



IETSI | INSTITUTO DE
EsSalud | EVALUACIÓN DE
TECNOLOGÍAS EN
SALUD E
INVESTIGACIÓN

Guía de Práctica Clínica para el diagnóstico y seguimiento de la Hipertensión arterial pulmonar

"Decenio de la Igualdad de oportunidades para mujeres y hombres"
"Año del Bicentenario, de la consolidación de nuestra Independencia, y de la conmemoración de las heroicas batallas de Junín y Ayacucho"

RESOLUCIÓN N° 000056-IETSI-ESSALUD-2024

Lima, 13 de Diciembre del 2024

VISTOS:

El Informe N° 000007-FHR-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD-2024, y Nota N° 000089-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD-2024 de la Dirección de Guías de Práctica Clínica Farmacovigilancia y Tecnovigilancia de IETSI del 13 de diciembre del 2024;

CONSIDERANDO:

Que, el numeral 1.2 del artículo 1 de la Ley N° 27056, Ley de Creación del Seguro Social de Salud, establece que EsSalud tiene por finalidad dar cobertura a los asegurados y sus derechohabientes, a través del otorgamiento de prestaciones de prevención, promoción, recuperación, rehabilitación, prestaciones económicas y prestaciones sociales que corresponden al régimen contributivo de la Seguridad Social en Salud, así como otros seguros de riesgos humanos;

Que, el artículo 200 del Reglamento de Organización y Funciones del Seguro Social de Salud (EsSalud), aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 656-PE-ESSALUD-2014 y sus modificatorias, señala que el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI), es el órgano desconcentrado responsable, entre otras funciones, de la evaluación económica, social y sanitaria de las tecnologías sanitarias para su incorporación, supresión, utilización o cambio en la institución, así como de proponer las normas y estrategias para la innovación científica tecnológica, la promoción y regulación de la investigación científica en el campo de la salud, que contribuya al acceso y uso racional de tecnologías en salud basada en la evidencia, eficacia, seguridad y costo efectividad, a ser utilizadas por la red prestadora de servicios de salud en el ámbito nacional. Asimismo, es el responsable del petitorio de medicamentos y del listado de bienes de tecnologías sanitarias y guías de práctica clínica en la institución;

Que, mediante Resolución de Presidencia Ejecutiva N° 152-PE-ESSALUD-2015 se aprueba el Reglamento de Organización y Funciones del IETSI, el cual, en el inciso j) del artículo 5, establece como una de sus funciones la de evaluar y aprobar guías de práctica clínica - GPC, así como elaborar las mismas en casos se traten de temas priorizados en ESSALUD;

Que, el artículo 8 del mismo Reglamento establece que la Dirección del Instituto tiene la función de aprobar, entre otros, la elaboración de guías de práctica clínica, así como el establecimiento o modificación de guías de práctica clínica;

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: XBNYQYM.

Que, el artículo 16 del citado Reglamento establece que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia - DGPCFyT es el órgano de línea encargado de evaluar y proponer la incorporación, uso, salida o cambio de Guías de Práctica Clínica en ESSALUD, basados en evidencia científica, para el máximo beneficio de la población asegurada y la sostenibilidad financiera;

Que, asimismo, el artículo 16 del citado Reglamento, en su literal c), establece que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia es el órgano de línea encargado de proponer la incorporación, uso, salida o cambio de guías de práctica clínicas en EsSalud, en base a la normatividad y metodologías aprobadas;

Que, mediante Resolución Ministerial N° 414-2015/MINSA del Ministerio de Salud, se aprueba el Documento Técnico *"Metodología para la Elaboración de Guías de Práctica Clínica"*, el cual es de obligatorio cumplimiento para el Ministerio de Salud y los establecimientos de salud públicos, entre los cuales se incluyen los de EsSalud;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016 se aprueba la Directiva N° 02-IETSI-ESSALUD-2016 *"Directiva para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en ESSALUD"*, la cual establece las normas, criterios y procedimientos que regulan la priorización, elaboración, evaluación, aprobación y difusión de Guías de Práctica Clínica en EsSalud, acorde con la normativa sectorial;

Que, la citada Directiva en el numeral 7.2.4., refiere que la aprobación de las Guías de Práctica Clínica Institucionales, de Red y de Órganos Prestadores Nacionales será aprobada con acto resolutivo del IETSI;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 63-IETSI-ESSALUD-2021 se aprueba el Instructivo N° 001-IETSI-ESSALUD-2021 *"Instrucciones para el Desarrollo de Guías de Práctica Clínica en la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI"*, el cual tiene por objeto estandarizar la metodología de desarrollo y elaboración de las Guías de Práctica Clínica por IETSI;

Que, mediante Resolución de Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 00037-IETSI-ESSALUD-2024 de fecha 18 de octubre de 2024, se conforma el Grupo Elaborador de la "Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Seguimiento de Hipertensión Arterial Pulmonar", el cual está conformado por Médicos especialistas en Cardiología, Medicina Intensiva, Metodólogos, y Coordinadores del grupo elaborador;

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: XBNYQYM.

Que, mediante el Informe de vistos, se informa que *“La elaboración de una guía de práctica clínica para la condición de salud “Hipertensión pulmonar” fue solicitada por INCOR mediante Nota N° 251 – DIR– INCOR – ESSALUD – 2023, solicitud evaluada mediante Nota N° 14-DGPCFYT-IETSI-ESSALUD-2023 emitida por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia, donde se señala la necesidad de disponibilidad presupuestal a fines de atender dicha solicitud, por lo cual la elaboración de ésta GPC se programó para el presente año.”;*

Que, asimismo, en el Informe de vistos se establece que *“La Directiva N° 02-IETSI-ESSALUD-2016 “Directiva para el desarrollo de Guías de Práctica Clínica en ESSALUD” aprobada con Resolución del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación N° 12-IETSI-ESSALUD-2016, establece que la evaluación de las GPC se basará en los siguientes criterios: Pertinencia de la GPC, Estructura de presentación del documento de GPC, Rigurosidad en la Elaboración de GPC, Calidad Metodológica de la GPC, Uso de Tecnologías Sanitarias en la GPC, para lo cual se emplea el Instrumento de Evaluación de GPC ...”,* añadiéndose que *“De acuerdo a la evaluación efectuada mediante el Instrumento de Evaluación de GPC (...), la presente GPC reúne los criterios de Pertinencia de la GPC, Estructura de presentación del documento de GPC, Rigurosidad en la Elaboración de GPC, Calidad Metodológica de la GPC y Uso de Tecnologías Sanitarias en la GPC.”;*

Que, finalmente, la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia, a través del Informe de vistos y su Nota de vistos, brinda el sustento correspondiente, y solicita la emisión del acto resolutivo respectivo para la aprobación de la Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Seguimiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar;

Con el visado de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia y la Oficina de Asesoría Jurídica del IETSI;

Estando a lo propuesto por la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia del IETSI, y en uso de las facultades conferidas en el Reglamento de Organización y Funciones del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación, aprobado por Resolución de Presidencia Ejecutiva N°152-PE-ESSALUD-2015;

SE RESUELVE:

1. APROBAR la **"Guía de Práctica Clínica para el Diagnóstico y Seguimiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar"**, en sus versiones extensa, corta, y anexos, que forman parte integrante de la presente Resolución.

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: XBNYQYM.

2. DISPONER que la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia haga de conocimiento la presente Resolución a todos los órganos de EsSalud, incluyendo los órganos desconcentrados, órganos prestadores nacionales, establecimientos de salud y demás órganos que correspondan; así como que realice las acciones pertinentes para la difusión de la presente Guía a nivel nacional.

