

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA **GPC**

Actualización
2017

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE
COR PULMONALE CRÓNICO
EN EL SEGUNDO Y TERCER NIVEL DE
ATENCIÓN

EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES

CATÁLOGO MAESTRO DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA: IMSS-036-08

Avenida Paseo de la Reforma 450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, C. P. 06600, México D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC

© Copyright **Instituto Mexicano del Seguro Social**, "Derechos Reservados". Ley Federal de Derecho de Autor

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud

Esta guía de práctica clínica fue elaborada con la participación de las instituciones que conforman el Sistema Nacional de Salud, bajo la coordinación del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud. Los autores han hecho un esfuerzo por asegurarse de que la información aquí contenida sea completa y actual; por lo que asumen la responsabilidad editorial por el contenido de esta guía, declaran que no tienen conflicto de intereses y, en caso de haberlo, lo han manifestado puntualmente, de tal manera que no se afecte su participación y la confiabilidad de las evidencias y recomendaciones.

Las recomendaciones son de carácter general, por lo que no definen un curso único de conducta en un procedimiento o tratamiento. Las recomendaciones aquí establecidas, al ser aplicadas en la práctica, podrían tener variaciones justificadas con fundamento en el juicio clínico de quien las emplea como referencia, así como en las necesidades específicas y preferencias de cada paciente en particular, los recursos disponibles al momento de la atención y la normatividad establecida por cada Institución o área de práctica.

En cumplimiento de los artículos 28 y 29 de la Ley General de Salud; 50 del Reglamento Interior de la Comisión Interinstitucional del Cuadro Básico y Catálogo de Insumos del Sector Salud y Primero del Acuerdo por el que se establece que las dependencias y entidades de la Administración Pública Federal que presten servicios de salud aplicarán, para el primer nivel de atención médica, el cuadro básico y, en el segundo y tercer niveles, el catálogo de insumos, las recomendaciones contenidas en las GPC con relación a la prescripción de fármacos y biotecnológicos deberán aplicarse con apego a los cuadros básicos de cada Institución.

Este documento puede reproducirse libremente sin autorización escrita, con fines de enseñanza y actividades no lucrativas, dentro del Sistema Nacional de Salud. Queda prohibido todo acto por virtud del cual el Usuario pueda explotar o servirse comercialmente, directa o indirectamente, en su totalidad o parcialmente, o beneficiarse, directa o indirectamente, con lucro, de cualquiera de los contenidos, imágenes, formas, índices y demás expresiones formales que sean parte del mismo, incluyendo la modificación o inserción de textos o logotipos.

En la integración de esta Guía de Práctica Clínica se ha considerado integrar la perspectiva de género utilizando un lenguaje incluyente que permita mostrar las diferencias por sexo (femenino y masculino), edad (niños y niñas, los/las jóvenes, población adulta y adulto mayor) y condición social, con el objetivo de promover la igualdad y equidad así como el respeto a los derechos humanos en atención a la salud.

Debe ser citado como: **Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y tratamiento del cor pulmonale crónico en el segundo y tercer nivel de atención**. Secretaría de Salud, Ciudad de México, 16/03/2017.

Disponible en:

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html>

Actualización: **Total**.

Esta guía puede ser descargada de Internet en:

<http://www.cenetec.salud.gob.mx/contenidos/gpc/catalogoMaestroGPC.html>

CIE- 10: I27.9 ENFERMEDAD PULMONAR DEL CORAZÓN, NO ESPECIFICADA

GPC: DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DEL COR PULMONALE CRÓNICO EN SEGUNDO Y TERCER NIVEL DE ATENCIÓN

COORDINACIÓN, AUTORÍA Y VALIDACIÓN 2009

COORDINACIÓN:

Dr. Rodolfo de Jesús Castaño Guerra	Cardiólogo	IMSS	Coordinador de programas médicos. División de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE.
-------------------------------------	------------	------	---

AUTORÍA:

Dr. Consuelo Monroy Serrano	Neumólogo	IMSS	Médico De Base. HGR No. 35, Chihuahua, IMSS
Dr. Víctor Huizar Hernández	Neumólogo	IMSS	Jefe de Servicio Unidad de Cuidados Intensivos Respiratorios. UMAE, HG CMN La Raza, Ciudad de México, IMSS
Dr. Vladimir Ramírez Hernández	Urgenciólogo	IMSS	Médico De Base. HGZ No. 1, San Luis Potosí, IMSS
Dr. Miguel Ángel Sánchez Mecatl	Neumólogo intensivista	IMSS	Médico de Base. UMAE HE CMN La Raza, Ciudad de México, IMSS

COORDINACIÓN, AUTORÍA, VALIDACIÓN Y REVISIÓN 2017

COORDINACIÓN:				
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Medicina interna Geriátrica	IMSS	Coordinador de programas médicos. Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE.	Consejo Mexicano de Geriátrica
AUTORÍA:				
Dr. Luis Efrén Santos Martínez	M. en C. Cardio-neumología	IMSS	Jefe de servicio de Hipertensión Pulmonar y corazón derecho. UMAE HC CMN SXXI, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Medicina Crítica.
Dr. Luis Antonio Moreno Ruíz	M. en C. Cardiología ecocardiografista	IMSS	Médico De Base. UMAE HC CMN SXXI, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Cardiología.
Dra. Beatriz Carolina Mendoza Pérez	Cardiología ecocardiografista	IMSS	Jefe de servicio de Consulta Externa. UMAE HC CMN SXXI, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Cardiología.
Dra. Agustina Moreno González	Terapia intensiva cardiovascular Cardiología ecocardiografista	IMSS	Médico de Base. HGZ No. 32, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Medicina Interna.
Dr. Jesús Abraham Corona Figueroa	Cardiología y electrofisiología cardiaca.	IMSS	Médico de Base. HGR No. 45, Jalisco, IMSS	Consejo Mexicano de Cardiología.
Dr. Felipe de Jesús Contreras	M. en C. Neumología	IMSS	Médico de Base. UMAE HE CMN OCC, Jalisco, IMSS	Consejo Mexicano de Neumología
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Medicina interna Geriátrica	IMSS	Coordinador de Programas Médicos. Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE, IMSS	Consejo Mexicano de Geriátrica
VALIDACIÓN:				
Protocolo de Búsqueda				
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Medicina interna Geriátrica	IMSS	Coordinador de Programas Médicos. Coordinación Técnica de Excelencia Clínica. Coordinación de UMAE, IMSS	Consejo Mexicano de Geriátrica
REVISIÓN:				
Dr. Nielzer Armando Rodríguez Almendros	Cardio-neumología	IMSS	Médico de Base. Clínica de Hipertensión Pulmonar y corazón derecho. UMAE HC CMN SXXI, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Medicina Crítica.
Dra. Yatzil Necochea Osuna	Cardiología	IMSS	Médico De Base. UMAE HC CMN SXXI, Ciudad de México, IMSS	Consejo Mexicano de Cardiología.

ÍNDICE

1.	Clasificación.....	6
2.	Preguntas a Responder	7
3.	Aspectos Generales.....	8
3.1.	Justificación	8
3.2.	Actualización del Año 2011 al 2016	10
3.3.	Objetivo	11
3.4.	Definición.....	12
4.	Evidencias y Recomendaciones	13
4.1.	Causas de <i>Cor pulmonale</i>	14
4.2.	Cuadro Clínico	15
4.3.	Diagnóstico	17
4.4.	Tratamiento	22
4.4.1.	<i>Medidas generales y tratamiento no Farmacológico.....</i>	<i>22</i>
4.4.2.	<i>Tratamiento farmacológico.....</i>	<i>24</i>
4.4.3.	<i>Tratamiento en situaciones especiales.....</i>	<i>27</i>
4.5.	Vigilancia y seguimiento	28
4.6.	PronósticoP.....	29
4.7.	Referencia y contrarreferencia.....	30
5.	Anexos	32
5.1.	Protocolo de Búsqueda.....	32
5.1.1.	<i>Estrategia de búsqueda.....</i>	<i>33</i>
5.1.1.1.	Primera Etapa.....	33
5.1.1.2.	Segunda Etapa	34
5.1.1.3.	Tercera Etapa.....	35
5.2.	Escalas de Gradación.....	36
5.3.	Cuadros o figuras	38
5.4.	Diagramas de Flujo	43
5.5.	Listado de Recursos.....	45
5.5.1.	<i>Tabla de Medicamentos.....</i>	<i>45</i>
5.6.	Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica	48
6.	Glosario	50
7.	Bibliografía	53
8.	Agradecimientos	57
9.	Comité Académico	58
10.	Directorio Sectorial y del Centro Desarrollador	59
11.	Comité Nacional de Guías de Práctica Clínica	60

1. CLASIFICACIÓN

CATÁLOGO MAESTRO: IMSS-036-08

Profesionales de la salud	1.4. Cardiología, 1.19. Geriatría, 1.25. Medicina Interna, 1.32. Neumología.
Clasificación de la enfermedad	CIE- 10: I27.9 Enfermedad pulmonar del corazón, no especificada
Categoría de GPC	Niveles de atención de la enfermedad: 3.1.2. Secundario, 3.1.3. Terciario 3.4. Diagnóstico y tamizaje, 3.6. Tratamiento.
Usuarios potenciales	4.12. Médicos Especialistas, 4.13. Médicos Generales, 4.14. Médicos Familiares, 4.7. Estudiantes.
Tipo de organización desarrolladora	6.6. Dependencia del Instituto Mexicano del Seguro Social
Población blanco	7.5 Adultos 19 a 44 años, 7.7 Mediana edad 45 a 65 años, 7.7 Adultos mayores 65 a 79 años y 7.8. Adultos Mayores de 80 y más años. 7.9. Hombre, 7.10. Mujer.
Fuente de financiamiento / Patrocinador	8.1. Gobierno Federal, Instituto Mexicano del Seguro Social.
Intervenciones y actividades consideradas	CIE-9MC: 89.0 Entrevista, consulta y evaluación diagnóstica. 89.03 Entrevista y evaluación descrita como global. 89.39 Otras mediciones y exámenes no quirúrgicos. 87.3 Radiografías de tejidos blandos del tórax, 87.41 Tomografía axial computarizada del tórax, 88.5 Angiocardigrafía utilizando medios de contraste, 88.72 Ultrasonografía diagnóstica del corazón, 89.37 Determinación de capacidad vital, 89.52 Electrocardiograma, 89.65 Medición de gases en la sangre arterial sistémica.
Impacto esperado en salud	Disminuir la morbi-mortalidad asociada a complicaciones derivadas del <i>cor pulmonale</i> Reducción de costos al estandarizar los procesos de diagnóstico y seguimiento. Mejorar la calidad de vida de los pacientes con <i>cor pulmonale</i> Impactar favorablemente en el pronóstico y calidad de vida del adulto.
Metodología de Actualización	Evaluación de la guía a actualizar con el instrumento AGREE II, ratificación o rectificación de las preguntas a responder y conversión a preguntas clínicas estructuradas, búsqueda y revisión sistemática de la literatura: recuperación de guías internacionales o meta análisis, o ensayos clínicos aleatorizados, o estudios observacionales publicados que den respuesta a las preguntas planteadas, de los cuales se seleccionarán las fuentes con mayor puntaje obtenido en la evaluación de su metodología y las de mayor nivel en cuanto a gradación de evidencias y recomendaciones de acuerdo con la escala.
Método de integración	Métodos empleados para coleccionar y seleccionar evidencia Protocolo sistematizado de búsqueda: Algoritmo de búsqueda reproducible en bases de datos electrónicas, en centros elaboradores o compiladores de guías, de revisiones sistemáticas, meta análisis, en sitios Web especializados y búsqueda manual de la literatura. Número de fuentes documentales utilizadas: 47 Guías seleccionadas: 6 Revisiones sistemáticas: 4 Ensayos clínicos aleatorizados: 4 Estudios observacionales: 13 Otras fuentes seleccionadas: 20
Método de validación	Validación por pares clínicos Validación del protocolo de búsqueda: Instituto Mexicano del Seguro Social. Validación de la guía: Instituto Mexicano del Seguro Social.
Conflicto de interés	Todos los miembros del grupo de trabajo han declarado la ausencia de conflictos de interés.
Actualización	Fecha de publicación de la actualización: 16/03/2017. Esta guía será actualizada nuevamente cuando exista evidencia que así lo determine o de manera programada, a los 3 a 5 años posteriores a la publicación de la actualización.

Para mayor información sobre los aspectos metodológicos empleados en la construcción de esta guía se puede contactar al CENETEC-Salud a través de su portal <http://www.cenetec.salud.gob.mx/>

2. PREGUNTAS A RESPONDER

En pacientes con *cor pulmonale*:

1. ¿Cuales son los síntomas útiles para el diagnóstico temprano?
2. ¿Cuales son los hallazgos clínicos asociados a la gravedad de la enfermedad?
3. ¿Cual es la prueba diagnóstica de mayor eficacia para la detección temprana?
4. ¿Cuales son las medidas de prescripción no farmacológica que mejoran la capacidad de ejercicio, la clase funcional y la función ventricular derecha?
5. ¿Cuales son las medidas de prescripción farmacológica que mejoran la capacidad de ejercicio, la clase funcional y la función ventricular derecha?
6. ¿Cual son los métodos para evaluar la respuesta al tratamiento y la evolución clínica?
7. ¿Cuales son los factores predictores de mortalidad hospitalaria?

3. ASPECTOS GENERALES

3.1. Justificación

El *cor pulmonale* (CP) crónico es un tipo común de cardiopatía y es resultado de enfermedades que cursan con hipoxemia o con obstrucción arterial vascular pulmonar. Tiene una fuerte asociación con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), la cual ha emergido en recientes años como causa de discapacidad y muerte. Esta última, es la causa más común de CP crónico, seguida por las diversas formas de enfermedades pulmonares restrictivas, el síndrome de apnea obstructiva de sueño y los trastornos de la circulación pulmonar. La incidencia y prevalencia del CP es variable debido a la diversidad de entidades que lo desencadenan y por ende, su epidemiología está ligada a las causas que lo originan, de las cuales existen datos más precisos (*Weitzenblum E, 2003*).

La hipertensión pulmonar (HP) es una complicación de la EPOC avanzada y en ocasiones su presentación clínica es indistinguible de su enfermedad causal. La HP se reporta hasta en el 50% de los pacientes con EPOC grave, mientras que la HP severa se encontró en el 3.7% (*McLaughlin VV, 2009*). En los sujetos con HP severa, se calcula que el costo aproximado para la atención de la EPOC en Estados Unidos durante el año 2010, fue de 50 billones de dólares, de los cuales, 30 se invirtieron en gastos directos de cuidados de la salud; en los siguientes años es de esperarse un incremento sustancial debido a la prevalencia creciente y la gravedad de la enfermedad así como a mayores requerimientos hospitalarios (*Guarascio AJ, 2013*).