REGÍSTRESE Y COMUNÍQUESE

JAB/HMGF/FMHR/VRZA

Esta es una copia auténtica imprimible de un documento electrónico archivado en el Seguro Social de Salud, aplicando lo dispuesto por el Art. 25 de D.S. 070-2013-PCM y la Tercera Disposición Complementaria Final del D.S. 026-2016-PCM. Su autenticidad e integridad pueden ser contrastadas a través de la siguiente dirección web: <https://sgdredes.essalud.gob.pe/validadorDocumental> e ingresando la siguiente clave: XBNYQYM.

GUÍA DE PRÁCTICA CLÍNICA PARA EL DIAGNÓSTICO Y SEGUIMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

GUÍA EN VERSIÓN CORTA

GPC N° 69

Diciembre 2024



Firmado digitalmente por
HUAROTO RAMIREZ Fabiola
Mercedes FAU 20131257750 soft
Motivo: Doy V° B°
Fecha: 12.12.2024 14:09:49 -05:00



Firmado digitalmente por
GARAVITO FARRO Hector Miguel
FAU 20131257750 soft
Motivo: Doy V° B°
Fecha: 13.12.2024 11:53:08 -05:00



SEGURO SOCIAL DE SALUD - ESSALUD

María Elena Aguilar Del Águila

Presidente Ejecutivo, EsSalud

Jorge Isaac Suárez Rivero

Gerente General, EsSalud

INSTITUTO DE EVALUACIÓN DE TECNOLOGÍAS EN SALUD E INVESTIGACIÓN - IETSI

Joshi Rosa Magali Acosta Barriga

Directora del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación

Maribel Marilú Castro Reyes

Gerente de la Dirección de Evaluación de Tecnologías Sanitarias

Lely del Rosario Solari Zerpa

Gerente de la Dirección de Investigación en Salud

Héctor Miguel Garavito Farro

Gerente de la Dirección de Guías de Práctica Clínica, Farmacovigilancia y Tecnovigilancia

Fabiola Mercedes Huaroto Ramírez

Asesor II del Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación

Grupo elaborador

- Aguirre Zurita, Oscar Nellson
 - o Médico cardiólogo
 - o Instituto Nacional Cardiovascular “Carlos Alberto Peschiera Carrillo”, EsSalud, Lima, Perú
- Padilla Reyes, Marcos Rodrigo
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, EsSalud, Lima, Perú
- Armas Rodríguez, Victoria Celeste
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Ministerio de Salud, Lima, Perú
- Valdez Ramos, Miriam Milagros
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital María Auxiliadora, Ministerio de Salud, Lima, Perú
- Llerena Navarro, Nassip Carlojusto
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional Carlos Alberto Seguí Escobedo, EsSalud, Arequipa, Perú
- Jara Valderrama, Jorge Luis
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Víctor Lazarte Echeagaray, EsSalud, La Libertad, Perú
- Cacho Maldonado, Noelia
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Departamental de Huancavelica, Ministerio de Salud, Huancavelica, Perú
- Coca Caycho, Tatiana Gisell
 - o Médico intensivista
 - o Hospital Nacional Almanzor Aguinaga Asenjo, EsSalud, Lambayeque, Perú
- Montesinos Cárdenas, Alexander
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional "Adolfo Guevara Velasco", EsSalud, Cusco, Perú
- Grajeda Valdez, Genaro Gustavo
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional "Adolfo Guevara Velasco", EsSalud, Cusco, Perú
- Salas Sotelo, Kenyi Rolando
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional "Adolfo Guevara Velasco", EsSalud, Cusco, Perú
- Barrantes Alarcón, Ciro Alberto
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional Guillermo Almenara Irigoyen, EsSalud, Lima, Perú
- Nieto Gutiérrez, Wendy Carolina
 - o Metodóloga
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Fernández Guzmán, Daniel Aarón
 - o Metodólogo
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Coronel Chucos, Lelis Gabriela
 - Metodóloga
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú

- Caballero Luna, Joan
 - o Coordinadora del grupo elaborador
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Huaroto Ramírez, Fabiola Mercedes
 - o Coordinadora del grupo elaborador
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú

Equipo encargado de la selección de las recomendaciones trazadoras

- López Mesia, Jhesus Jean Pierre
 - o Selección de recomendaciones trazadoras
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú
- Sánchez Villogas, Jelsy
 - o Selección de recomendaciones trazadoras
 - o IETSI, EsSalud, Lima, Perú

Revisor clínico externo

- Valencia Salazar, Ángelo
 - o Médico cardiólogo
 - o Clínica Imbanaco, Cali, Colombia
 - o Clínica de Occidente, Cali, Colombia
 - o Fundación Clínica Infantil Club Noel, Cali, Colombia
 - o Profesor asistente, Universidad Libre, Cali, Colombia
- Aldazabal Orué, Andrés Arturo
 - o Médico cardiólogo
 - o Hospital Nacional Dos de Mayo, Ministerio de Salud, Lima, Perú

Revisor metodológico

- Taype Rondán, Álvaro Renzo
 - o Médico epidemiólogo
 - o Instituto de Evaluación de Tecnología en Salud e Investigación, Lima, Perú

Conflicto de intereses

Los responsables de la elaboración del presente documento declaran no tener ningún conflicto de interés financiero y no financiero, con relación a los temas descritos en el presente documento.

Financiamiento

Este documento técnico ha sido financiado por el Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación (IETSI), EsSalud, Perú.

Citación

Este documento debe ser citado como: “Instituto de Evaluación de Tecnologías en Salud e Investigación. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y seguimiento de la hipertensión arterial pulmonar: Guía en versión corta. Lima: EsSalud; 2024

Datos de contacto

Fabiola Mercedes Huaroto Ramírez

Correo electrónico: gpcdireccion.ietsi@essalud.gob.pe

Teléfono: (+511) 265 6000, anexo 1953

Tabla de contenido

I.	Cómo usar esta guía de práctica clínica	7
II.	Tabla 2. Lista completa de recomendaciones y buenas prácticas clínicas (BPC)	8
III.	Flujogramas	14
IV.	Generalidades	16
V.	Metodología	17
	Conformación del grupo elaborador de la guía (GEG):.....	17
	Formulación de preguntas:	17
	Búsqueda y selección de la evidencia:	17
	Evaluación de la certeza de la evidencia y cálculo de efectos absolutos:.....	17
	Formulación de las recomendaciones:	17
	Formulación de buenas prácticas clínicas:.....	17
	Revisión por expertos externos:	18
	Actualización de la GPC:.....	18
VI.	Recomendaciones	19
	Pregunta 1. En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP) en quienes se realiza screening con ecocardiografía, ¿se debería evaluar únicamente la velocidad de regurgitación tricuspídea o incluir otros signos ecocardiográficos?.....	19
	Pregunta 2: En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP), ¿se debería utilizar la nueva definición hemodinámica para definir la HTP?.....	20
	Pregunta 3: En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar, ¿qué escala se debería de utilizar para la estratificación del riesgo de muerte?	21
	Pregunta 4. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento ¿qué parámetro ecocardiográfico se debería utilizar para el seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento en los controles médicos habituales?	22
	Pregunta 5. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, en los que se use el test de caminata de 6 minutos como seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento, ¿qué punto de corte se debería usar para la estratificación?	23
VII.	Referencias.....	24

I. Cómo usar esta guía de práctica clínica

Esta guía de práctica clínica (GPC) basada en evidencias está diseñada para brindar enunciados que faciliten la toma de decisiones en el cuidado de la salud. Ha sido elaborada usando la metodología GRADE (*Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation*). En la tabla 1 se explica cómo interpretar los términos clave utilizados en los enunciados de la GPC.

Tabla 1. Interpretación de la certeza y de la fuerza de la recomendación

Término	Significado
Tipos de enunciados	
Recomendación	Premisa accionable sobre la elección entre dos o más opciones en una población específica y en un entorno específico cuando sea relevante. El curso de acción se acompaña de una fuerza (fuerte o condicional) y de la calificación de la certeza de la evidencia que la respalda. Las recomendaciones surgen de una pregunta, para la cual se realiza la búsqueda, síntesis y contextualización de la evidencia.
Buena práctica clínica (BPC) 	Enunciado accionable que brinda orientación acerca de una práctica cuyos beneficios superan ampliamente a los potenciales daños, pero sólo existe evidencia indirecta disponible para respaldarla. Para su formulación no se efectúa una síntesis formal de la evidencia.
Consideración	Es una nota o comentario adicional que complementa una recomendación o una BPC. Su objetivo es aclarar el contexto, resaltar aspectos importantes o proporcionar detalles específicos.
Certeza de la recomendación	
(⊕⊕⊕⊕) Alta	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es alta.
(⊕⊕⊕○) Moderada	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es moderada.
(⊕⊕○○) Baja	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es baja.
(⊕○○○) Muy baja	Nuestra confianza en la evidencia usada para tomar la decisión es muy baja.
Fuerza de la recomendación	
Fuerte (a favor  o en contra )	El GEG considera que esta recomendación debe seguirse en todos los casos, salvo excepciones puntuales y bien justificadas. Se usó el término “ Recomendamos ”
Condicional (a favor  o en contra )	El GEG considera que esta recomendación se seguirá en la gran mayoría de casos, aunque podría ser oportuno no aplicarlas en algunos casos, siempre que esto sea justificado. Se usó el término “ Sugerimos ”

En la Tabla 2 y la Figura 1 se presentan, respectivamente, los enunciados de esta GPC y su flujograma.

II. Tabla 2. Lista completa de recomendaciones y buenas prácticas clínicas (BPC)

N°	Enunciado	Tipo
Diagnóstico		
Pregunta 1. En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP) en quienes se realiza screening con ecocardiografía, ¿se debería evaluar únicamente la velocidad de regurgitación tricuspídea o incluir otros signos ecocardiográficos?		
1.1	En pacientes con sospecha de hipertensión pulmonar (HTP) con algún factor predisponente en quienes se realice ecocardiografía transtorácica, sugerimos utilizar la velocidad máxima de regurgitación tricuspídea (TRVmax) ≥ 2.9 metros/segundo (m/s) como método de tamizaje.	<p>Fuerza de la recomendación: Condicional </p> <p>Certeza de la evidencia: Baja    </p>
1.2	<p>Considerar como sospecha de HTP a pacientes con síntomas inespecíficos (como dificultad para respirar, fatiga o dolor en el pecho) junto con hallazgos en pruebas auxiliares que no tengan otra explicación más que la de HTP.</p> <p>Considerar como paciente en riesgo de HTP a aquellos que presentan algún factor predisponente de HTP, como:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Historia familiar de HTP ● Historia familiar hasta 2 grados de consanguinidad de enfermedad genética (mutación conocida) específica para HTP ● Enfermedades del tejido conectivo ● Infección por VIH ● Hipertensión portal ● Cardiopatías congénitas ● Esquistosomiasis 	BPC 
1.3	<p>En pacientes con síntomas inespecíficos, en quienes exista sospecha de HTP, se debe realizar una evaluación inicial exhaustiva para descartar otras posibles patologías (principalmente enfermedades pulmonares o cardíacas). Esta evaluación debería incluir:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Historia médica completa, incluyendo antecedentes familiares ● Exploración física completa, con medición de presión arterial, frecuencia cardíaca y pulsioximetría ● Radiografía de tórax ● Electrocardiograma en reposo 	BPC 
1.4	En pacientes con sospecha de HTP, pero sin factores predisponentes conocidos, utilizar como método de tamizaje TRVmax ≥ 2.9 m/s más la presencia de dos o más signos indirectos.	BPC 
1.5	<p>Los signos indirectos en la ecocardiografía se clasifican en signos indirectos a nivel de ventrículos (A), de arteria pulmonar (B), y de vena cava inferior y aurícula derecha (C). Para el tamizaje de pacientes con sospecha de HTP, debe considerarse signos de al menos dos categorías (A, B, C).</p> <p><u>A: Ventrículos</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ● Diámetro basal VD/VI $> 1,0$ ● Aplanamiento del septo interventricular (IEVI $> 1,1$ en sístole y/o diástole) ● Cociente TAPSE/ PAPs $< 0,55$ mm/ mmHg <p><u>B: Arteria pulmonar</u></p>	BPC 

N°	Enunciado	Tipo
	<ul style="list-style-type: none"> ● TA del TSVD < 105 ms y/o muesca mesosistólica ● Velocidad de regurgitación pulmonar diastólica temprana > 2,2 m/s ● Diámetro de AP > diámetro de RA ● Diámetro de AP > 25 mm <p><u>C: Vena cava inferior y AD</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ● Diámetro de VCI > 21 mm con colapso inspiratorio disminuido (< 50% con inspiración profunda o < 20% con inspiración superficial) ● Área de la AD (telesistólica) > 18 cm² 	
1.6	En pacientes con esclerosis sistémica, hipertensión portal en espera de trasplante hepático, portador asintomático de mutación genética específica para HTP, y pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatía congénita, realizar el tamizaje de HTP anualmente.	BPC 

Pregunta 2: En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP), ¿se debería utilizar la nueva definición hemodinámica para definir la HTP?