La prevalencia de HP en pacientes con apnea obstructiva del sueño es del 17-41% (*Vestbo J, 2013*), es otra de las causas comunes de CP crónico que incrementarán los costos de atención. De la misma manera, se estima que del 10 al 30% de los pacientes que ingresan con insuficiencia cardíaca es debido a CP. Los costos erogados en enfermos que presentan falla cardíaca, son de aproximadamente 39.2 billones de dólares al año (*Voigt J, 2014*).

La mortalidad relacionada al CP es también difícil de evaluar; en Estados Unidos se estima que 100 mil pacientes por año mueren por EPOC y en un estudio de necropsias de sujetos con esta enfermedad se encontró evidencia de CP en el 40%. La presencia de disfunción ventricular derecha en sujetos con EPOC es un marcador de mal pronóstico, con una mortalidad a cuatro años es del 73% (*Vestbo J, 2013*).

El CP puede ser dividido en entidades que cursan con HP e hipoxemia, el mejor ejemplo de ellos es la EPOC, y en aquellas que cursan con HP y obstrucción vascular pulmonar, ejemplificada por la hipertensión arterial pulmonar (HAP). Ambas condiciones tienen mecanismos fisiopatológicos diferentes para el desarrollo del CP (*Santos LE, 2004*).

El mecanismo que predomina en las formas con hipoxemia está relacionado a la hipoxia alveolar la cual condiciona vasoconstricción pulmonar hipóxica, disminución de la presión arterial de oxígeno e incremento de la resistencia vascular pulmonar; con el tiempo ocurre remodelado vascular pulmonar e incremento de la poscarga al ventrículo derecho (VD). Las manifestaciones clínicas

son de congestión venosa sistémica, dilatación e hipertrofia del VD, gasto cardiaco de normal a alto y presión capilar pulmonar normal. Otros factores que pueden asociarse son la hipercapnia e hiperviscosidad, situación que condiciona aumento de la resistencia vascular pulmonar por mayor estrés parietal del endotelio e inactivación del óxido nítrico derivado de la enzima *óxido nítrico sintasa endotelial* (Santos LE, 2004).

Por otro lado, el incremento en la presión arterial de bioxido de carbono (PaCO_2), conllevará a disminución de la resistencia vascular sistémica, lo que disminuye el flujo sanguíneo renal y activará al sistema renina angiotensina aldosterona. El evento final es la retención de sodio y agua [génesis del edema periférico (congestión venosa sistémica)]. (Santos LE, 2004).

El otro mecanismo es el relacionado a la obstrucción vascular pulmonar, como la descrita en la HAP. Es debida usualmente a un agente agresor que condiciona lesión al endotelio y provoca desbalance entre sustancias vasoconstrictoras y vasodilatadoras, además de proliferativas y antiproliferativas del lecho vascular pulmonar. A través de fenómenos de inflamación, trombosis y vasoconstricción, el remodelado vascular pulmonar se hará presente. La manifestación clínica es el incremento de la resistencia vascular pulmonar y de la presión arterial pulmonar. La poscarga al VD se eleva y ocurre su hipertrofia, con dilatación mínima. El gasto cardiaco tiende a bajar y el intercambio gaseoso generalmente es normal. (Santos LE, 2004).

El intervalo entre el inicio de los síntomas y la presencia de CP es variable y no esta bien definido. Ante el mismo grado de severidad de la HAP, unos sujetos desarrollarán CP descompensado y otros no. Sin embargo una vez que este evento se presenta, el pronóstico es reservado (Santos LE, 2004).

Es importante puntualizar, que al hablar de CP nos referimos a insuficiencia del VD; la manifestación clínica y el tratamiento otorgado será de acuerdo al tipo de enfermedad que lo origina, consideraciones que podrían impactar la historia natural de la enfermedad. Derivado de lo anterior, se entiende que este padecimiento con frecuencia queda oculto en la enfermedad de base y provoca que no se otorgue el tratamiento de manera oportuna. Es por ello que se decide realizar esta guía que pretende apoyar al clínico para un diagnóstico oportuno y un tratamiento eficaz con el fin de mejorar la calidad de vida del paciente y optimizar los recursos en las instituciones de salud.

3.2. Actualización del Año 2011 al 2016

La presente actualización refleja los cambios ocurridos alrededor del mundo y a través del tiempo respecto al abordaje del padecimiento o de los problemas relacionados con la salud tratados en esta guía.

De esta manera, las guías pueden ser revisadas sin sufrir cambios, actualizarse parcial o totalmente, o ser discontinuadas.

A continuación se describen las actualizaciones más relevantes:

1. El **Título** de la guía:
 - Título desactualizado: **Diagnóstico y Tratamiento del Cor pulmonale para el 1er, 2do y 3er nivel de atención**
 - Título actualizado: **Diagnóstico y tratamiento del Cor pulmonale crónico en el segundo y tercer nivel de atención.**

2. La actualización en Evidencias y Recomendaciones se realizó en:
 - **Diagnóstico**
 - **Tratamiento**
 - **Pronóstico**

3.3. Objetivo

La Guía de Práctica Clínica **Diagnóstico y tratamiento del Cor pulmonale crónico en el segundo y tercer nivel de atención** forma parte de las guías que integran el Catálogo Maestro de Guías de Práctica Clínica, el cual se instrumenta a través del Programa de Acción Específico: Evaluación y Gestión de Tecnologías para la Salud, de acuerdo con las estrategias y líneas de acción que considera el Programa Nacional de Salud 2013-2018.

La finalidad de este catálogo es establecer un referente nacional para orientar la toma de decisiones clínicas basadas en recomendaciones sustentadas en la mejor evidencia disponible.

Esta guía pone a disposición del personal del **segundo y tercer nivel** de atención las recomendaciones basadas en la mejor evidencia disponible con la intención de estandarizar las acciones nacionales acerca de:

- 1. Describir los síntomas útiles para el diagnóstico temprano del cor pulmonale.**
- 2. Enunciar los hallazgos clínicos asociados a la gravedad de la enfermedad.**
- 3. Comparar la eficacia entre las pruebas diagnosticas para el cor pulmonale.**
- 4. Enunciar las medidas de prescripción farmacológica y no farmacológica que mejoran la capacidad de ejercicio, la clase funcional y la función ventricular derecha.**
- 5. Especificar los métodos para evaluar la respuesta al tratamiento y la evolución clínica.**
- 6. Identificar los factores predictores de mortalidad hospitalaria.**

Lo anterior favorecerá la mejora en la efectividad, seguridad y calidad de la atención médica contribuyendo, de esta manera, al bienestar de las personas y de las comunidades, el cual constituye el objetivo central y la razón de ser de los servicios de salud.

3.4. Definición

Definir *cor pulmonale* (CP) es un problema, debido a las múltiples definiciones que se han utilizado (p ej. insuficiencia cardíaca derecha, disfunción ventricular derecha, falla ventricular derecha e insuficiencia cardíaca congestiva), lo que ha hecho compleja la búsqueda sistemática de la información.

Para los fines de esta guía, la definición operacional es la siguiente:

El CP se define como la hipertrofia del ventrículo derecho, dilatación o ambas, debido a hipertensión pulmonar como resultado de enfermedades que involucran al parénquima pulmonar, la circulación pulmonar o al control ventilatorio (*Budev MM, 2003*).

A las entidades comprendidas en el Grupo 1 de la clasificación de hipertensión pulmonar (*Galiè N, 2015*) se les denomina Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) y a la de los grupos 2,3,4 y 5 de la misma clasificación se les denomina Hipertensión Pulmonar (HP) (**Anexo 5.3, Cuadro 2**).

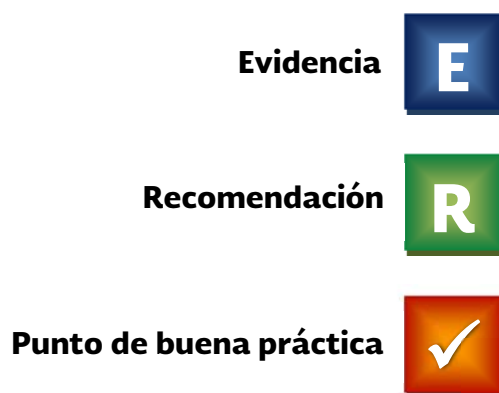
La HP secundaria a enfermedades respiratorias crónicas y que da lugar a CP crónico, se define como la presencia de presión arteria pulmonar media (PMAP) mayor o igual a 25 mmHg en reposo (*Galiè N, 2015*).

4. EVIDENCIAS Y RECOMENDACIONES


Las recomendaciones señaladas en esta guía son producto del análisis de las fuentes de información obtenidas mediante el modelo de revisión sistemática de la literatura. La presentación de las Evidencias y Recomendaciones expresadas corresponde a la información disponible y organizada según criterios relacionados con las características cuantitativas, cualitativas, de diseño y tipo de resultados de los estudios que las originaron.

Las Evidencias y Recomendaciones provenientes de las guías utilizadas como documento base se gradaron de acuerdo a la escala original utilizada por cada una. En caso de Evidencias y Recomendaciones desarrolladas a partir de otro tipo de estudios, los autores utilizaron la escala: **NICE**.

Símbolos empleados en las tablas de Evidencias y Recomendaciones de esta guía:



En la columna correspondiente al nivel de Evidencia y Recomendación, el número o letra representan la calidad de la Evidencia o fuerza de la Recomendación, especificando debajo la escala de gradación empleada; el primer apellido e inicial del primer nombre del primer autor y el año de publicación identifica a la referencia bibliográfica de donde se obtuvo la información, como se observa en el ejemplo siguiente:

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La valoración del riesgo para el desarrollo de UPP a través de la escala de “BRADEN” tiene una capacidad predictiva superior al juicio clínico del personal de salud.	1+ NICE <i>Matheson S, 2007</i>







4.1. Causas de Cor pulmonale

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
R	Se debe de establecer la causa del <i>cor pulmonale</i> (CP) crónico ya que su etiología es variada y los mecanismos fisiopatológicos se relacionan con el padecimiento primario. Estas se agrupan en aquellas que cursan con hipoxemia y las que se derivan por obstrucción arterial vascular pulmonar (Ver Anexo 5.3, Cuadro 1).	D NICE <i>Bautista E, 2007</i>
E	La causa más frecuente de CP es la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) secundaria a bronquitis crónica o enfisema.	3 NICE <i>Jardin F, 2009</i>
E	La incidencia de hipertensión pulmonar en pacientes con EPOC es variable en los diferentes estudios epidemiológicos, va del 30 al 70% de los casos con EPOC. Esta variabilidad está relacionada a la gravedad de la enfermedad, la población estudiada, la clasificación de hipertensión pulmonar y a las diversas técnicas diagnósticas para valorar la presión arterial pulmonar.	3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i>
E	La gravedad del CP se asocia con la magnitud de la hipoxemia, la hipercapnia y la obstrucción del flujo aéreo en EPOC.	3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i>
E	La hipertrofia ventricular derecha se encuentra presente en 40% de los pacientes con FEV ₁ menor a 1.0 L y 70% de los pacientes con un FEV ₁ menor a 0.6L. Se ha demostrado una correlación inversa de la FEV1 con el desarrollo de hipertensión pulmonar.	3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i>
E	Las enfermedades pulmonares intersticiales son una causa frecuente que llevan a CP. Existe evidencia ecocardiográfica hasta en el 40% de los pacientes con fibrosis pulmonar idiopática.	4 NICE <i>McLaughlin VV, 2009</i>
E	Los trastornos respiratorios relacionados al sueño (apnea obstructiva del sueño, apnea central y síndrome de hipoventilación alveolar) se asocian con hipertensión pulmonar y CP hasta en el 20% de los pacientes.	4 NICE <i>McLaughlin VV, 2009</i>
E	Aproximadamente 10 a 15% de los pacientes con apnea obstructiva de sueño tienen EPOC (síndrome de sobreposición) lo que incrementa su riesgo de desarrollo de hipertensión pulmonar y CP.	3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i>

E	<p>En diferentes estudios se ha demostrado que el desarrollo de hipertensión pulmonar en pacientes con trastornos respiratorios del sueño se correlacionan con:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Severidad de la obesidad. • Hipoxemia diurna. • Hipercapnia. • Enfermedades obstructivas de la vía aérea. • Desaturación nocturna. 	<p>4 NICE <i>McLaughlin VV, 2009</i></p>
E	<p>La incidencia y la magnitud de la hipertensión pulmonar es mayor en pacientes con síndrome de obesidad-hipoventilación que en aquellos con apnea obstructiva de sueño (88% vs 58%).</p>	<p>3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i></p>
R	<p>Se recomienda que en pacientes con trastornos respiratorios relacionados al sueño y presencia de hipoxemia diurna, hipercapnea, enfermedad obstructiva de la vía aérea o desaturación nocturna se evalúe la existencia de hipertensión pulmonar o CP.</p>	<p>D NICE <i>McLaughlin VV, 2009</i></p>
E	<p>La hipertensión arterial pulmonar es causa también de CP el incluye un grupo de desórdenes con mecanismos fisiopatológicos y datos clínicos similares. Que se han clasificado en 5 grupos (Ver Anexo 5.3, Cuadro 2).</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
E	<p>El CP puede estar asociado con cualquiera de los grupos etiológicos de la clasificación de la hipertensión pulmonar, excepto los del grupo 2 (Ver Anexo 5.3, Cuadro 2).</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>

4.2. Cuadro Clínico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
E	<p>La detección clínica y el estudio del CP es difícil debido a que la gran mayoría de los síntomas y signos habitualmente son sutiles e inespecíficos, además, se sobreponen a los provocados por la enfermedad que originó el CP.</p>	<p>3 NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>
E	<p>Los síntomas del CP son inespecíficos y están relacionados con la progresión de la enfermedad y la disfunción ventricular derecha que desarrollan los pacientes.</p>	<p>3 NICE <i>Fernández J, 2009</i></p>

	<p>Los signos clínicos del CP se asocian a la causa subyacente. Los relacionados al incremento de la presión venosa, pueden estar enmascarados por la hiperinsuflación del tórax presente en la EPOC.</p>	<p>3 NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>
	<p>Se recomienda interrogar los antecedentes que se asocian a la presencia de CP:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Tabaquismo. • Tos crónica. • Producción de esputo. • Disnea de aparición repentina. • Embolia pulmonar. • Flebitis y/o trombosis venosa • Dolor pleurítico. 	<p>D NICE <i>Budev M, 2003</i></p>
	<p>Se recomienda en etapas tempranas el interrogar la presencia de los siguientes síntomas relacionados con el ejercicio:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disnea. • Astenia. • Fatiga. • Síncope. • Angina. • Tos seca. • Náusea. 	<p>D NICE <i>Fernández J, 2009</i></p>
	<p>Los síntomas atribuibles al CP en etapa tardía que con mayor frecuencia se presentan:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disnea de reposo. • Letargia. • Tos y hemoptisis. • Síncope. • Angina. 	<p>3 NICE <i>Fernández J, 2009</i></p>
	<p>En etapas iniciales de la EPOC, la disnea inducida por el ejercicio puede estar relacionada con un incremento de la presión arterial pulmonar media (PMAP).</p>	<p>3 NICE <i>Klinger JR, 2016</i></p>
	<p>Se recomienda buscar intencionadamente los siguientes signos que se han relacionado con la gravedad de la enfermedad tales como la hipoxemia y los relacionados a:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Congestión venosa sistémica (plétora yugular, reflujo hepatoyugular, edema periférico, hepatoesplenomegalia, derrame pericárdico, anasarca). • Disfunción ventricular derecha (tercer ruido cardíaco, soplo holosistólico tricuspídeo, pulso hepático). • Bajo gasto cardíaco (hipotensión, taquicardia, extremidades frías, oliguria, alteraciones del sistema nervioso central) (Ver anexo 5.3, Cuadro 3). 	<p>D NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>