2.1	En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP), utilizar la PAPm >20 mmHg para la definición de la hipertensión pulmonar	BPC 										
2.2	<p>La HTP se clasificará según los parámetros clínicos utilizando la estructura recomendada por la GPC ESC/ERS 2022 como se refiere a continuación:</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>GRUPO 1 Hipertensión arterial pulmonar</th> <th>GRUPO 2 HTP secundaria a cardiopatía izquierda</th> <th>GRUPO 3 HTP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia</th> <th>GRUPO 4 HTP asociada a obstrucciones arteriales pulmonares</th> <th>GRUPO 5 HTP de mecanismo desconocido o multifactorial</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td> 1.1. Idiopática 1.1.1. No respondedores a pruebas de vasorreactividad 1.1.2. Respondedores agudos a pruebas de vasorreactividad 1.2. Hereditaria 1.3. Asociada a drogas y toxinas 1.4. Asociada a: 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo 1.4.2. Infección por VIH 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4. Cardiopatías congénitas 1.4.5. Esquistosomiasis 1.5. HTP con características de afectación venosa o capilar 1.6. HTP persistente del neonato </td> <td> 2.1. Insuficiencia cardiaca 2.1.1. con fracción de eyección conservada 2.1.2. con fracción de eyección media o ligeramente disminuida 2.2. Valvulopatías 2.3. Entidades cardiovasculares congénitas o adquiridas que causan HTP poscapilar </td> <td> 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva o enfisema 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva 3.3. Enfermedad pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo 3.4. Síndromes de hipoventilación 3.5. Hipoxia sin enfermedad pulmonar (p. ej., gran altitud) 3.6. Enfermedades del desarrollo pulmonar </td> <td> 4.1. HTP tromboembólica crónica 4.2. Otras obstrucciones arteriales pulmonares </td> <td> 5.1. Trastornos hematológicos 5.2. Trastornos sistémicos 5.3. Trastornos metabólicos 5.4. Insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis 5.5. Microangiopatía pulmonar trombótica tumoral 5.6. Mediastinitis fibrosante </td> </tr> </tbody> </table>	GRUPO 1 Hipertensión arterial pulmonar	GRUPO 2 HTP secundaria a cardiopatía izquierda	GRUPO 3 HTP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia	GRUPO 4 HTP asociada a obstrucciones arteriales pulmonares	GRUPO 5 HTP de mecanismo desconocido o multifactorial	1.1. Idiopática 1.1.1. No respondedores a pruebas de vasorreactividad 1.1.2. Respondedores agudos a pruebas de vasorreactividad 1.2. Hereditaria 1.3. Asociada a drogas y toxinas 1.4. Asociada a: 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo 1.4.2. Infección por VIH 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4. Cardiopatías congénitas 1.4.5. Esquistosomiasis 1.5. HTP con características de afectación venosa o capilar 1.6. HTP persistente del neonato	2.1. Insuficiencia cardiaca 2.1.1. con fracción de eyección conservada 2.1.2. con fracción de eyección media o ligeramente disminuida 2.2. Valvulopatías 2.3. Entidades cardiovasculares congénitas o adquiridas que causan HTP poscapilar	3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva o enfisema 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva 3.3. Enfermedad pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo 3.4. Síndromes de hipoventilación 3.5. Hipoxia sin enfermedad pulmonar (p. ej., gran altitud) 3.6. Enfermedades del desarrollo pulmonar	4.1. HTP tromboembólica crónica 4.2. Otras obstrucciones arteriales pulmonares	5.1. Trastornos hematológicos 5.2. Trastornos sistémicos 5.3. Trastornos metabólicos 5.4. Insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis 5.5. Microangiopatía pulmonar trombótica tumoral 5.6. Mediastinitis fibrosante	BPC 
GRUPO 1 Hipertensión arterial pulmonar	GRUPO 2 HTP secundaria a cardiopatía izquierda	GRUPO 3 HTP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia	GRUPO 4 HTP asociada a obstrucciones arteriales pulmonares	GRUPO 5 HTP de mecanismo desconocido o multifactorial								
1.1. Idiopática 1.1.1. No respondedores a pruebas de vasorreactividad 1.1.2. Respondedores agudos a pruebas de vasorreactividad 1.2. Hereditaria 1.3. Asociada a drogas y toxinas 1.4. Asociada a: 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo 1.4.2. Infección por VIH 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4. Cardiopatías congénitas 1.4.5. Esquistosomiasis 1.5. HTP con características de afectación venosa o capilar 1.6. HTP persistente del neonato	2.1. Insuficiencia cardiaca 2.1.1. con fracción de eyección conservada 2.1.2. con fracción de eyección media o ligeramente disminuida 2.2. Valvulopatías 2.3. Entidades cardiovasculares congénitas o adquiridas que causan HTP poscapilar	3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva o enfisema 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva 3.3. Enfermedad pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo 3.4. Síndromes de hipoventilación 3.5. Hipoxia sin enfermedad pulmonar (p. ej., gran altitud) 3.6. Enfermedades del desarrollo pulmonar	4.1. HTP tromboembólica crónica 4.2. Otras obstrucciones arteriales pulmonares	5.1. Trastornos hematológicos 5.2. Trastornos sistémicos 5.3. Trastornos metabólicos 5.4. Insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis 5.5. Microangiopatía pulmonar trombótica tumoral 5.6. Mediastinitis fibrosante								

N°	Enunciado	Tipo										
2.3	<p>La caracterización de la hipertensión pulmonar estará basada en los siguientes parámetros hemodinámicos obtenidos mediante cateterismo cardiaco derecho:</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Caracterización</th> <th>Definición</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>HTP precapilar</td> <td>PAPm > 20 mmHg PEP ≤ 15 mmHg RVP > 2 UW</td> </tr> <tr> <td>HTP poscapilar aislada</td> <td>PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP ≤ 2 UW</td> </tr> <tr> <td>HTP precapilar y poscapilar combinadas</td> <td>PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP > 2 UW</td> </tr> <tr> <td>HTP durante el ejercicio</td> <td>Pendiente PAPm/gasto cardiaco entre reposo y ejercicio > 3 mmHg/l/min</td> </tr> </tbody> </table> <p><i>PAPm: presión arterial pulmonar media; PEP: presión de enclavamiento pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; UW: unidades Wood.</i></p>	Caracterización	Definición	HTP precapilar	PAPm > 20 mmHg PEP ≤ 15 mmHg RVP > 2 UW	HTP poscapilar aislada	PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP ≤ 2 UW	HTP precapilar y poscapilar combinadas	PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP > 2 UW	HTP durante el ejercicio	Pendiente PAPm/gasto cardiaco entre reposo y ejercicio > 3 mmHg/l/min	BPC
Caracterización	Definición											
HTP precapilar	PAPm > 20 mmHg PEP ≤ 15 mmHg RVP > 2 UW											
HTP poscapilar aislada	PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP ≤ 2 UW											
HTP precapilar y poscapilar combinadas	PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP > 2 UW											
HTP durante el ejercicio	Pendiente PAPm/gasto cardiaco entre reposo y ejercicio > 3 mmHg/l/min											

Pregunta 3: En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar, ¿qué escala se debería de utilizar para la estratificación del riesgo de muerte?

3.1	<p>Para la estratificación del riesgo al momento del diagnóstico, emplear el modelo de tres niveles de riesgo (bajo, intermedio y alto) con los parámetros propuestos por la Guía ESC/ERS 2022 que incluyen las variables: clase funcional de la OMS (CF-OMS), la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M) y la concentración de (BNP) o (NT-proBNP), así como los datos clínicos, de laboratorio, ecocardiográficos y hemodinámicos disponibles.</p>	BPC
-----	---	-----