R	<p>Se recomienda hacer énfasis en la búsqueda de los siguientes signos que se asocian a hipertensión pulmonar y disfunción ventricular derecha:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Plétora yugular. • Incremento en la intensidad del componente pulmonar del segundo ruido. • Soplo holosistólico tricuspídeo. • Hepatomegalia. • Edema de miembros inferiores (el cual se asocia con menor supervivencia a 5 años). 	<p>D NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>
----------	--	--

4.3. Diagnóstico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
R	<p>Para el abordaje diagnóstico inicial de CP y la investigación de su etiología, se deberán solicitar los estudios de laboratorio de rutina, radiografía de tórax y electrocardiograma.</p>	<p>D NICE <i>Weitzenblum E, 2009</i></p>
E	<p>La sensibilidad del electrocardiograma para el diagnóstico de CP es del 20 al 40%, mientras que la especificidad de signos de hipertrofia del ventrículo derecho es mayor.</p>	<p>3 NICE <i>Weitzenblum E, 2009</i></p>
E	<p>El electrocardiograma de sujetos con CP puede tener uno o más de los siguientes signos:</p> <ol style="list-style-type: none"> Eje de P > 90 ° o "P" pulmonar. Patrón S1, S2, S3 (Onda S en DI, DII, DIII). Patrón S1, Q3 (Onda S en DI, onda Q en DIII). Bloqueo de rama derecha. Hipertrofia ventricular derecha (R prominente en V1-V2, rS en V5-V6, RS en V1 o rS en todas las precordiales). QRS bajo voltaje. 	<p>2+ NICE <i>Incalzi RA, 1999</i></p>
E	<p>La hipertrofia ventricular derecha por electrocardiograma tiene una sensibilidad de 55 % y especificidad del 70 % para el diagnóstico de CP crónico.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
E	<p>La presencia de un patrón S1-S2-S3 en el electrocardiograma de sujetos con CP secundario a EPOC es un predictor independiente de mortalidad [(HR)=1.81 (95% CI, 1.22- 2.69)].</p>	<p>2+ NICE <i>Incalzi RA, 1999</i></p>

E	La presencia de un eje de P mayor de 90° en el electrocardiograma de sujetos con CP secundario a EPOC se asocia con mayor mortalidad (HR)=1.58 (95% CI, 1.15 - 2.18).	2+ NICE <i>Incalzi RA, 1999</i>
E	Las arritmias supraventriculares pueden ocurrir en fases avanzadas de la enfermedad, particularmente flúter o fibrilación auricular y se presenta hasta en un 25 % de los enfermos en seguimiento a 5 años.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda buscar intencionadamente la presencia de signos electrocardiográficos como el patrón S1-S2-S3 o un eje de P mayor a 90° en sujetos con CP crónico por sus implicaciones pronósticas.	C NICE <i>Incalzi RA, 1999</i>
E	Alrededor del 90 % de los casos con hipertensión pulmonar tendrán una placa de tórax anormal.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda realizar radiografía tórax en proyección postero-anterior y lateral dado que permite observar datos sugestivos de enfermedad pulmonar como origen de la hipertensión pulmonar y evaluar crecimiento ventricular derecho.	D NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	Los hallazgos de radiología en sujetos con hipertensión pulmonar incluyen dilatación del tronco de la pulmonar que contrasta con la ausencia de vasos periféricos (imagen de árbol podado).	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	En la telerradiografía de tórax la presencia de un corazón globular con ápex elevado y la consecuente reducción del espacio aéreo retroesternal en la proyección lateral son signos de dilatación o hipertrofia ventricular derecha.	3 NICE <i>Budev M, 2003</i>
E	El diámetro de la rama descendente de la arteria pulmonar derecha mayor de 16 mm o mayor de 18 mm en la rama izquierda en la radiografía de tórax sugiere hipertensión pulmonar.	3 NICE <i>Budev M, 2003</i>
E	Tanto el electrocardiograma como la placa de tórax pueden ser insuficientes para el diagnóstico de CP.	3 NICE <i>Eckles M, 2003</i>
R	Se recomienda la realización de un ecocardiograma como parte de la evaluación diagnóstica no invasiva de sujetos con sospecha de hipertensión pulmonar.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>





	<p>El ecocardiograma en sujetos con CP permite identificar mediante imagen la repercusión de la hipertensión pulmonar en el corazón derecho y estimar la presión sistólica de la arteria pulmonar mediante la velocidad de regurgitación tricuspídea y debe realizarse ante la sospecha diagnóstica de esta entidad. (Ver Anexo 5.3, Cuadro 4).</p>	<p>D NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Los datos obtenidos por ecocardiografía (velocidad de regurgitación tricuspídea más la presencia de signos ecocardiográficos sugestivos de hipertensión pulmonar) permiten la estratificación de probabilidad de hipertensión pulmonar en baja, moderada y alta lo que tiene utilidad diagnóstica, terapéutica y pronóstica (Ver Anexo 5.3, Cuadro 4 y 5).</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Se recomienda el análisis ecocardiográfico de todas las vistas de ventrículo derecho, incluyendo las proyecciones paraesternal, apicales y subcostales para estimar crecimiento ventricular, esfericidad y relación de crecimiento en comparación con el ventrículo izquierdo.</p>	<p>D NICE <i>Lang RM, 2016</i></p>
	<p>Se recomienda el análisis cuantitativo de la función ventricular derecha con al menos uno de los siguientes métodos: a) Cambio de área fraccional. b) Excursión sistólica del anillo tricuspídeo (TAPSE). c) Velocidad de la onda S' del anillo tricuspídeo por doppler tisular. d) Índice de desempeño miocárdico del ventrículo derecho (índice de TEI).</p>	<p>D NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>
	<p>Se recomienda realizar la evaluación de la fracción de expulsión del ventrículo derecho a través de métodos ecocardiográficos tridimensionales sobre los métodos bidimensionales en las instituciones en donde se cuente con el recurso y la experiencia.</p>	<p>D NICE <i>Harjola VP, 2016</i></p>
	<p>El cálculo de la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) se basa en la velocidad pico de regurgitación tricuspídea, de acuerdo a la ecuación de Bernoulli simplificada ($4V^2$) y estimación de la presión auricular derecha.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>El cálculo de la presión auricular derecha por ecocardiografía se basa en el diámetro de la vena cava inferior (VCI) y su variación con la respiración. Para estimar la presión auricular derecha, se considera: a) VCI < 21 mm y colapso > 50 % = 3 (0-5) mm Hg. b) VCI > 21 mm y colapso < 50 % = 15 (10-20) mm Hg.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>

R	Debido a la hiperinsuflación pulmonar, en algunos sujetos es posible sobre o subestimar la presión sistólica pulmonar por lo que se recomienda utilizar tanto la velocidad de regurgitación tricuspídea como otros signos asociados para la clasificación de la probabilidad de hipertensión pulmonar (Ver anexo 5.3, Cuadros 4 y 5).	D NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	En la EPOC, las pruebas de función pulmonar muestran obstrucción irreversible del flujo aéreo mientras que en los gases arteriales puede encontrarse una PaO ₂ disminuida y con una PaCO ₂ normal o incrementada.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda realizar pruebas de función pulmonar y gases arteriales ya que permiten identificar la repercusión de la enfermedad subyacente.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda la realización de polisomnografía en sujetos con sospecha de síndrome de apnea obstructiva de sueño o síndrome de hipoventilación-obesidad.	D NICE <i>Galiè N, 2015</i>
R	El gammagrama pulmonar ventilatorio/perfusorio (V/Q) puede ser realizado en enfermos con HP para buscar hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC), debido a su alta sensibilidad comparado con la angiotomografía (sensibilidad 90-100% y especificidad 94-100%).	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
E	La tomografía computada del tórax es una herramienta que provee información de anomalías vasculares, cardíacas, del parénquima pulmonar o del mediastino	2+ NICE <i>Rajaram S, 2015</i>
E	La angiotomografía del tórax contrastada permite graduar la magnitud de los defectos de perfusión en la HPTEC y la posibilidad de enfermedad tromboembólica venosa.	D NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	La tomografía de alta resolución (TACAR) provee vistas detalladas del parénquima pulmonar lo que facilita el diagnóstico de enfermedad intersticial y enfisema.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	La resonancia magnética nuclear es un método exacto y reproducible para el estudio del tamaño, morfología y función del ventrículo derecho.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>

E	<p>En el cateterismo cardíaco derecho en CP se evidencia presión venosa central y telediastólica del ventrículo derecho elevadas, PMAP mayor o igual a 25 mm Hg en reposo y resistencias pulmonares elevadas. Puede ser complementado con la medición de la presión de oclusión arterial pulmonar o la diastólica final del ventrículo izquierdo la cual debe ser normal (menor a 15 mm Hg).</p>	<p>3 NICE <i>Han MK, 2007</i></p>
R	<p>No se recomienda de forma rutinaria el cateterismo derecho en sujetos con enfermedad respiratoria y CP.</p>	<p>D NICE <i>Han MK, 2007</i></p>
R	<p>Se recomienda cateterismo cardiaco derecho en:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Pacientes con signos y síntomas de CP en quienes las pruebas no invasivas no sean diagnósticas o resulten normales. • Pacientes en quienes se requiera descartar patología del corazón izquierdo. • Para guiar la terapia con medidas hemodinámicas directas. • Pacientes en evaluación para trasplante cardiaco o pulmonar. 	<p>D NICE <i>Han MK, 2007</i></p>
E	<p>La prueba de vasorreactividad realizada durante el cateterismo derecho está indicada sólo en centros expertos.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
E	<p>Una respuesta positiva a la prueba de vaso-reactividad pulmonar se define como la reducción de más de 10 mmHg en la PMAP y alcanzar un valor absoluto menor o igual a 40 mmHg.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
E	<p>El óxido nítrico es el fármaco de elección para la prueba de vasorreactividad pulmonar, a una dosis de 10 a 20 partes por millón.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
E	<p>Se acepta como alternativa la prueba de vasorreactividad pulmonar con epoprostenol o adenosina intravenosa y como tercera elección iloprost inhalado.</p>	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>




4.4. Tratamiento

4.4.1. Medidas generales y tratamiento no Farmacológico








	EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	<p>Los objetivos de tratamiento del CP son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Optimizar el perfil hemodinámico del corazón derecho. • Mejorar el estado funcional. • Prolongar la supervivencia. 	<p style="text-align: center;">3 NICE <i>Chaouat A, 2012</i></p>
	<p>Dentro del abordaje terapéutico se pueden incluir diversas medidas generales de tratamiento no farmacológico y farmacológico, tales como:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Medidas generales (tratamiento no farmacológico): <ul style="list-style-type: none"> ○ Actividad física. ○ Rehabilitación física y pulmonar supervisada. ○ Consejería reproductiva. ○ Vacunación. ○ Terapia psicológica. • Medidas de terapia médica: <ul style="list-style-type: none"> ○ Oxígeno. ○ Anticoagulantes. ○ Diuréticos. ○ Vasodilatadores. ○ Corrección de anemia. ○ Flebotomía. • Medidas en situaciones específicas: <ul style="list-style-type: none"> ○ Uso de ventilación mecánica no invasiva en presencia de SAOS y síndrome de hipoventilación-obesidad. ○ Considerar tromboendarterectomía en casos seleccionados. ○ Cirugía de reducción de volumen pulmonar en EPOC grave. ○ Considerar trasplante pulmonar. 	<p style="text-align: center;">D NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Los programas de entrenamiento físico y respiratorio han demostrado mejoría en la capacidad de ejercicio en pacientes con hipertensión arterial pulmonar.</p>	<p style="text-align: center;">1+ NICE <i>Mereles D, 2006</i></p>
	<p>Se debe de evitar actividades físicas que provoquen o desencadenen síntomas.</p>	<p style="text-align: center;">III C ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i></p>

R	Se debe aconsejar a los pacientes ser activos dentro de sus límites sintomáticos a través de un programa de acondicionamiento físico supervisado.	IlaB ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Es recomendable que los pacientes con CP se integren a programas de entrenamiento físico y respiratorio.	Ila ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Es recomendable que los pacientes con CP: <ul style="list-style-type: none"> • Eviten embarazarse. • Se vacunen contra influenza y neumoco. • Se les ofrezca terapia psicológica. 	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda utilizar la terapia con oxígeno ya que es la piedra angular en el manejo de pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica y CP asociado con hipoxemia. Además mejora la fracción de expulsión del ventrículo derecho durante el ejercicio comparado con ejercicio al aire ambiente.	D NICE <i>Jyothula S, 2009</i>
E	La terapia continua con oxígeno durante mas de 15 horas al día, en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva cronica e hipoxemia ha demostrado disminuir la mortalidad y evitar el deterioro del perfil hemodinámico del corazón derecho, lo que tiene implicaciones positivas en el manejo del CP.	3 NICE <i>NICE CG101, 2004</i> <i>Celli BR, 2004</i>
E	La terapia con oxígeno en neumopatías intersticiales podría disminuir los síntomas respiratorios y prolongar la supervivencia.	2+ NICE <i>Higashiguchi M. 2014</i>
R	La terapia con oxígeno continuo a largo plazo se recomienda en pacientes con CP cuando la presión de oxígeno en sangre arterial es menor de 60 mmHg o saturación menor de 88%.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda considerar corrección de anemia y/o deficiencia de hierro en pacientes con CP.	Ilb ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>