3.2	<p>La estratificación de riesgo y su puntuación se establecerán de acuerdo al modelo de tres niveles para la valoración del riesgo de muerte en pacientes con hipertensión arterial pulmonar:</p> <table border="1"> <thead> <tr> <th>Determinantes del pronóstico (mortalidad estimada a un año)</th> <th>Riesgo bajo (< 5%)</th> <th>Riesgo intermedio (5-20%)</th> <th>Riesgo alto (>20%)</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td colspan="4">Observaciones clínicas</td> </tr> <tr> <td>Signos de insuficiencia cardiaca derecha</td> <td>Ausentes</td> <td>Ausentes</td> <td>Presentes</td> </tr> <tr> <td>Progresión de los síntomas y manifestaciones clínicas</td> <td>No</td> <td>Lenta</td> <td>Rápida</td> </tr> <tr> <td>Síncope</td> <td>No</td> <td>Síncope ocasional^a</td> <td>Síncope repetido^b</td> </tr> <tr> <td colspan="4">Variables modificables</td> </tr> <tr> <td>CF-OMS</td> <td>I, II</td> <td>III</td> <td>IV</td> </tr> <tr> <td>PM6M^c</td> <td>> 440 m</td> <td>165-440 m</td> <td>< 165 m</td> </tr> <tr> <td>PECP</td> <td>VO2 pico > 15 ml/min/kg (> 65% previsto) VE/VCO2 > 36</td> <td>VO2 pico 11-15 ml/min/kg (35-65% previsto) VE/VCO2 36-44</td> <td>VO2 pico < 11 ml/min/kg (< 35% previsto) VE/VCO2 > 44</td> </tr> <tr> <td>Biomarcadores: BNP o NT-proBNP^d</td> <td>BNP < 50 ng/l NT-proBNP < 300 ng/l</td> <td>BNP 50-800 ng/l NT-proBNP 300-1100 ng/l</td> <td>BNP > 800 ng/l NT-proBNP > 1100 ng/l</td> </tr> <tr> <td>Ecocardiografía</td> <td>Área AD < 18 cm² TAPSE/PAPs > 0,32 mm/mmHg Sin derrame pericárdico</td> <td>Área AD 18-26 cm² TAPSE/PAPs 0,19-0,32 mm/mmHg Derrame pericárdico mínimo</td> <td>Área AD > 26 cm² TAPSE/PAPs < 0,19 mm/mmHg Derrame pericárdico moderado o grande</td> </tr> <tr> <td>RMC</td> <td>FEVD > 54% iSV > 40 ml/m² iVTSVD < 42 ml/m²</td> <td>FEVD 37-54% iSV 26-40 ml/m² iVTSVD 42-54 ml/m²</td> <td>FEVD < 37% iSV < 26 ml/m² iVTSVD > 54 ml/m²</td> </tr> <tr> <td>Hemodinámica</td> <td>PAD < 8 mmHg IC ≥ 2,5 l/min/m² iSV > 38 ml/m² SvO2 > 65%</td> <td>PAD 8-14 mmHg IC 2,0-2,4 l/min/m² iSV 31-38 ml/m² SvO2 60-65%</td> <td>PAD > 14 mmHg IC < 2,0 l/min/m² iSV < 31 ml/m² SvO2 < 60%</td> </tr> </tbody> </table>	Determinantes del pronóstico (mortalidad estimada a un año)	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-20%)	Riesgo alto (>20%)	Observaciones clínicas				Signos de insuficiencia cardiaca derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes	Progresión de los síntomas y manifestaciones clínicas	No	Lenta	Rápida	Síncope	No	Síncope ocasional ^a	Síncope repetido ^b	Variables modificables				CF-OMS	I, II	III	IV	PM6M ^c	> 440 m	165-440 m	< 165 m	PECP	VO2 pico > 15 ml/min/kg (> 65% previsto) VE/VCO2 > 36	VO2 pico 11-15 ml/min/kg (35-65% previsto) VE/VCO2 36-44	VO2 pico < 11 ml/min/kg (< 35% previsto) VE/VCO2 > 44	Biomarcadores: BNP o NT-proBNP ^d	BNP < 50 ng/l NT-proBNP < 300 ng/l	BNP 50-800 ng/l NT-proBNP 300-1100 ng/l	BNP > 800 ng/l NT-proBNP > 1100 ng/l	Ecocardiografía	Área AD < 18 cm ² TAPSE/PAPs > 0,32 mm/mmHg Sin derrame pericárdico	Área AD 18-26 cm ² TAPSE/PAPs 0,19-0,32 mm/mmHg Derrame pericárdico mínimo	Área AD > 26 cm ² TAPSE/PAPs < 0,19 mm/mmHg Derrame pericárdico moderado o grande	RMC	FEVD > 54% iSV > 40 ml/m ² iVTSVD < 42 ml/m ²	FEVD 37-54% iSV 26-40 ml/m ² iVTSVD 42-54 ml/m ²	FEVD < 37% iSV < 26 ml/m ² iVTSVD > 54 ml/m ²	Hemodinámica	PAD < 8 mmHg IC ≥ 2,5 l/min/m ² iSV > 38 ml/m ² SvO2 > 65%	PAD 8-14 mmHg IC 2,0-2,4 l/min/m ² iSV 31-38 ml/m ² SvO2 60-65%	PAD > 14 mmHg IC < 2,0 l/min/m ² iSV < 31 ml/m ² SvO2 < 60%	BPC
Determinantes del pronóstico (mortalidad estimada a un año)	Riesgo bajo (< 5%)	Riesgo intermedio (5-20%)	Riesgo alto (>20%)																																																			
Observaciones clínicas																																																						
Signos de insuficiencia cardiaca derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes																																																			
Progresión de los síntomas y manifestaciones clínicas	No	Lenta	Rápida																																																			
Síncope	No	Síncope ocasional ^a	Síncope repetido ^b																																																			
Variables modificables																																																						
CF-OMS	I, II	III	IV																																																			
PM6M ^c	> 440 m	165-440 m	< 165 m																																																			
PECP	VO2 pico > 15 ml/min/kg (> 65% previsto) VE/VCO2 > 36	VO2 pico 11-15 ml/min/kg (35-65% previsto) VE/VCO2 36-44	VO2 pico < 11 ml/min/kg (< 35% previsto) VE/VCO2 > 44																																																			
Biomarcadores: BNP o NT-proBNP ^d	BNP < 50 ng/l NT-proBNP < 300 ng/l	BNP 50-800 ng/l NT-proBNP 300-1100 ng/l	BNP > 800 ng/l NT-proBNP > 1100 ng/l																																																			
Ecocardiografía	Área AD < 18 cm ² TAPSE/PAPs > 0,32 mm/mmHg Sin derrame pericárdico	Área AD 18-26 cm ² TAPSE/PAPs 0,19-0,32 mm/mmHg Derrame pericárdico mínimo	Área AD > 26 cm ² TAPSE/PAPs < 0,19 mm/mmHg Derrame pericárdico moderado o grande																																																			
RMC	FEVD > 54% iSV > 40 ml/m ² iVTSVD < 42 ml/m ²	FEVD 37-54% iSV 26-40 ml/m ² iVTSVD 42-54 ml/m ²	FEVD < 37% iSV < 26 ml/m ² iVTSVD > 54 ml/m ²																																																			
Hemodinámica	PAD < 8 mmHg IC ≥ 2,5 l/min/m ² iSV > 38 ml/m ² SvO2 > 65%	PAD 8-14 mmHg IC 2,0-2,4 l/min/m ² iSV 31-38 ml/m ² SvO2 60-65%	PAD > 14 mmHg IC < 2,0 l/min/m ² iSV < 31 ml/m ² SvO2 < 60%																																																			

N°	Enunciado	Tipo																									
	<p>AD: auricular derecha; BNP: péptido natriurético de tipo B; CF-OMS: clase funcional de la Organización Mundial de la Salud; FEVD: fracción de eyección del ventrículo derecho; HAP: hipertensión arterial pulmonar; IC: índice cardíaco; ISV: índice volumen latido; IVTSVD: índice de volumen telesistólico ventricular derecho; NT-proBNP: fracción N-terminal del propéptido natriurético tipo B; PAD: presión auricular derecha; PAPS: presión arterial pulmonar sistólica; PECP: prueba de esfuerzo cardiopulmonar; PM6M: prueba de marcha de 6 minutos; RMC: resonancia magnética cardíaca; SVO2: saturación de oxígeno en sangre venosa mixta; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; VE/VC02: equivalente ventilatorio de dióxido de carbono; VO2: consumo de oxígeno.</p> <p>^a Síncope ocasional durante ejercicio intenso o síncope ortostático ocasional en pacientes estables.</p> <p>^b Episodios repetidos de síncope, incluso con actividad física ordinaria o leve</p> <p>^c Observe que la PM6M depende de la edad, la talla y la carga de comorbilidades</p> <p>Para evaluar el riesgo, se asigna una puntuación de 1, 2 o 3 para cada parámetro en función de los umbrales definidos por las directrices ESC/ERS de 2022. La categoría de riesgo general (bajo, intermedio o alto) se determina mediante el promedio de las puntuaciones de los parámetros disponibles para cada paciente, redondeado al número entero más cercano (1 - 1,49 = riesgo bajo, 1,5 - 2,49 = riesgo intermedio y $\geq 2,5$ = riesgo alto).</p> <p>Asimismo, la calculadora digital de la escala se encuentra disponible en versión de inglés en el siguiente enlace: PAH Risk Calculator (https://pahriskcalc.github.io/)</p>																										
3.3	<p>Para la estratificación del riesgo de mortalidad durante el seguimiento, se recomienda el uso de un modelo de cuatro niveles para la estratificación del riesgo (bajo, intermedio-bajo, intermedio-alto y alto) con los parámetros propuestos por la Guía ESC/ERS 2022 que incluyen a la CF-OMS, la PM6M y la concentración de BNP o NT- proBNP.</p> <p>La estratificación de riesgo y su puntuación se establecerán de acuerdo al modelo de cuatro niveles para la valoración del riesgo de muerte en pacientes con hipertensión de arterial pulmonar:</p> <table border="1" data-bbox="319 1153 1197 1366"> <thead> <tr> <th>Determinantes del pronóstico</th> <th>Riesgo bajo</th> <th>Riesgo intermedio-bajo</th> <th>Riesgo intermedio-alto</th> <th>Riesgo alto</th> </tr> </thead> <tbody> <tr> <td>Puntos asignados</td> <td>1</td> <td>2</td> <td>3</td> <td>4</td> </tr> <tr> <td>CF-OMS</td> <td>I o IIa</td> <td>–</td> <td>III</td> <td>IV</td> </tr> <tr> <td>PM6M, m</td> <td>> 440</td> <td>320-440</td> <td>165-319</td> <td>< 165</td> </tr> <tr> <td>BNP o NT-proBNP, ng/l</td> <td>< 50 < 300</td> <td>50-199 300-649</td> <td>200-800 650-1100</td> <td>> 800 > 1100</td> </tr> </tbody> </table> <p><i>BNP: péptido natriurético de tipo B; CF-OMS: clase funcional de la Organización Mundial de la Salud; NT-proBNP: fracción N-terminal del propéptido natriurético tipo B; PM6M: prueba de marcha de 6 minutos.</i></p> <p>El riesgo se calcula dividiendo la suma de todas las puntuaciones entre el número de variables, redondeando el resultado hasta el siguiente número entero.</p>	Determinantes del pronóstico	Riesgo bajo	Riesgo intermedio-bajo	Riesgo intermedio-alto	Riesgo alto	Puntos asignados	1	2	3	4	CF-OMS	I o IIa	–	III	IV	PM6M, m	> 440	320-440	165-319	< 165	BNP o NT-proBNP, ng/l	< 50 < 300	50-199 300-649	200-800 650-1100	> 800 > 1100	BPC
Determinantes del pronóstico	Riesgo bajo	Riesgo intermedio-bajo	Riesgo intermedio-alto	Riesgo alto																							
Puntos asignados	1	2	3	4																							
CF-OMS	I o IIa	–	III	IV																							
PM6M, m	> 440	320-440	165-319	< 165																							
BNP o NT-proBNP, ng/l	< 50 < 300	50-199 300-649	200-800 650-1100	> 800 > 1100																							
3.4	<p>Realizar una evaluación hemodinámica si, durante el seguimiento, el paciente con HTP cambia de riesgo de intermedio-bajo a Intermedio-alto o persiste estacionario en uno de estos dos estratos de riesgo a pesar de la terapia en dos seguimientos sucesivos.</p>	BPC																									
<p>Pregunta 4. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento ¿qué parámetro ecocardiográfico se debería utilizar para el seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento en los controles médicos habituales?</p>																											
4.1	<p>En pacientes con hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, recomendamos utilizar la ecocardiografía transtorácica como parte del seguimiento de los pacientes</p>	<p>Fuerza de la recomendación: Fuerte </p> <p>Certeza de la evidencia:</p>																									

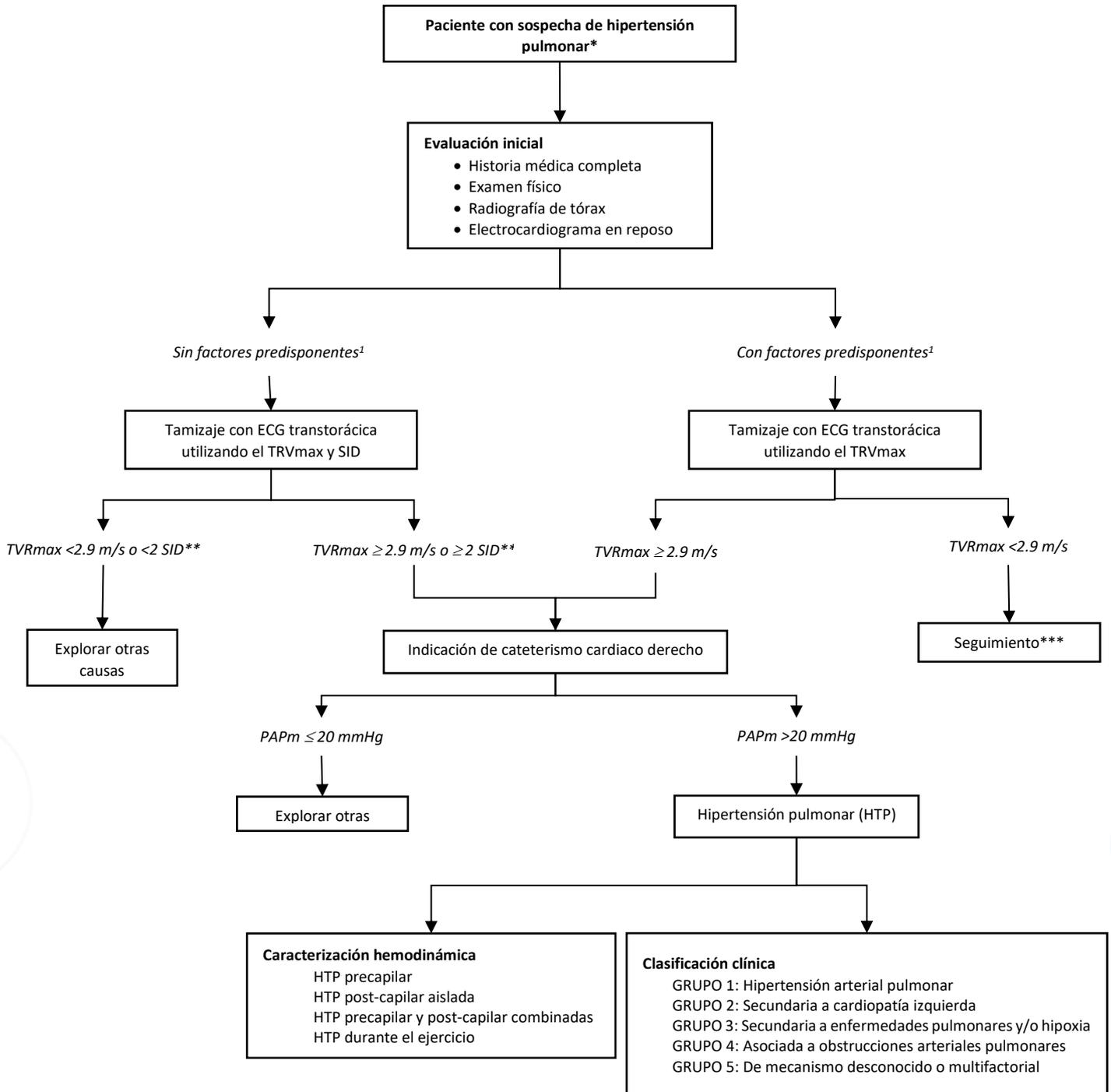
N°	Enunciado	Tipo
		Baja ⊕⊕○○
4.2	<p>Durante la evaluación con ecocardiografía transtorácica de seguimiento, sugerimos priorizar alguno de los siguientes parámetros para la evaluación pronóstica de la enfermedad, según disponibilidad y experticia del médico tratante:</p> <ul style="list-style-type: none"> ● Desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo [TAPSE] ● Strain longitudinal del ventrículo derecho [RVLS] ● Cambio del área fraccional del ventrículo derecho [RVFAC] ● Fracción de eyección del ventrículo derecho [RVEF] ● Índice de rendimiento miocárdico del ventrículo derecho [RIMP] ● Área auricular derecha [RAA] ● Índice del área de aurícula derecha [RAAI] 	<p>Fuerza de la recomendación: Condicional ✓</p> <p>Certeza de la evidencia: Baja ⊕⊕○○</p>
4.3	<p>En pacientes con hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, no se recomienda utilizar el parámetro ecocardiográfico de la presión sistólica del ventrículo derecho (RVSP), por si sola, para la evaluación.</p>	<p>Fuerza de la recomendación: Fuerte ✗</p> <p>Certeza de la evidencia: Baja ⊕⊕○○</p>
4.4	<p>La RVSP o también llamada presión arterial pulmonar sistólica (PAPs) por si sola no tiene valor pronóstico y no refleja necesariamente la progresión de la enfermedad ni una disminución tampoco refleja necesariamente una mejoría. Sin embargo, su combinación con la TAPSE (parámetro TAPSE/RVSP) puede utilizarse como un parámetro pronóstico.</p>	BPC 💡
4.5	<p>La evaluación de la combinación de los parámetros ecocardiográficos basados en la función del ventrículo derecho proporciona información pronóstica adicional.</p>	BPC 💡
4.6	<p>La presencia del derrame pericárdico y de la insuficiencia tricuspídea refleja sobrecarga del ventrículo derecho y es de relevancia pronóstica en pacientes con hipertensión arterial pulmonar.</p>	BPC 💡
4.7	<p>El seguimiento de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar se debe dar entre 3-6 meses, considerando las características individuales de los pacientes. Para aquellos que se encuentren en niveles de riesgo bajo o intermedio-bajo, se recomienda realizar controles cada 6 meses. En cambio, para pacientes clasificados como de riesgo alto o intermedio-alto, los controles deben ser más frecuentes, cada 3 a 4 meses.</p>	BPC 💡
4.8	<p>En pacientes con hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, si durante el seguimiento no se logra alcanzar un riesgo bajo (se encuentra en un riesgo de intermedio o alto) de muerte, se debe considerar como fallo de la terapéutica y se debe considerar el cambio en la estrategia de tratamiento. Dicha evaluación debe priorizarse utilizando escalas de estratificación de riesgo, valores hemodinámicos, y valores altos de los parámetros ecocardiográficos basados en la función del ventrículo derecho.</p>	BPC 💡
4.9	<p>En la institución, las terapias dobles y triples (Inhibidores de la endotelina y/o análogos de la prostaciclina) sólo se encuentren disponibles en pacientes con hipertensión arterial pulmonar con fracaso de tratamiento y no como primera alternativa, como en la actualidad se recomienda en guías internacionales; siendo necesario que la evaluación de la aprobación de las condiciones de uso de estas terapias, tome en cuenta la gravedad de la enfermedad evaluada mediante el sistema de clasificación de riesgo.</p>	BPC 💡