4.4.2. Tratamiento farmacológico


EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	<p>Actualmente existen 5 grupos farmacológicos que pueden mejorar la hemodinámica cardiopulmonar en el tratamiento del <i>cor pulmonale</i> e hipertensión arterial pulmonar (HAP) (Grupo 1 en la clasificación de HP):</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bloqueadores de los canales de calcio. • Antagonistas de los receptores de endotelina. <ul style="list-style-type: none"> ○ Ambrisentan. ○ Bosentan. ○ Macitentan. • Inhibidores de la fosfodiesterasa 5. <ul style="list-style-type: none"> ○ Sildenafil. ○ Tadalafil. ○ Vardenafil. • Estimulantes de la Guinilatociclasa. <ul style="list-style-type: none"> ○ Riociguat. • Análogos de la Prostaciclina. <ul style="list-style-type: none"> ○ Epoprostenol. ○ Iloprost. ○ Treprostinil. ○ Beraprost. • Agonistas del Receptor IP. <ul style="list-style-type: none"> ○ Selexipag. 	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Se recomienda tratamiento diurético (furosemide o espironolactona) en pacientes con CP y HAP con signos de retención hídrica y falla del ventrículo derecho.</p>	<p>IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Se recomienda considerar el tratamiento con anticoagulantes orales en pacientes con HAP idiopática, HAP hereditaria, HAP debido a uso de anorexígenos (Grupo 1 en la clasificación de HP) y HP tromboembólica crónica (Grupo 4 en la clasificación de HP).</p>	<p>IIbC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>La administración de medicamentos bloqueadores de los canales del calcio depende de la respuesta positiva a la prueba de vasoreactividad vascular pulmonar. Se recomienda su uso en pacientes con HAP idiopática, hereditaria y la inducida por medicamentos que tengan respuesta a la prueba (Grupo 1 en la clasificación de HP).</p>	<p>IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Se recomienda seguimiento y re-evaluación después de 3-4 meses de tratamiento con bloqueadores de los canales del calcio en este mismo grupo de pacientes (Grupo 1 en la clasificación de HP).</p>	<p>IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i></p>

R	Si en el seguimiento el paciente continua en clase funcional de la OMS I o II (Ver Anexo 5.3 Cuadro 6) con mejoría hemodinámica del corazón derecho, se recomienda continuar con bloqueadores de los canales del calcio.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	En el paciente con HAP en tratamiento con fármacos bloqueadores de los canales del calcio se recomienda iniciar vasodilatadores pulmonares específicos si en la re-evaluación progresa a clase funcional III o IV de la OMS (Ver Anexo 5.3 Cuadro 6) o si hay deterioro hemodinámico.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	No se recomiendan medicamentos bloqueadores de los canales del calcio en pacientes sin un estudio de vasoreactividad vascular pulmonar y en no respondedores a menos que las dosis estándares se deban a otras indicaciones (ej. Fenómeno de Raynaud).	III ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
R	Se recomienda el uso de fármacos inhibidores de la fosfodiesterasa 5 como monoterapia, ya que han demostrado mejoría en los síntomas clínicos, parámetros hemodinámicos y tendencia en la mejoría de la supervivencia en HAP.	A NICE <i>He CJ, 2015</i>
E	El tratamiento en pacientes con HAP con sildenafil ha demostrado mejorar parámetros clínicos y hemodinámicos, pero no ha demostrado reducir la mortalidad o los efectos adversos serios. Pueden ser utilizados en clase funcional II, III y IV como monoterapia.	1+ NICE <i>Wang C, 2014</i>
E	Los antagonistas del receptor de la endotelina pueden incrementar la capacidad de ejercicio, mejorar y prevenir el deterioro de la clase funcional, reducir la disnea, mejorar la hemodinámica cardiopulmonar y hay tendencia en la reducción de la mortalidad en pacientes con HAP. Cabe mencionar que estos, requieren el monitoreo de la función hepática.	1+ NICE <i>Liu C, 2013</i>
E	Los medicamentos análogos de la prostaciclina han demostrado mejorar los síntomas, capacidad de ejercicio y la hemodinámica del corazón derecho. El epopostrenol es el único fármaco vasodilatador pulmonar que ha demostrado disminuir la mortalidad hasta en un 70% en HAP.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>
E	El tratamiento combinado ha demostrado reducir el deterioro clínico, mejorar la capacidad de ejercicio, reducir la presión arterial pulmonar, la presión auricular derecha y la resistencia vascular pulmonar pero sin influencia en la mortalidad.	3 NICE <i>Galiè N, 2015</i>

	<p>Los vasodilatadores pulmonares mejoran discretamente la hemodinámica del corazón derecho, la capacidad de ejercicio y síntomas en pacientes con hipertensión pulmonar, enfermedad respiratoria y CP pero su uso se limita por los efectos adversos (hipoxemia por desequilibrio ventilación/perfusión), por lo que se deberá tener cuidado con su uso. Estos son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bloqueadores de los canales del calcio. • Óxido nítrico. • Sildenafil. • Prostaciclina inhalada. • Bosentan. • Ambrisentan. • Riociguat. 	<p>3 NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>No se recomiendan los vasodilatadores pulmonares específicos en el CP secundario a enfermedad respiratoria como EPOC (Grupo 3 en la clasificación de HP).</p>	<p>D NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>En el tratamiento del CP por hipertensión pulmonar (Grupo 3, 4 y 5 en la clasificación de HP) no se recomienda el uso de medicamentos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bloqueadores de los canales del calcio • Inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA). • Alfa antagonistas. • Digoxina (excepto para el tratamiento de la fibrilación auricular). 	<p>D NICE <i>NICE CG101, 2004</i></p>
	<p>Los estudios con digoxina en CP no han demostrado beneficio en la fracción de expulsión del ventrículo derecho, capacidad de ejercicio o clase funcional de la asociación del corazón de Nueva York (NYHA) (Ver Anexo 5.3, Cuadro 7).</p>	<p>1+ NICE <i>Alajaji W, 2016</i></p>
	<p>No se recomienda el uso de la digoxina en CP.</p>	<p>A NICE <i>Alajaji W, 2016</i></p>
	<p>No se recomienda en HAP el uso de IECA, antagonistas del receptor de angiotensina-2, beta-bloqueadores e ivabradina a menos que sea requerido por comorbilidades (ej. Presión arterial alta, enfermedad arterial coronaria o falla cardíaca izquierda).</p>	<p>D NICE <i>Galiè N, 2015</i></p>
	<p>Referir al centro experto en hipertensión pulmonar a pacientes con HAP / HP y/o sospecha de CP.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>

4.4.3. Tratamiento en situaciones especiales


	EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
E	La cirugía de reducción de volúmen pulmonar en enfisema severo no provoca cambios significativos en la función del corazón derecho comparado con el tratamiento médico.	1+ NICE <i>Criner G, 2007</i>
E	En pacientes con sobreposición de SAOS y EPOC los beneficios del uso de presión positiva continua de la vía aérea son claros tanto para el incremento de la supervivencia como en la reducción del riesgo de admisión hospitalaria.	2+ NICE <i>Marin J, 2010</i>
E	El uso de presión positiva continua de la vía aérea en SAOS moderado y severo mejora la afección del ventrículo derecho.	2+ NICE <i>Karamanzanis G, 2015</i>
R	Se recomienda que en pacientes con CP relacionados con SAOS moderado y severo se traten con presión positiva continua de la vía aérea (CPAP).	B NICE <i>Karamanzanis G, 2015</i>
R	Se recomienda que los pacientes con CP e hipoxemia y sobreposición con SAOS, se traten con presión positiva continua de la vía aérea y oxígeno de forma concomitante.	C NICE <i>Machado MC, 2010</i>
R	Se recomienda que los pacientes con CP secundario a hipertensión pulmonar tromboembólica crónica sean evaluados para tromboendarterectomía.	IC ESC/ERS <i>Galiè N, 2015</i>
E	La flebotomía profiláctica pudiera tener efecto deletereo en la capacidad de ejercicio.	2+ NICE <i>Broberg CS, 2006</i>
E	La flebotomía incrementa el riesgo de eventos vasculares cerebrales.	3 NICE <i>Ammash N, 1996</i>
R	La flebotomía debe ser restringida al alivio temporal de los síntomas de hiperviscosidad cuando el hematócrito sea mayor a 65% a pesar de tratamiento óptimo. No se debe de extraer mas de una unidad de sangre y reemplazar el volúmen con solución salina o Hartmann.	D NICE <i>Spence MS, 2007</i>

	<p>El trasplante pulmonar en estadios avanzados de la enfermedad (EPOC, fibrosis pulmonar idiopática y fibrosis quística) puede revertir la afección del ventrículo derecho. De cualquier manera, una estricta selección de los candidatos receptores debe de realizar debido a la limitada disponibilidad de donadores de órganos.</p>	<p>3 NICE <i>Leong D, 2016</i></p>
---	---	--

4.5. Vigilancia y seguimiento


	EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
	<p>El seguimiento del paciente con EPOC y CP crónico debe realizarse en los tres niveles de atención, vigilando la progresión de la disnea, síncope, aparición de edema periférico o aumento de la cardiomegalia en la placa de tórax.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>La valoración subsecuente por parte de Neumología debe realizarse semestralmente para ajuste de tratamiento.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>La valoración clínica cardiológica debe realizarse semestralmente y se sugiere la realización de ecocardiograma en forma anual.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Se deberán actualizar estudios de laboratorio completos, radiografía de tórax y ecocardiograma si existieran cambios en la condición clínica del paciente.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>La valoración clínica del paciente con tratamiento, deberá complementarse con la determinación de la saturación de oxígeno mediante pulsoximetría o gasometría arterial. En caso de un valor de saturación de oxígeno menor a 88%, se sugiere revaloración en búsqueda de la causa del deterioro.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Todo paciente con EPOC y/o SAOS con deterioro de la clase funcional y PSAP de 60 mm Hg o mayor, es considerado de alto riesgo y deberá referirse a tercer nivel para su tratamiento especializado.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Debe considerarse hospitalizar en segundo nivel al paciente con CP y signos de deterioro hemodinámico, disnea progresiva o arritmias graves a pesar de tratamiento ambulatorio.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>





4.6. Pronóstico

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN		NIVEL / GRADO
	La supervivencia de los pacientes con CP es pobre y depende en gran medida de la progresión de la enfermedad que le dió origen.	3 NICE <i>Budev M, 2003</i>
	La supervivencia promedio en este grupo de pacientes a cinco años es del 62% y a los diez años del 26%.	2+ NICE <i>Cooper CB, 1987</i>
	Las enfermedades cardiacas como el CP constituyen junto con la hipertensión arterial y la diabetes mellitus, las comorbilidades asociadas mas comunes en el grupo de pacientes con EPOC.	2+ NICE <i>Terzano C, 2010</i>
	La mayoría de las muertes, en el grupo de EPOC, son debidas a enfermedad cardiovascular (67.8%), HR 2.5 (IC 95% 1.30-4.97) para CP, y contribuyen en un 34.4% como causa de re-hospitalización.	2+ NICE <i>Terzano C, 2010</i>
	El CP se considera un factor pronóstico de readmisión hospitalaria a un año por exacerbación aguda de EPOC, independientemente de la edad y el sexo.	2+ NICE <i>Chen Y, 2009</i>
	El CP es un factor asociado a readmisión hospitalaria en un mes, [OR 2.14 (IC 95% 1.26-3.64)] en sujetos con exacerbación aguda de EPOC.	2+ NICE <i>Lin J, 2014</i>
	La PMAP mayor de 45 mmHg es un factor de riesgo independiente de mortalidad, [OR 6.9 (IC 95% 1.3-20.1)] en pacientes con exacerbación de EPOC y SAOS.	2+ NICE <i>Yang SY, 2010</i>
	En el grupo de pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP), las causas principales de hospitalización son: <ul style="list-style-type: none"> • Falla cardiaca derecha (56%). • Infección (16%). • Sangrado (8%). 	2+ NICE <i>Campo A, 2011</i>

	<p>En los pacientes con HAP, que desarrollan insuficiencia cardiaca derecha la mortalidad promedio intrahospitalaria es del 14% y aumenta hasta el 46-48% en aquellos que requieren inotrópicos o son admitidos en la unidad de cuidados intensivos.</p> <p>La mortalidad posterior al alta hospitalaria fue de 13%, 26% y 35% a 3, 6 y 12 meses respectivamente.</p>	<p>2+ NICE <i>Campo A, 2011</i></p>
	<p>Los predictores de mortalidad hospitalaria en pacientes con HAP incluyen:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad concomitante del tejido conectivo, OR 4.92 (IC 95% 1.18-20.6) • Presión arterial sistólica menor a 100 mmHg, OR 4.32 (IC 95% 1.37-13.6). • Sodio menor de 136 mEq/L, OR 4.29 (IC 95% 1.29-14.7). 	<p>2+ NICE <i>Campo A, 2011</i></p>
	<p>En pacientes con tromboembolia pulmonar aguda sin inestabilidad hemodinámica, se considera la pre-existencia de CP como factor de riesgo independiente de mortalidad, además de la edad, el reposo prolongado, la taquicardia sinusal y la taquipnea.</p>	<p>2+ NICE <i>Volschan, 2009</i></p>
	<p>Los dos parámetros ecocardiográficos que se establecen como predictores independientes de mortalidad son:</p> <ul style="list-style-type: none"> • La hipertrofia del ventrículo derecho, HR 4.34 (IC 95% 1.49-12.59). • La función sistólica normal del ventrículo derecho determinada mediante TAPSE ≥ 18 mm como factor protector, HR 0.56 (IC 95% 0.33-0.96). 	<p>2+ NICE <i>Steiner J, 2015</i></p>
	<p>Por sus implicaciones pronósticas, se recomienda el seguimiento ecocardiográfico con dimensión y grosor del ventrículo derecho y TAPSE.</p>	<p>2+ NICE <i>Steiner J, 2015</i></p>

4.7. Referencia y contrarreferencia

EVIDENCIA / RECOMENDACIÓN	NIVEL / GRADO
 <p>Todo paciente con EPOC y sospecha de CP, debe ser referido al neumólogo y al cardiólogo para confirmar el diagnóstico y optimizar el tratamiento.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>

	<p>Si a pesar del tratamiento intrahospitalario en segundo nivel de atención, el paciente empeora progresivamente o no responde adecuadamente al mismo, debe considerarse su envío a tercer nivel de atención.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Si el paciente hospitalizado en segundo nivel con diagnóstico de CP padece una enfermedad del tejido conectivo concomitante, tiene hiponatremia (sodio menor a 136 mEq/L) o hipotensión (tensión arterial sistólica menor de 100 mmHg) se considera de alto riesgo y debe ser referido a tercer nivel para su atención</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>Una vez estabilizado y habiendo completado el ciclo terapéutico, el paciente podrá egresar a domicilio con la contrarreferencia a primer nivel para continuar con su seguimiento como paciente ambulatorio.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>
	<p>En caso de aún requerir tratamiento hospitalario pero no estudios invasivos de diagnóstico o tratamiento especializado, el paciente podrá contrarreferirse a segundo nivel de atención para continuar su tratamiento hasta su egreso domiciliario.</p>	<p>Punto de buena práctica</p>

5. ANEXOS

5.1. Protocolo de Búsqueda

La búsqueda sistemática de información se enfocó en documentos obtenidos acerca de la temática **Diagnóstico y Tratamiento del Cor pulmonale crónico**. La búsqueda se realizó en PubMed y en el listado de sitios Web para la búsqueda de Guías de Práctica Clínica.

Criterios de inclusión:

- Documentos escritos en **inglés y español**.
- Documentos publicados los últimos **5 años** (rango recomendado) o, en caso de encontrarse escasa o nula información, documentos publicados los últimos **10 años** (rango extendido).
- Documentos enfocados al diagnóstico y tratamiento.

Criterios de exclusión:

- Documentos escritos en otro idioma que no sea español o inglés.

5.1.1. Estrategia de búsqueda

5.1.1.1. Primera Etapa

Esta primera etapa consistió en buscar documentos relacionados al tema **Diagnóstico y Tratamiento del cor pulmonale crónico** en PubMed. La búsqueda se limitó a estudios en humanos, documentos publicados durante los últimos 5 años, en idioma inglés y español, del tipo de documento de Guías de Práctica Clínica, revisiones sistemáticas, metanálisis y ensayos clínicos controlados, se utilizaron términos validados del MeSh. Se utilizó el término Pulmonary Heart Disease. Esta etapa de la estrategia de búsqueda dio 1 resultado, que no se utilizó para la elaboración de la guía.

BÚSQUEDA	RESULTADO
Pulmonary Heart Disease/diagnosis"[Mesh] OR "Pulmonary Heart Disease/therapy"[Mesh]) Filters: Meta-Analysis; Systematic Reviews; Controlled Clinical Trial; Guideline; Clinical Trial; published in the last 5 years; Humans; English; Spanish; Adult: 19+ years	1 documento, no útil para la guía

Algoritmo de búsqueda:

1. Pulmonary Heart Disease/diagnosis"[Mesh]
2. Pulmonary Heart Disease/therapy"[Mesh]
3. # 1 OR # 2
4. 2011[PDAT]: 2016[PDAT]
5. Humans [MeSH]
6. # 3 AND # 4 AND # 5
7. English [lang]
8. Spanish [lang]
9. # 7 OR # 8
10. # 6 AND # 9
11. Meta-Analysis [ptyp]
12. Systematic Reviews [ptyp]
13. Controlled Clinical Trial [ptyp]
14. Guideline [ptyp]
15. Clinical Trial [ptyp]
16. # 11 OR # 12 OR # 13 # 14 OR # 15
17. #10 AND #16
18. Aged: +19 years [MeSH Terms]
19. # 17 AND # 18
20. # 1 OR #2 AND # 4 AND # 5 AND (#7 OR # 8) AND (#11 OR # 12 OR #13 OR # 14 OR #15) AND # 18

Se argumenta extender la búsqueda a 10 años debido a encontrarse poca información, asimismo se amplía a revisiones clínicas y ensayos clínicos.

BÚSQUEDA	RESULTADO
Pulmonary Heart Disease/diagnosis"[Mesh] OR "Pulmonary Heart Disease/therapy"[Mesh]) Filters: Meta-Analysis; Systematic Reviews; Controlled Clinical Trial; Guideline; Clinical Trial; Review; published in the last 10 years; Humans; English; Spanish; Adult: 19+ years	11 documentos, 1 documento útil

Algoritmo de búsqueda:

1. Pulmonary Heart Disease/diagnosis"[Mesh]
2. Pulmonary Heart Disease/therapy"[Mesh]
3. # 1 OR # 2
4. 2006[PDAT]: 2016[PDAT]
5. Humans [MeSH]
6. # 3 AND # 4 AND # 5
7. English [lang]
8. Spanish [lang]
9. # 7 OR # 8
10. # 6 AND # 9
11. Meta-Analysis [ptyp]
12. Systematic Reviews [ptyp]
13. Controlled Clinical Trial [ptyp]
14. Guideline [ptyp]
15. Clinical Trial [ptyp]
16. Review [ptyp]
17. # 11 OR # 12 OR # 13 # 14 OR # 15 OR # 16
18. #10 AND #17
19. Aged: +19 years [MeSH Terms]
20. # 18 AND # 19
21. # 1 OR #2 AND # 4 AND # 5 AND (#7 OR # 8) AND (#11 OR # 12 OR #13 OR # 14 OR #15 OR #16) AND # 19

5.1.1.2. Segunda Etapa

En esta etapa se realizó la búsqueda en sitios Web en los que se buscaron Guías de Práctica Clínica con el término Pulmonary Heart Disease. A continuación se presenta una tabla que muestra los sitios Web de los que se obtuvieron los documentos que se utilizaron en la elaboración de la guía.

SITIOS WEB	# DE RESULTADOS OBTENIDOS	# DE DOCUMENTOS UTILIZADOS
Medigraphic	18	9
TripDatabase	362	12
American Heart association	2	1
American College of Cardiology	3	1
European Society of Cardiology	1	1
National Institute for Health an Clinical Excellence	12	1
Total	466	25

En los siguientes sitios Web no se obtuvieron resultados:

- National guideline clearinhouse

5.1.1.3. Tercera Etapa

Posterior a la búsqueda de guías de práctica clínica, revisiones sistemáticas y metanálisis, se procedió a buscar documentos útiles para la complementación y elaboración de la guía, se procedió a realizar búsquedas dirigidas de acuerdo a la patología obteniendo 21 documentos útiles para la conformación de la guía.

En resumen, de 477 resultados encontrados, 47 fueron útiles para el desarrollo de esta guía.

5.2. Escalas de Gradación

NIVELES DE EVIDENCIA PARA ESTUDIOS DE TERAPIA POR NICE**

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
1++	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con muy bajo riesgo de sesgos
1+	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con bajo riesgo de sesgos
1-	Meta-análisis de gran calidad, RS de EC con asignación aleatoria o EC con asignación aleatoria con alto riesgo de sesgos*
2++	RS de alta calidad de estudios de cohortes o de casos-controles, con muy bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una alta probabilidad de que la relación sea causal
2+	Estudios de cohortes o de casos-controles bien realizados, con bajo riesgo de confusión, sesgos o azar y una moderada probabilidad de que la relación sea causal
2-	Estudios de cohortes o de casos y controles con alto riesgo de sesgo*
3	Estudios no analíticos, como informe de casos y series de casos
4	Opinión de expertas/os

GRADOS DE RECOMENDACIÓN PARA ESTUDIOS DE TERAPIA (NICE)

GRADOS DE RECOMENDACIÓN	INTERPRETACIÓN
A	Al menos un meta-análisis, o un EC con asignación aleatoria categorizados como 1++, que sea directamente aplicable a la población blanco; o una RS o un EC con asignación aleatoria o un volumen de evidencia con estudios categorizados como 1+, que sea directamente aplicable a la población diana y demuestre consistencia de los resultados.
B	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2++, que sean directamente aplicables a la población blanco y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o evidencia que pueda extrapolarse de estudios calificados como 1++ o 1+
C	Un volumen de evidencia que incluya estudios calificados de 2+, que sean directamente aplicables a la población objeto y que demuestren globalmente consistencia de los resultados, o extrapolación de estudios calificados como 2++
D	Evidencia nivel 3 o 4, o extrapolación de estudios calificados como 2+, o consenso formal
D(BPP)	Un buen punto de práctica (BPP) es una recomendación para la mejor práctica basado en la experiencia del grupo que elabora la guía

*Los estudios con un nivel de evidencia con signos “-”no deberían utilizarse como base para elaborar una recomendación, Adaptado de Scottish Intercollegiate Guidelines Network.

**National Institute for Clinical Excellence (NICE). Guidelines Development methods. Guideline Development Methods-Chapter 7: Reviewing and grading the evidence. London: NICE update March 2005. The guidelines manual 2009.

CLASIFICACIÓN DEL NIVEL DE EVIDENCIA Y GRADO DE RECOMENDACIÓN DE LA EUROPEAN SOCIETY OF CARDIOLOGY (ESC)/EUROPEAN RESPIRATORY SOCIETY (ERS).

CLASE DE RECOMENDACIÓN		DESCRIPCIÓN	REDACCIÓN SUGERIDA
Clase I		Evidencia y/o acuerdo general de que el tratamiento o procedimiento proporcionado es benéfico, útil y efectivo.	Es recomendado / está indicado
Clase II		La evidencia es contradictoria y / o hay divergencia de opiniones acerca de la utilidad / eficacia del tratamiento o procedimiento dado.	
	Clase IIa	El peso de la evidencia /la opinión está a favor de la utilidad y eficacia	Debería ser considerado
	Clase IIb	La utilidad / eficacia está menos establecida por la evidencia /opinión.	Puede ser considerado
Clase III		Evidencia o acuerdo general de que el tratamiento o procedimiento dado no es útil / efectivo y en algunos casos pueden ser perjudicial.	No se recomienda

NIVEL DE EVIDENCIA	INTERPRETACIÓN
A	Los datos derivados de múltiples ensayos clínicos aleatorizados o metaanálisis.
B	Los datos derivados de un único ensayo clínico aleatorizado o grandes estudios no aleatorios.
C	Consenso de la opinión de los expertos y / o pequeños estudios, estudios retrospectivos, registros.

Adaptado: Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, , et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS):. Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):903-75.

5.3. Cuadros o figuras

CUADRO 1. CAUSAS COMUNES DE *COR PULMONALE* CRÓNICO

MECANISMO FISIOPATOLÓGICO	ENFERMEDADES
ENFERMEDADES PULMONARES OBSTRUCTIVAS	<ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad Pulmonar obstructiva crónica. • Enfisema. • Asma. • Fibrosis quística. • Bronquiectasias. • Bronquiolitis obliterante. • Enfermedad intersticial difusa.
ENFERMEDADES PULMONARES RESTRICTIVAS	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosis pulmonar idiopática. • Escoliosis y malformaciones de la caja torácica. • Tuberculosis pulmonar. • Sarcoidosis pulmonar. • Neumoconiosis. • Enfermedad pulmonar relacionada con drogas. • Alveolitis alérgica extrínseca. • Enfermedades del tejido conectivo. • Fibrosis pulmonar intersticial de origen desconocido.
INSUFICIENCIA RESPIRATORIA DE ORIGEN CENTRAL	<ul style="list-style-type: none"> • Síndrome de apnea obstructiva del sueño. • Síndrome de obesidad / hipoventilación. • Hipoventilación alveolar central. • Enfermedades neuromusculares.
ENFERMEDADES POR OCLUSIÓN DEL LECHO VASCULAR PULMONAR	<ul style="list-style-type: none"> • Tromboembolia pulmonar. • Embolia tumoral. • Parásitos. • Hipertensión arterial pulmonar idiopática. • Enfermedad veno-oclusiva pulmonar. • Hemangioma capilar pulmonar. • Drepanocitosis • Embolia grasa. • Mediastinitis fibrosante. • Tumor mediastínico. • Angeítis pulmonar secundaria a enfermedad sistémica.

Adaptado de: Budev MM, Arroliga AC, Wiedemann HP, Matthay RA. *Cor pulmonale*: an overview. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2003; 24: 233-244

CUADRO 2. CLASIFICACIÓN DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR

GRUPO	CLASIFICACIÓN	ETIOLOGÍA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR
Grupo 1	1. Hipertensión arterial pulmonar.	1.1 Idiopática. 1.2 Hereditaria. - 1.2.1 Mutación BMPR2. - 1.2.2 Otras mutaciones. 1.3 Inducida por drogas y toxinas. 1.4 Asociada con: - 1.4.1 Enfermedades del tejido conectivo. - 1.4.3 Hipertensión portal. - 1.4.4 Enfermedades cardíacas congénitas. - 1.4.5 Esquistosomiasis.
	1'. Enfermedad pulmonar veno-oclusiva y/ o hemangiomatosis capilar pulmonar.	1'.1 Idiopática. 1'.2 Hereditaria: - 1'.2.1 Mutación EIF2AK4. - 1'.2.2 Otras mutaciones. 1'.3 Inducida por drogas, toxinas y radiación. 1'.4 Asociada con: - 1'.4.1 Enfermedad del tejido conectivo. - 1'.4.2 Infección HIV.
	1''. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido	1'' Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido.
Grupo 2	Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardíaca izquierda.	2.1 Disfunción sistólica ventricular izquierda. 2.2 Disfunción diastólica ventricular izquierda. 2.3 Enfermedad valvular. 2.4 Cardiopatías congénitas y obstructivas. 2.5 Estenosis de venas pulmonares congénitas y adquiridas.
Grupo 3	Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxia.	3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica. 3.2 Enfermedad pulmonar intersticial. 3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrón obstructivo, restrictivo o mixto. 3.4 Trastornos respiratorios del sueño. 3.5 Trastornos de hipoventilación alveolar. 3.6 Exposición crónica a elevada altitud. 3.7 Enfermedad pulmonar ambiental.
Grupo 4	Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de la arteria pulmonar.	4.1 Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. 4.2 Otras obstrucciones de la arteria pulmonar. - 4.2.1 Angiosarcoma. - 4.2.2 Otros tumores intravasculares. - 4.2.3 Arteritis. - 4.2.4 Estenosis congénita de arterias pulmonares. - 4.2.5 Parasitosis (hidatidosis).
Grupo 5	Hipertensión pulmonar con mecanismo desconocido o multifactorial.	5.1 Desórdenes hematológicos: anemia hemolítica crónica, desórdenes mieloproliferativos, esplenectomía. 5.2 Desórdenes sistémicos: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis. 5.3 Desórdenes del metabolismo: Enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos. 5.4 Otras: microangiopatía trombótica tumoral pulmonar, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal con o sin diálisis, hipertensión pulmonar segmentaria.

Adaptado de: Galiè 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. Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):903-75.

CUADRO 3. SIGNOS PRESENTES EN *COR PULMONALE* CRÓNICO

LOCALIZACIÓN	SIGNOS
CUELLO	<ul style="list-style-type: none"> • Ingurgitación yugular.
PULMÓN	<ul style="list-style-type: none"> • Estertores crepitantes. • Derrame pleural. • Disminución de los ruidos respiratorio.
CORAZÓN	<ul style="list-style-type: none"> • Aumento de intensidad del componente pulmonar del segundo ruido. • Desdoblamiento del 2º ruido cardíaco, en pacientes con hipertensión arterial pulmonar. • Soplo holosistólico de origen tricúspideo (dilatación del ventrículo derecho). • Soplo diastólico de origen pulmonar. • Taquicardia (relacionado a insuficiencia cardíaca derecha). • Hipotensión (relacionado a insuficiencia cardíaca derecha).
ABDOMEN	<ul style="list-style-type: none"> • Hepatomegalia. • Reflujo hepato-yugular o abdomino-yugular
RENAL	<ul style="list-style-type: none"> • Oliguria (relacionado a insuficiencia cardíaca).
EXTREMIDADES INFERIORES	<ul style="list-style-type: none"> • Edema periférico. • Extremidades frías (relacionado a insuficiencia cardíaca).