N°	Enunciado	Tipo
Pregunta 5. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, en los que se use el test de caminata de 6 minutos como seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento, ¿qué punto de corte se debería usar para la estratificación?		
5.1	En pacientes con hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, en los que se use la prueba de caminata de 6 minutos, sugerimos utilizar los siguientes puntos de corte para la estratificación de riesgo inicial (tres niveles): < 165 metros para alto riesgo, 165 a 440 metros para riesgo intermedio, y ≥ 440 metros para bajo riesgo.	Fuerza de la recomendación: Condicional ✓ Certeza de la evidencia: Baja ⊕⊕○○
5.2	Para la estratificación de riesgo durante el seguimiento (cuatro niveles) utilizando la prueba de caminata de 6 minutos, subdividir el riesgo intermedio en intermedio-bajo si presentan valores entre 320 a 440 metros en el test de caminata y como intermedio-alto si presentan valores entre 165 a 319 metros.	BPC 💡
5.3	La prueba de caminata de 6 minutos forma parte de la valoración integral de riesgo de los pacientes, por lo que su resultado debe valorarse en conjunto con otras características de riesgo y no por si sola.	BPC 💡
5.4	El uso del test de caminata dentro de cada visita de seguimiento depende de la evaluación del médico tratante, las características individuales de los pacientes, y la disponibilidad de los dispositivos; sin embargo, se debe realizar al menos tres veces durante un año.	BPC 💡

BPC: buena práctica clínica; AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; IEVI: índice de excentricidad del ventrículo izquierdo; PAPS: presión arterial pulmonar sistólica; RA: raíz aórtica; TA: tiempo de aceleración; TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho; VCI: vena cava inferior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; VRT: velocidad de regurgitación tricuspídea. ESC/ERS 2022: Guía ESC 2022 sobre el diagnóstico y el tratamiento de la hipertensión pulmonar. CF-OMS: clase funcional de la Organización Mundial de la Salud. PM6M: prueba de marcha de 6 minutos. BNP: péptido natriurético de tipo B. ProBNP: fracción N-terminal del propéptido natriurético tipo B.

III. Flujogramas

Flujograma 1. Flujograma para la identificación de los pacientes con hipertensión pulmonar arterial



TVRmax: velocidad de regurgitación tricúspidea máxima; PAPm: presión arterial pulmonar media; SID: signos indirectos