Adaptado de: Harjola VP, Mebazaa A, Čelutkienė J, Bette D, Bueno H, Chioncel O et al. Contemporary management of acute right ventricular failure: a statement from the Heart Failure Association and the Working Group on Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function of the European Society of Cardiology. *European Journal of Heart Failure* 2016; 18: 226-241

CUADRO 4. SIGNOS ECOCARDIOGRÁFICOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR UTILIZADOS PARA EVALUAR LA PROBABILIDAD DE HIPERTENSIÓN PULMONAR AÚNADOS A LA MEDICIÓN DE LA VELOCIDAD PICO DE REGURGITACIÓN TRICUSPIDEA

A. VENTRÍCULOS	B. ARTERIA PULMONAR	C. VENA CAVA INFERIOR Y AURÍCULA DERECHA
Índice diámetro basal ventrículo derecho/ventrículo izquierdo > 1,0.	Tiempo de aceleración del flujo en tracto de salida del ventrículo derecho <105 ms o presencia de muesca mesosistólica.	Diámetro de vena cava inferior > 21 mm con pérdida del colapso inspiratorio (< 50 % en inspiración profunda o < 20 % en inspiración tranquila).
Aplanamiento del septum interventricular Índice de excentricidad VI > 1.1.	Velocidad de regurgitación pulmonar en diástole temprana > 2.2 m/s.	Área de la aurícula derecha al final de la sístole > 18 cm ² .
	Diámetro de tronco de la pulmonar > 25 mm	

Adaptado de: Galiè 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. Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):903-75.

CUADRO 5. PROBABILIDAD POR ECOCARDIOGRAFÍA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN SUJETOS SINTOMÁTICOS CON SOSPECHA DE LA ENFERMEDAD

VELOCIDAD PICO DE REGURGITACIÓN TRICUSPIDEA (M/S)	PRESENCIA DE OTROS SIGNOS ECOCARDIOGRÁFICOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR	PROBABILIDAD ECOCARDIOGRÁFICA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR
≤ 2.8 o no medible	No	Bajo
≤ 2.8 o no medible	Si	Intermedio
2.9 – 3.4	No	
2.9 – 3.4	Si	Alto
> 3.4	No requiere	

Adaptado de: Galiè 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. Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):903-75.

CUADRO 6. CLASIFICACIÓN FUNCIONAL EN LA HIPERTENSIÓN PULMONAR DE LA ORGANIZACIÓN MUNDIAL DE LA SALUD (WHO)

Clase I	Pacientes con hipertensión pulmonar sin limitación en la actividad física.
Clase II	Pacientes con hipertensión pulmonar con leve limitación de la actividad física; están sin limitación en reposo, la actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase III	Pacientes con hipertensión pulmonar con limitación marcada de la actividad física; sin limitación en reposo, la actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase IV	Pacientes con hipertensión pulmonar con incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin síntomas. Estos pacientes manifiestan signos de falla cardiaca derecha y síncope. La disnea o fatiga pueden estar aún presentes en reposo. La incomodidad se encuentra presente por cualquier grado de actividad física.

Adaptado de: Rosas MJR, Campos R, Morales JE. Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar. Neumol y Cirugia Torax 2006; 65:s19-s27.

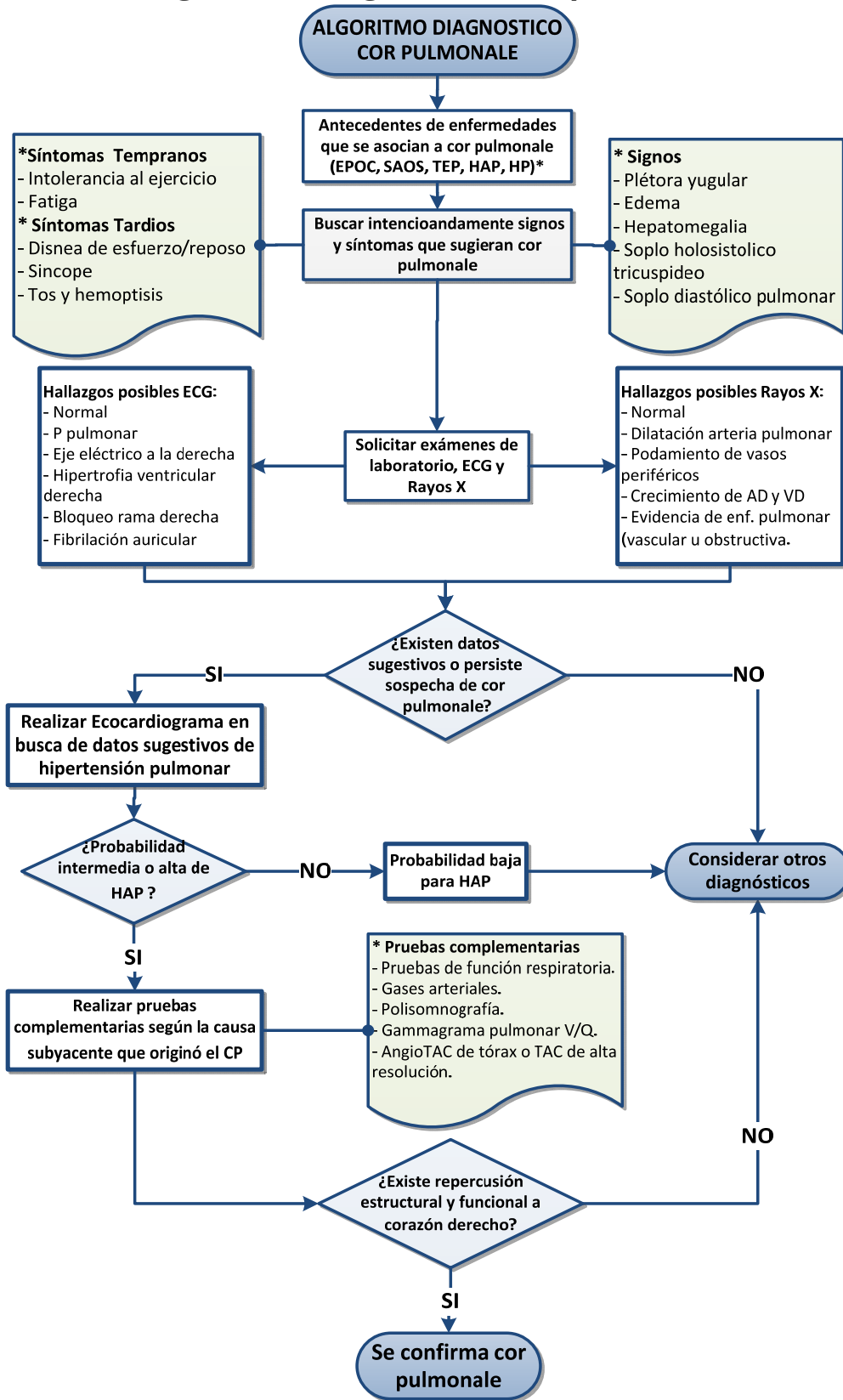
CUADRO 7. CLASIFICACION DE LA CLASE FUNCIONAL DE INSUFICIENCIA CARDIACA DE LA NEW YORK HEART ASSOCIATION (NYHA)

Clase I	Actividad habitual sin síntomas. No hay limitación de la actividad física.
Clase II	El paciente tolera la actividad habitual, pero existe una ligera limitación de la actividad física, apareciendo disnea con esfuerzos intensos.
Clase III	La actividad física que el paciente puede realizar es inferior a la habitual, está notablemente limitado por la disnea.
Clase IV	El paciente tiene disnea al menor esfuerzo o en reposo, y es incapaz de realizar cualquier actividad física.

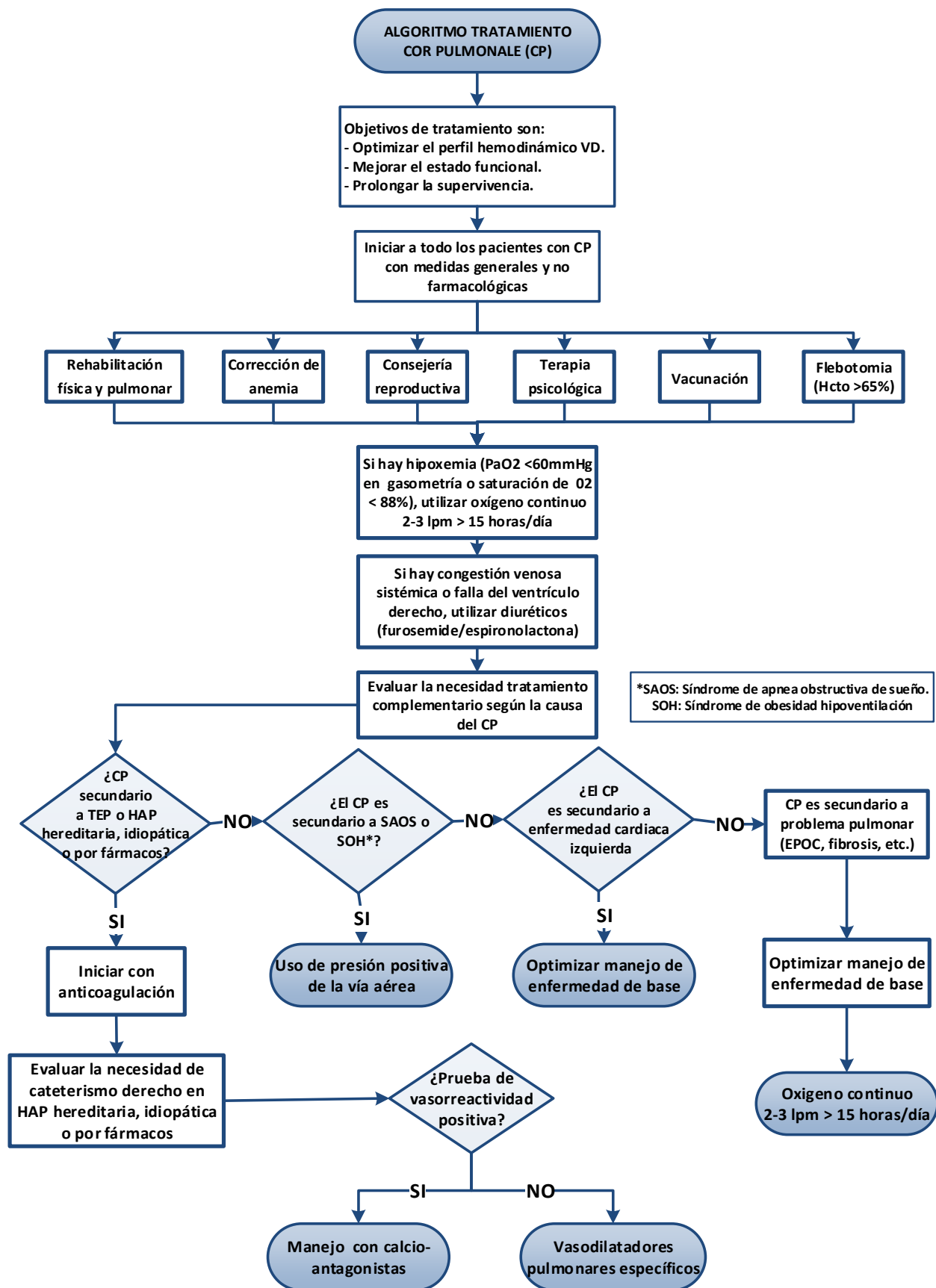
Adaptado de: Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE, Drazner MH et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the ACC Foundation/AHA Task Force on Practice Guidelines. J Am Coll Cardiol. 2013 Oct 15;62(16):e147-239.

5.4. Diagramas de Flujo

Algoritmo 1. Diagnóstico de Cor pulmonale



Algoritmo 2. Tratamiento del Cor pulmonale



5.5. Listado de Recursos

5.5.1. Tabla de Medicamentos

Medicamentos mencionados en la guía e indicados en el tratamiento de **cor pulmonale** del **Cuadro Básico del Instituto Mexicano del Seguro Social**:

CUADRO BÁSICO DE MEDICAMENTOS							
CLAVE	PRINCIPIO ACTIVO	DOSIS RECOMENDADA	PRESENTACIÓN	TIEMPO	EFECTOS ADVERSOS	INTERACCIONES	CONTRAINDICACIONES
010.000.0599.00	Nifedipino	Oral. Adultos: 30 mg cada 24 horas, dosis máxima 60 mg/día.	Comprimido de Liberación prolongada. Cada comprimido contiene: Nifedipino 30 mg. Envase con 30 comprimidos.	Aumentar la dosis en periodos de 7 a 14 días hasta alcanzar el efecto deseado.	Náusea, mareo, cefalea, rubor, hipotensión arterial, estreñimiento y edema	La ranitidina disminuye su biotransformación, el jugo de toronja incrementa la hipotensión. El diltiazem disminuye su depuración y la fenitoina su biodisponibilidad. El uso concomitante con digital o β -bloqueadores, puede producir trastornos de la conducción AV.	Hipersensibilidad al fármaco, choque cardiogénico, bloqueo AV, hipotensión arterial, asma y β -bloqueadores.
010.000.2111.00 010.000.2111.01	Amlodipino	Oral. Adultos: 5 a 10 mg cada 24 horas.	Tableta o cápsula. Cada tableta o cápsula contiene: Besilato o Maleato de amlodipino equivalente a 5 mg de amlodipino. Envase con 10 o 30 tabletas o cápsulas.	Indefinido.	Cefalea, fatiga, náusea, astenia, somnolencia, edema, palpitaciones y mareo.	Con antihipertensivos aumenta su efecto hipotensor.	Hipersensibilidad al fármaco, ancianos, daño hepático y deficiencia de la perfusión del miocardio.
010.000.2112.00	Diltiazem	Oral Adultos: 30 mg cada 8 horas.	Tableta o gragea. Cada tableta contiene: Clorhidrato de diltiazem 30 mg. Envase con 30 tabletas o grageas.	Indefinido.	Cefalea, cansancio, estreñimiento, taquicardia, hipotensión, disnea.	Favorece los efectos de los β -bloqueadores y digitálicos. Con antiinflamatorios no esteroideos disminuye su efecto hipotensor.	Infarto agudo de miocardio, edema pulmonar, bloqueo de la conducción AV, insuficiencia cardíaca, renal o hepática graves

Diagnóstico y tratamiento del Cor Pulmonale crónico en el segundo y tercer nivel de atención

010.000.0502.00 010.000.0503.00 010.000.0504.00	Digoxina	Oral. Adultos: Carga: 0.4 a 0.6 mg. Subsecuente 1er día: 0.1 a 0.3 mg cada 8 horas. Mantenimiento: 0.125 a 0.5 mg cada 8 horas. Intravenosa Adultos: Inicial: 0.5 mg seguidos de 0.25 mg cada 8 horas, por uno o dos días. Después, continuar con medicación oral cada 24 horas.	Tableta. Cada tableta contiene: Digoxina 0.25 mg. Envase con 20 tabletas. Solución inyectable. Cada ampolleta contiene: Digoxina 0.5 mg. Envase con 6 ampolletas de 2 ml.	Indefinido	Anorexia, náusea, vómito, diarrea, bradicardia, arritmias ventriculares, bloqueo Aurículo-ventricular, insomnio, depresión y confusión.	Los antiácidos y colestiramina disminuyen su absorción. Aumentan los efectos adversos con medicamentos que producen hipokalemia (anfotericina B, prednisona). Con sales de calcio puede ocasionar arritmias graves.	Hipersensibilidad a digitálicos, hipokalemia, hipercalcemia, bloqueo auriculoventricular y taquicardia ventricular.
010.000.0623.00	Warfarina	Oral. Adultos y niños mayores de 12 años: 10 a 15 mg al día durante dos a cinco días, después, 2 a 10 mg al día, de acuerdo al tiempo de protrombina.	Tableta. Cada tableta contiene: Warfarina sódica 5 mg. Envase con 25 tabletas.	Indefinido	El riesgo más frecuente e importante es la hemorragia (6 a 29 %); que ocurre en cualquier parte del organismo. Náusea, vómito, diarrea, alopecia, dermatitis.	La mayoría de los medicamentos aumentan o disminuyen el efecto anticoagulante de la warfarina, por lo que es necesario reajustar la dosis con base en el tiempo de protrombina cada vez que se adicione o se suspenda la toma de un medicamento.	Hipersensibilidad al fármaco. Embarazo, hemorragia activa, intervenciones quirúrgicas o traumatismos recientes, úlcera péptica activa, amenaza de aborto, discrasias sanguíneas, tendencia hemorrágica, hipertensión arterial grave.
010.000.4308.00 010.000.4308.01 010.000.4309.00 010.000.4309.01	Sildenafil	Oral. Adultos: 50 a 100 mg.	Tableta. Cada tableta contiene: Citrato de sildenafil equivalente a sildenafil 50 mg y 100mg. Envase con 1 tableta o envase con 4 tableta.	Indefinido	Taquicardia, síncope, hipotensión, epistaxis, vómito, dolor ocular, priapismo. La mayoría de los individuos afectados han tenido las siguientes características: edad mayor de 50 años, diabetes, hipertensión arterial, enfermedad coronaria, dislipidemia o tabaquismo.	La rifampicina, midazolam y la rifabutina, efavirenz, pueden disminuir las concentraciones del saquinavir. Aumenta las concentraciones de indinavir, nelfinavir, ritonavir, clindamicina, sildenafil, terfenadina, Con antimicóticos, anticonvulsivantes, antagonistas del calcio, pueden incrementar los efectos tóxicos.	Hipersensibilidad al fármaco.

Diagnóstico y tratamiento del Cor Pulmonale crónico en el segundo y tercer nivel de atención

010.000.2307.00 010.000.2308.00	Furosemida	Oral. Adultos: 20 a 80 mg cada 24 horas. Intravenosa o intramuscular. Adultos: 100 a 200 mg.	Tableta. Cada tableta contiene: Furosemida 40 mg. Envase con 20 tabletas. Solución inyectable. Cada ampolleta contiene: Furosemida 20 mg. Envase con 5 ampolletas de 2 ml.	Indefinido	Náusea, cefalea, hipokalemia, alcalosis metabólica, hipotensión arterial, sordera transitoria, hiperuricemia, hiponatremia, hipocalcemia, hipomagnesemia	Con aminoglucósidos o cefalosporinas incrementa la nefrotoxicidad. La indometacina inhibe el efecto diurético.	Hipersensibilidad al fármaco, embarazo en el primer trimestre e insuficiencia hepática.
010.000.2304.00 010.000.2304.01	Espironolactona	Oral. Adultos: 25 a 200 mg cada 8 horas.	Tableta. Cada tableta contiene: Espironolactona 25 mg. Envase con 20 o 30 tabletas.	Indefinido	Hiperpotasemia, mareo, confusión mental, eritema máculo papular, ginecomastia, impotencia, efectos androgénicos.	Potencia la acción de otros diuréticos y antihipertensores. El ácido acetilsalicílico disminuye el efecto de la espironolactona. La asociación con los inhibidores de la ECA y los suplementos de potasio producen hiperkalemia.	Hipersensibilidad al fármaco, hiperkalemia, hipoaldosteronismo.

5.6. Cédula de Verificación de Apego a las Recomendaciones Clave de la Guía de Práctica Clínica

Diagnóstico(s) Clínico(s):	Cor Pulmonale		
CIE-9-MC / CIE-10	I27.9 Enfermedad pulmonar del corazón, no especificada		
Código del CMGPC:			
TÍTULO DE LA GPC			Calificación de las recomendaciones
POBLACIÓN BLANCO	USUARIOS DE LA GUÍA	NIVEL DE ATENCIÓN	
			(Cumplida: SI=1, NO=0, No Aplica=NA)
DIAGNÓSTICO			
Se debe de establecer la causa que originó el <i>cor pulmonale</i> (CP) crónico ya que su etiología es variada y los mecanismos fisiopatológicos se relacionan con el padecimiento primario. (Ver Anexo 5.3, Cuadro 1). Para el abordaje diagnóstico inicial de CP y la investigación de su etiología, se deberán solicitar los estudios de laboratorio de rutina, radiografía de tórax y electrocardiograma.			
Se recomienda la realización de un ecocardiograma ya permiten la estratificación de riesgo de hipertensión pulmonar en bajo, moderado y alto lo que tiene utilidad diagnóstica, terapéutica y pronóstica (Ver Anexo 5.3, Cuadro 5).			
Se recomienda realizar pruebas de función pulmonar y gases arteriales ya que permiten identificar la repercusión de la enfermedad subyacente.			
Se recomienda la realización de polisomnografía en sujetos con sospecha de síndrome de apnea obstructiva de sueño o síndrome de hipoventilación-obesidad.			
El gammagrama pulmonar ventilatorio/perfusorio (V/Q) puede ser realizado en enfermos con HP para buscar hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC).			
TRATAMIENTO			
La terapia con oxígeno continuo a largo plazo se recomienda en pacientes con CP cuando la presión de oxígeno en sangre arterial es menor de 60 mmHg o saturación menor de 88%.			
Se recomienda tratamiento diurético (furosemide o espironolactona) en pacientes con CP y HAP con signos de retención hídrica y falla del ventrículo derecho.			
Se recomienda considerar el tratamiento con anticoagulantes orales en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) idiopática, HAP hereditaria, HAP debido a uso de anorexígenos y HP tromboembólica crónica (Grupo 1 y 4 respectivamente en la clasificación de HP, Cuadro 3).			
La administración de medicamentos bloqueadores de los canales del calcio dependen de la respuesta positiva a la prueba de vasoreactividad vascular pulmonar. Se recomienda su uso en pacientes con HAP idiopática, hereditaria y las inducidas por medicamentos que tengan respuesta a la prueba (Grupo 1 en la clasificación de HP, (Ver Anexo 5.3, Cuadro 2).			
Se recomienda el uso de fármacos inhibidores de la fosfodiesterasa 5 como monoterapia, ya que han demostrado mejoría en los síntomas clínicos, parámetros hemodinámicos y tendencia en la mejoría de la supervivencia en HAP.			
No se recomiendan los vasodilatadores pulmonares específicos en el CP secundario a enfermedad respiratoria como EPOC (Grupo 3 en la clasificación de HP, Cuadro 3).			
No se recomienda el uso de la digoxina en CP.			
Se recomienda que en pacientes con CP relacionados con SAOS moderado y severo se trate con presión positiva continua de la vía aérea (CPAP).			
Se recomienda considerar corrección de anemia y/o deficiencia de hierro en pacientes con CP.			
Total de recomendaciones cumplidas (1)			
Total de recomendaciones no cumplidas (0)			

Total de recomendaciones que no aplican al caso evaluado (NA)	
Total de recomendaciones que aplican al caso evaluado	
Porcentaje de cumplimiento de las recomendaciones evaluadas (%)	
Apego del expediente a las recomendaciones clave de la GPC (SI/NO)	

6. GLOSARIO

Cianosis: Coloración azul de la piel y de las mucosas que se produce a causa de una oxigenación deficiente de la sangre, debido generalmente a anomalías cardíacas o respiratorias.

Disnea: Dificultad para respirar.

Endotelio: Es un tejido que recubre la zona interna de todos los vasos sanguíneos, incluido el corazón, donde se llama endocardio.

Espirometría: Es un conjunto de pruebas respiratorias sencillas bajo circunstancias controladas, que miden la magnitud absoluta de las capacidades pulmonares y los volúmenes, así como la rapidez con que éstos pueden ser movilizados.

Fatiga: Molestia ocasionada por un esfuerzo más o menos prolongado o por otras causas y que en ocasiones produce alteraciones físicas.

Flebitis: Es la inflamación de una vena. Cuando aparece un coágulo de sangre en el interior de la misma, se le llama tromboflebitis.

Flebotomía: La flebotomía, consiste también en el procedimiento de extracción de sangre desde una vena periférica.

Flutter auricular: El flutter (traducido al español como “aleteo”), es una arritmia causada por un circuito de macrorreentrada en las aurículas (más frecuente en aurícula derecha), que se auto-perpetúa de forma circular en el interior de la misma.

Gasto cardíaco: Es la cantidad de sangre que los ventrículos impulsan cada minuto.

Hipercapnia: Es la elevación anormal en la concentración de dióxido de carbono (CO₂) en la sangre arterial.

Hiperinsuflación pulmonar: Incremento del volumen pulmonar más allá del normal para la edad, género y talla.

Hipertrofia ventricular: Es un aumento del grosor del músculo cardíaco que conforma la pared ventricular, tanto derecha como izquierda, secundaria a una alteración en la que el ventrículo debe esforzarse más para contraerse.

Hipoxemia: También conocida como desaturación de oxígeno, se define como una presión parcial anormalmente baja de oxígeno en la sangre arterial.

Policitemia: Trastorno en el cual aumenta el hematocrito, es decir, la proporción de glóbulos rojos por volumen sanguíneo, debido a un aumento del número de eritrocitos o a una disminución del plasma sanguíneo.

Polisomnografía: Prueba de múltiples parámetros usada en el estudio del sueño.

Tromboendarterectomía: Es un procedimiento quirúrgico para remover placas ateromatosas o bloqueos en el recubrimiento interior de una arteria obstruida por la acumulación de depósitos.

Volumen espiratorio forzado: Es una medida obtenida por espirometría que equivale al volumen de aire exhalado del pulmón de manera forzada durante un segundo después de haber tomado aire al máximo. El resultado se expresa en porcentaje del valor de predicho para edad, género, talla y población.

ABREVIATURAS:

CI: Confidence interval (Intervalo de confianza)

CP: *Cor pulmonale*

ECOTT: Ecocardiograma transtorácico.

EPOC: Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica

FEV1: Fracción de expulsión del ventrículo izquierdo.

HAP: Hipertensión arterial pulmonar.

HR: Hazard ratio (cociente de riesgo)

mm: milímetros

mmHg: Milímetros de mercurio

NYHA: New York Heart Association (Asociación del corazón de Nueva York)

OD: Odds Ratio (Razón de Momios)

OMS: Organización Mundial de la Salud

PaCO₂: Presión parcial de dióxido de carbono en la sangre arterial.

PaO₂: Presión parcial de oxígeno en la sangre arterial.

PMAP: Presión Media de la Arteria Pulmonar

PSAP: Presión Sistólica de la Arteria Pulmonar

SAOS: Síndrome de apnea obstructiva del sueño.

TACAR: Tomografía axial computarizada de alta resolución

TAS: Tensión Arterial Sistólica

VCI: Vena cava inferior.

VD: Ventrículo derecho.

VEF1: Volumen espiratorio forzado.

7. BIBLIOGRAFÍA

1. Alajaji W, Baydoun A, Al-Kindi SG, Henry L, Hanna MA, Oliveira GH. Digoxin therapy for cor pulmonale: A systematic review. *Int J Cardiol* 2016; 4 (223):320-324.
2. Ammash N, Warnes CA. Cerebrovascular events in adult patients with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28(3): 768-772.
3. Bautista E, Martínez ML, Pulido T. Insuficiencia cardíaca derecha. *Arch Cardiol Mex* 2007; (77): S61-S72
4. Broberg CS, Bax BE, Okonko DO, Rampling MW, Bayne S, Harries C, Davidson SJ, Uebing A, Khan AA, Thein S, Gibbs JS, Burman J, Gatzoulis MA. Blood viscosity and its relationship to iron deficiency, symptoms, and exercise capacity in adults with cyanotic congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2006; 18; 48(2):356-365.
5. Budev MM, Arroliga AC, Wiedemann HP, Matthay RA. Cor pulmonale: an overview. *Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine* 2003; 24: 233-244.
6. Campo A, Mathai SC, Le Pavec J, Zaiman AL, Hummers LK, Boyce D, Houston T, Lechtzin N, Chami H, Girgis RE, Hassoun PM. Outcomes of hospitalization for right heart failure in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2011;38(2): 359-367.
7. Celli BR, MacNee W; ATS/ERS Task Force. Standards for the diagnosis and treatment of patients with COPD: a summary of the ATS/ERS position paper. *Eur Respir J*. 2004 Jun;23(6):932-46
8. Cooper CB, Waterhouse J, Howard P. Twelve year clinical study of patients with hypoxic cor pulmonale given long term domiciliary oxygen. *Thorax* 1987; 42:105-110.
9. Chaouat A, Minai OA. Pulmonary hypertension in patients with COPD. *Eur Respir Mon* 2012; 57:138-147.
10. Chen Y, Li Q, Johansen H. Age and sex variations in hospital readmissions for COPD associated with overall and cardiac comorbidity. *Int J Tuberc Lung Dis* 2009; 13(3): 394-399.
11. Criner GJ, Scharf SM, Falk JA, Gaughan JP, Sternberg AL, Patel NB, Fessler HE, Minai OA, Fishman AP; National Emphysema Treatment Trial Research Group. Effect of lung volume reduction surgery on resting pulmonary hemodynamics in severe emphysema. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;176 (3):253-260.
12. Eckles M, Anderson P. Cor pulmonale in cystic fibrosis. *Seminars in respiratory and critical care medicine* 2003; 24: (3): 323-330.
13. Fernández J, Sanchez-Elvira G. Cor Pulmonale. Concepto. Epidemiología. Etiopatogenia. Clasificación. Manifestaciones clínicas. Criterios de sospecha. Estrategias terapéuticas. *Medicine*: 2009; 10(44):2905-2911.
14. Galiè N, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, Simonneau G, Peacock A, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS): Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J*. 2015 Oct;46(4):903-75.
15. Guarascio AJ, Ray SM, Finch CK, Self TH. The clinical and economic burden of chronic obstructive pulmonary disease in the USA. *Clinicoecon Outcomes Res* 2013; 5:235-245.
16. Han MK, McLaughlin VV, Criner GJ, Martinez FJ. Pulmonary diseases and the heart. *Circulation* 2007;

18;116(25):2992-3005.

17. Harjola VP, Mebazaa A, Čelutkienė J, Bette D, Bueno H, Chioncel O et al. Contemporary management of acute right ventricular failure: a statement from the Heart Failure Association and the Working Group on Pulmonary Circulation and Right Ventricular Function of the European Society of Cardiology. *European Journal of Heart Failure* 2016; 18: 226-241.
18. He CJ, Chen SJ, Wang J, Zhu CY, Yin YH. Efficacy and safety of phosphodiesterase type-5 inhibitors for pulmonary arterial hypertension: A meta-analysis focusing on 6MWD. *Pulm Pharmacol Ther* 2015; 32: 24-28.
19. Higashiguchi M, Kijima T, Sumikawa H, Honda O, Minami T, Hirata H, Inoue K, Nagatomo I, Takeda Y, Kida H, Tomiyama N, Kumanogoh A. A retrospective study of prognostic factors in patients with interstitial pneumonia receiving long-term oxygen therapy. *Lung* 2014; 192(5):729-737.
20. Incalzi RA, Fuso L, De Rosa M, Di Napoli A, Basso S, Pagliari G, Pistelli R. Electrocardiographic signs of chronic cor pulmonale a negative prognostic finding in chronic obstructive pulmonary disease. *Circulation* 1999; 99: 1600-1605.
21. Jardin F, Vieillard-Baron A. Acute cor pulmonale. *Current Opinion in Critical Care* 2009; 15(1): 67-70.
22. Jyothula S, Safdar Z. Update on pulmonary hypertension complicating chronic obstructive pulmonary disease. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2009; 4:351-363.
23. Karamanzanis G, Panou F, Lazaros G, Oikonomou E, Nikolopoulos I, Mihaelidou M, Ntounis G, Lekakis J. Impact of continuous positive airway pressure treatment on myocardial performance in patients with obstructive sleep apnea. A conventional and tissue Doppler echocardiographic study. *Sleep Breath* 2015; 19(1):343-350.
24. Klinger JR. Group III Pulmonary hypertension associated with lung disease: epidemiology, pathophysiology and treatments. *Cardiol Clin* 2016; 34 (3): 413-433.
25. Lang RM, Badano LP, Mor-Avi V, Afilalo J, Armstrong A, Ernande L, Flachskampf FA, Foster E, Goldstein SA, Kuznetsova T, Lancellotti P, Muraru D, Picard MH, Rietzschel ER, Rudski L, Spencer KT, Tsang W, Voigt JU. Recommendations for cardiac chamber quantification by echocardiography in adults: an update from the American Society of Echocardiography and the European Association of Cardiovascular Imaging. *J Am Soc Echocardiogr* 2015; 28: 1-39.
26. Leong D. Overview of cor pulmonale. *Medscape* [online]. 03 de Marzo 2016. [Acceso 24 de agosto del 2016]. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/154062-overview#a21>
27. Lin J, Xu Y, Wu X, Chen M, Lin L, Gong L, Feng J. Risk factors associated with chronic obstructive pulmonary disease early readmission. *Curr Med Res Opin* 2014; 30(2):315-20.
28. Liu C, Chen J, Gao Y, Deng B, Liu K. Endothelin receptor antagonists for pulmonary arterial hypertension. *Cochrane Database Syst Rev* 2013 28;(2):CD004434.
29. Machado ML, Vollmer WM, Togeiro SM, Bilderback AL, Oliveira MC, Leitão FS et al. CPAP and survival in moderate-to-severe obstructive sleep apnoea syndrome and hypoxaemic COPD. *European Respiratory Journal*, 35(1), 132-137.
30. Marin JM, Soriano JB, Carrizo SJ, Boldova A, Celli BR. Outcomes in patients with chronic obstructive pulmonary disease and obstructive sleep apnea: the overlap syndrome. *Am J Respir Crit Care Med* 2010;182(3):325-331.
31. McLaughlin VV, Arhce SI, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 expert consensus document on pulmonary hypertension: a report of the American Collage of Cardiology foundation Task Force on Expert Consensus

Documents and the American Heart Association: developed in collaboration with the American College of Chest Physicians, American Thoracic Society, Inc., and the Pulmonary Hypertension Association . *Circulation* 2009; 119 (16):2250-2294.

32. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, Ghofrani S, Hoeper MM, Halank M, Meyer FJ, Karger G, Buss J, Juenger J, Holzapfel N, Opitz C, Winkler J, Herth FF, Wilkens H, Katus HA, Olschewski H, Grünig E. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006;114(14):1482-1489.
33. NICE CG101. National Institute for Health and Care Excellence. Chronic obstructive pulmonary disease in over 16s: diagnosis and management. www.nice.org.uk/guidance/CG101. Revisado 24 agosto 2016.
34. Rajaram S, Swift AJ, Condliffe R, Johns C, Elliot CA, Hill C et al. CT features of pulmonary arterial hypertension and its major subtypes: a systematic CT evaluation of 292 patients from the ASPIRE Registry. *Thorax* 2015; 70 (4): 382-387.
35. Rosas MJR, Campos R, Morales JE. Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar. *Neumol y Cirugía Torax* 2006; 65:s19-s27.
36. Santos LE. Fisiopatología de la falla ventricular derecha en la hipertensión arterial pulmonar. *Arch Cardiol Méx*. 2004; 74(2): S353-S357.
37. Spence MS, Balaratnam MS, Gatzoulis MA. Clinical update: cyanotic adult congenital heart disease. *Lancet* 2007; 370(9598):1530-1532.
38. Steiner J, Wu WC, Jankowich M, Maron BA, Sharma S, Choudhary G. Echocardiographic predictors of mortality in patients with pulmonary hypertension and cardiopulmonary comorbidities. *PLoS One* 2015; 16; 10(3): e0119277.
39. Terzano C, Conti V, Di Stefano F, Petroianni A, Ceccarelli D, Graziani E, Mariotta S, Ricci A, Vitarelli A, Puglisi G, De Vito C, Villari P, Allegra L. Comorbidity, hospitalization, and mortality in COPD: results from a longitudinal study. *Lung* 2010; 188(4):321-329.
40. Vestbo J, Hurd S, Agustí A, Jones P, Vogelmeier C, Anzueto A, Barnes P, et al. Global strategy for the diagnosis, management, and prevention of COPD . GOLD Executive Summary. *Am J Respir Crit Care Med* 2013; 187(4): 347-365.
41. Voigt J, Sasha JM, Taylor A, Krucoff M, Reynolds MR, Michael GC. A reevaluation of the cost of heart failure and its implications for allocation of health resources in the United States. *Clinical Cardiology* 2014; 37(5): 312-321.
42. Volschan A, Albuquerque D, Tura BR, Knibel M, Esteves JP, Bodanese LC, Silveira F, Pantoja J, Souza PC, Mansur J, Mesquita ET; EMEP (Estudo Multicêntrico de Embolia Pulmonar) investigators. Predictors of hospital mortality in hemodynamically stable patients with pulmonary embolism. *Arq Bras Cardiol* 2009; 93(2):135-140.
43. Wang RC, Jiang FM, Zheng QL, Li CT, Peng XY, He CY, Luo J, Liang ZA. Efficacy and safety of sildenafil treatment in pulmonary arterial hypertension: a systematic review. *Respir Med* 2014; 108(3):531-537.
44. Weitzenblum E, Chaouat A. Cor Pulmonale. *Chron Respir Dis* 2009; 6(3):177-85.
45. Weitzenblum E. Chronic cor pulmonale. *Heart* 2003; 89: 225-230.
46. Yancy CW, Jessup M, Bozkurt B, Butler J, Casey DE, Drazner MH et al. 2013 ACCF/AHA guideline for the management of heart failure: a report of the American College of Cardiology Foundation/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines. *J Am Coll Cardiol*. 2013 Oct 15;62(16):e147-239.

47. Yang SY, Luo XH, Feng EZ, Qi YS, Liu RN, Yin H, Zhang AJ, Zhao LH. Analysis of prognostic risk factors in the patients with acute exacerbation of chronic cor pulmonale and obstructive sleep apnea-hypopnea syndrome in high altitude area. *Zhongguo Wei Zhong Bing Ji Jiu Yi Xue* 2010; 22(5): 271-274.

8. AGRADECIMIENTOS

Se agradece a las autoridades de **Instituto Mexicano del Seguro Social** las gestiones realizadas para que el personal adscrito al centro o grupo de trabajo que desarrolló la presente guía asistiera a los eventos de capacitación en Medicina Basada en la Evidencia y temas afines, coordinados por **Instituto Mexicano del Seguro Social**, y el apoyo, en general, al trabajo de los autores.

Instituto Mexicano de Seguro Social

Srita. Luz María Manzanares Cruz	Secretaria Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.
Sr. Carlos Hernández Bautista	Mensajero Coordinación Técnica Coordinación de UMAE	de	Excelencia	Clínica.

9. COMITÉ ACADÉMICO

INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL COORDINACIÓN DE UNIDADES MÉDICAS DE ALTA ESPECIALIDAD COORDINACIÓN TÉCNICA DE EXCELENCIA CLÍNICA

Dr. Gilberto Pérez Rodríguez	Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad
Dr. Arturo Viniestra Osorio	Coordinador Técnico de Excelencia Clínica
Dr. Antonio Barrera Cruz	Jefe del Área del Desarrollo de Guías de Práctica Clínica
Dra. Adriana Abigail Valenzuela Flores	Jefa del Área de Implantación y Evaluación de Guías de Práctica Clínica
Dra. Rita Delia Díaz Ramos	Jefa del Área de Proyectos y Programas Clínicos
Dra. Judith Gutiérrez Aguilar	Jefa del Área de Innovación de Procesos
Dra. Virginia Rosario Cortés Casimiro	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Aidé María Sandoval Mex	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Yuribia Karina Millán Gámez	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Juan Humberto Medina Chávez	Coordinador de Programas Médicos
Dra. Adolfin Bergés García	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Socorro Azarell Anzures Gutiérrez	Coordinadora de Programas Médicos
Dra. Brendha Rios Castillo	Coordinadora de Programas Médicos
Dr. Manuel Vázquez Parrodi	Coordinador de Programas Médicos
Lic. Ana Belem López Morales	Coordinadora de Programas de Enfermería
Lic. Héctor Dorantes Delgado	Coordinador de Programas
Lic. Abraham Ruiz López	Analista Coordinador
Lic. Ismael Lozada Camacho	Analista Coordinador

10. DIRECTORIO SECTORIAL Y DEL CENTRO DESARROLLADOR

DIRECTORIO SECTORIAL DIRECTORIO DEL CENTRO DESARROLLADOR

Secretaría de Salud **Instituto Mexicano del Seguro Social**
Dr. José Narro Robles Dr. José de Jesús Arriaga Dávila
Secretario de Salud *Director de Prestaciones Médicas*

Instituto Mexicano del Seguro Social
Mtro. Mikel Arriola Peñalosa Dr. Héctor David Martínez Chapa
Directora General *Unidad de Atención Médica*

Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado
Lic. José Reyes Baeza Terrazas Dr. Gilberto Pérez Rodríguez
Director General *Coordinador de Unidades Médicas de Alta Especialidad*

Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia
Lic. Laura Vargas Carrillo Dr. Arturo Viniegra Osorio
Titular del Organismo SNDIF *Coordinador Técnico de Excelencia Clínica*

Petróleos Mexicanos
Dr. José Antonio González Anaya
Director General

Secretaría de Marina Armada de México
Almte. Vidal Francisco Soberón Sanz
Secretario de Marina

Secretaría de la Defensa Nacional
Gral. Salvador Cienfuegos Zepeda
Secretario de la Defensa Nacional

Consejo de Salubridad General
Dr. Jesús Ancer Rodríguez
Secretario del Consejo de Salubridad General

11. COMITÉ NACIONAL DE GUÍAS DE PRÁCTICA CLÍNICA

	Dr. José Meljem Moctezuma	Presidente
	Subsecretario de Integración y Desarrollo del Sector Salud Dr. Pablo Antonio Kuri Morales	Titular
	Subsecretario de Prevención y Promoción de la Salud Dr. Guillermo Miguel Ruíz-Palacios y Santos	Titular
Titular de la Comisión Coordinadora de Institutos Nacionales de Salud y Hospitales de Alta Especialidad	Dr. Gabriel Jaime O'Shea Cuevas	Titular
	Comisionado Nacional de Protección Social en Salud Dr. Isidro Ávila Martínez	Titular
	Secretario Técnico del Consejo Nacional de Salud Dr. Jesús Ancer Rodríguez	Titular
	Secretario del Consejo de Salubridad General Gral. Bgda. D.E.M. M.C. José Luis Ojeda Delgado	Titular
	Director General de Sanidad Militar de la Secretaría de la Defensa Nacional Cap. Nav. SSN. M.C. Derm. Luis Alberto Bonilla Arcaute	Titular
Director General Adjunto de Sanidad Naval de la Secretaría de Marina Armada de México	Dr. José de Jesús Arriaga Dávila	Titular
	Director de Prestaciones Médicas del Instituto Mexicano del Seguro Social Dr. Rafael Manuel Navarro Meneses	Titular
Director Médico del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado	Dr. Marco Antonio Navarrete Prida	Titular
	Subdirector de Servicios de Salud de Petróleos Mexicanos Lic. Mariela Amalia Padilla Hernández	Titular
Directora General de Integración del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Dr. Ricardo Camacho Sanciprián	Titular
Director General de Rehabilitación del Sistema Nacional para el Desarrollo Integral de la Familia	Dr. Onofre Muñoz Hernández	Titular
	Comisionado Nacional de Arbitraje Médico Dr. Sebastián García Saisó	Titular
	Director General de Calidad y Educación en Salud Dr. Adolfo Martínez Valle	Titular
	Director General de Evaluación del Desempeño Lic. Juan Carlos Reyes Oropeza	Titular
	Director General de Información en Salud Dr. Francisco Ramos Gómez	Titular y Suplente del presidente del CNGPC
Director General del Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud	Dr. Alfredo Gobera Farro	Titular 2017-2018
Secretario de Salud y Coordinador General de Servicios de Salud del Estado de Querétaro	MSP. Alejandra Aguirre Crespo	Titular 2017-2018
Secretaría de Salud y Directora General de los Servicios Estatales de Salud del Estado de Quintana Roo	Dr. Rafael Gerardo Arroyo Yabur	Titular 2017-2018
	Secretario de Salud de Tabasco Dr. Enrique Luis Graue Wiechers	Titular
	Presidente de la Academia Nacional de Medicina de México Dr. Francisco Pascual Navarro Reynoso	Titular
	Presidente de la Academia Mexicana de Cirugía Dr. Arturo Perea Martínez	Titular
	Presidente de la Academia Mexicana de Pediatría Lic. José Ignacio Campillo García	Titular
	Presidente Ejecutivo de la Fundación Mexicana para la Salud, A.C. Dr. Ricardo León Bórquez M.C.A.	Asesor Permanente
Presidente de la Asociación Mexicana de Facultades y Escuelas de Medicina, A.C.	Dr. Francisco Hernández Torres	Asesor Permanente
	Presidente de la Asociación Mexicana de Hospitales, A.C. Dr. Carlos Dueñas García	Asesor Permanente
	Presidente de la Asociación Nacional de Hospitales Privados, A.C. Dr. Sigfrido Rangel Frausto	Asesor Permanente
Presidente de la Sociedad Mexicana de Calidad de Atención a la Salud	Dr. Jesús Ojino Sosa García	Secretario Técnico
	Director de Integración de Guías de Práctica Clínica	