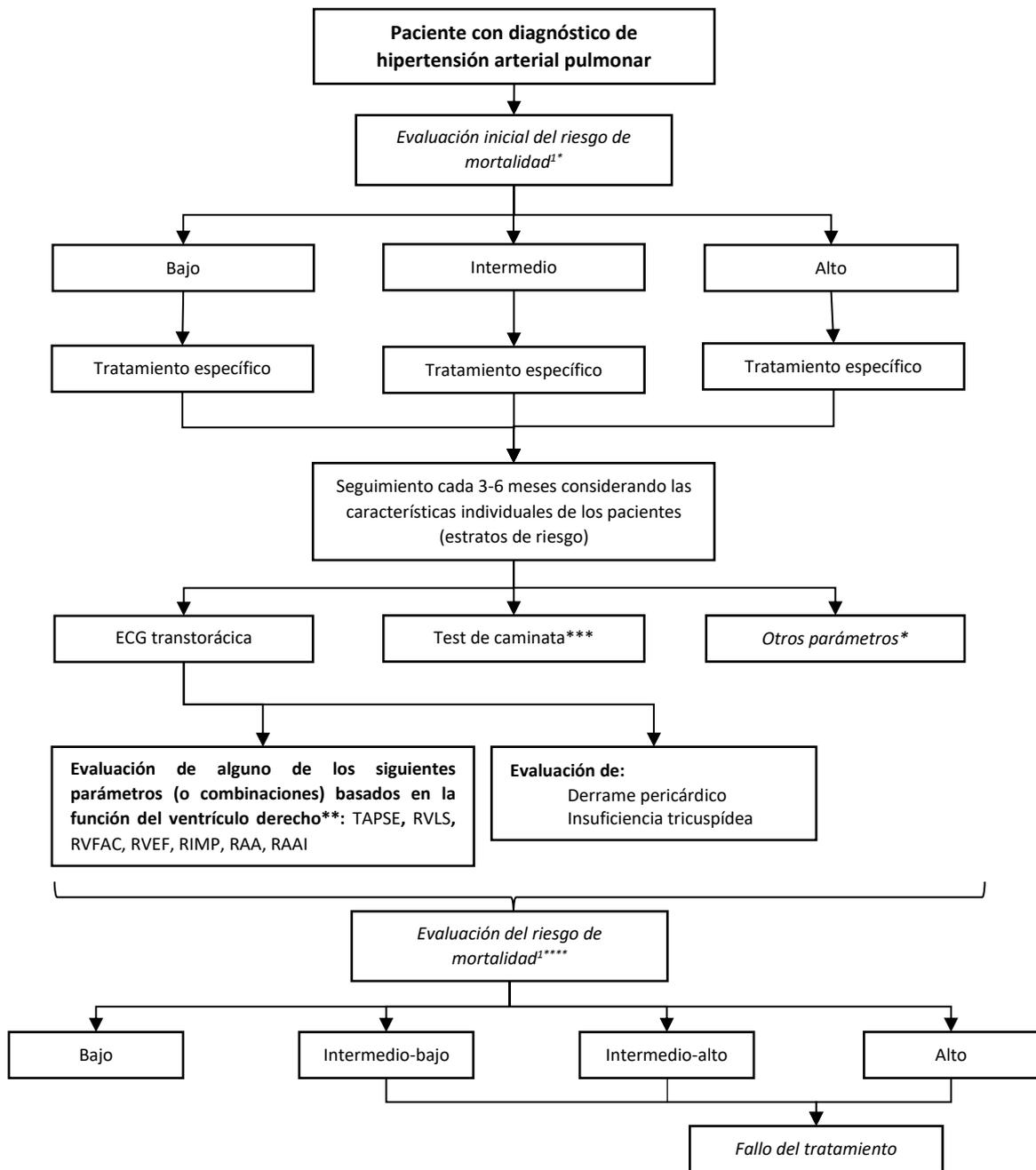
¹ **Factores predisponentes:** Historia familiar de HTP; Historia familiar hasta 2 grados de consanguinidad de enfermedad genética (mutación conocida) específica para HTP; Enfermedades del tejido conectivo; Infección por VIH; Hipertensión portal; Cardiopatías congénitas; Esquistosomiasis

*Definido como pacientes con síntomas inespecíficos como dificultad para respirar, fatiga o dolor en el pecho, junto con hallazgos en pruebas auxiliares que no tenga otra explicación más que el de hipertensión pulmonar.

**Los signos indirectos en la ecocardiografía se clasifican en signos indirectos a nivel de ventrículos (A), de arteria pulmonar (B) y de vena cava inferior y aurícula derecha (C). Para el tamizaje de pacientes con sospecha de hipertensión arterial pulmonar, debe considerarse signos de al menos dos categorías (A, B, C).

***En pacientes con esclerosis sistémica, hipertensión portal en espera de trasplante hepático, portador asintomático de mutación genética específica para HTP, y pacientes con corrección quirúrgica de cardiopatía congénita, realizar el tamizaje de HTP anualmente.

Flujograma 2. Flujograma para el seguimiento de pacientes con hipertensión pulmonar arterial en tratamiento



ECG: ecocardiografía transtorácica; TAPSE: Desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo; RVLS: Strain longitudinal del ventrículo derecho; RVFAC: Cambio del área fraccional del ventrículo derecho; RVEF: Fracción de eyección del ventrículo derecho; RIMP: Índice de rendimiento miocárdico del ventrículo derecho; RAA: Área auricular derecha; RAAI: Índice del área de aurícula derecha

¹ Para la estratificación inicial de riesgo, utilizar los siguientes puntos de corte cuando se utilice el test de caminata de 6 minutos (PM6M): < 165 metros para alto riesgo, 165 a 440 metros para riesgo intermedio, y ≥ 440 metros para bajo riesgo.

² Para la estratificación del riesgo durante el seguimiento, utilizar los siguientes puntos de corte cuando se utilice el test de caminata de 6 minutos (PM6M) para subdividir el riesgo intermedio: 320 a 440 metros para el riesgo intermedio-bajo y entre 165 a 319 metros para el riesgo intermedio-alto

* Para la estratificación inicial de riesgo, emplear el modelo de tres niveles de riesgo (bajo, intermedio y alto) con los parámetros propuestos por la guía ESC/ERS 2022 que incluyen las variables CF-OMS, la PM6M y la concentración de BNP o NT-proBNP, así como los datos clínicos, de laboratorio, ecocardiográficos y hemodinámicos disponibles.

** La elección del parámetro a utilizar se debe basar según disponibilidad y experticia del médico tratante

*** El uso del test de caminata dentro de cada visita de seguimiento depende de la evaluación del médico tratante, las características individuales de los pacientes, y la disponibilidad de los dispositivos; sin embargo, se debe realizar al menos tres veces durante un año.

**** Para la estratificación del riesgo durante el seguimiento, usar el modelo de cuatro niveles para la estratificación del riesgo (bajo, intermedio-bajo, intermedio-alto y alto) con los parámetros propuestos por la guía ESC/ERS 2022 que incluyen a la CF-OMS, la PM6M y la concentración de BNP o NT-proBNP.

IV. Generalidades

Presentación del problema y fundamentos para la realización de la guía

La hipertensión pulmonar (HTP) es una condición clínica caracterizada por el aumento de la presión en las arterias pulmonares, que puede resultar de diversas causas, tales como enfermedades cardíacas, pulmonares o trastornos vasculares (1). La HP es una enfermedad progresiva que afecta tanto la capacidad funcional como la calidad de vida del paciente, y sin un manejo adecuado, puede llevar a insuficiencia cardíaca derecha y, ocasionalmente a la muerte. Se estima una prevalencia global de 1% de la población global (2).

La identificación temprana y el tratamiento oportuno son fundamentales para mejorar los resultados clínicos y reducir las complicaciones asociadas(3). Por este motivo, se considera prioritaria la elaboración de esta guía de práctica clínica (GPC), que ofrece lineamientos basados en evidencia para el diagnóstico, manejo y seguimiento de la hipertensión pulmonar.

Esta GPC ha sido desarrollada por expertos en enfermedades pulmonares y cardiovasculares, así como metodólogos con el objetivo de estandarizar los cuidados y optimizar la toma de decisiones clínicas, garantizando un enfoque multidisciplinario y basado en la mejor evidencia disponible.

Objetivo y población de la GPC

- **Objetivos de la GPC:**
 - Brindar recomendaciones para el diagnóstico y evaluación de pacientes con hipertensión arterial pulmonar, con el fin de contribuir a mejorar la identificación de pacientes y reducir la mortalidad de los pacientes con esta condición
- **Población a la cual se aplicará la GPC:**
 - Pacientes con sospecha sintomática y diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar

Usuarios y ámbito de la GPC

- **Usuarios de la GPC:**
 - Esta GPC está dirigida al personal médico y no médico, que participa en la atención multidisciplinaria del paciente con hipertensión arterial pulmonar.
 - Las recomendaciones serán aplicadas por médicos generales, emergenciólogos, cardiólogos, internistas, intensivistas, neumólogos, médicos residentes de las diversas especialidades, médicos gestores, enfermeros y personal técnico. Asimismo, podrá ser utilizada como referencia por estudiantes de profesiones relacionadas al ámbito de la salud y pacientes.
- **Ámbito asistencial:**
 - El ámbito asistencial incluye los establecimientos de salud del tercer nivel de atención de EsSalud.

V. Metodología

El procedimiento seguido para la elaboración de la presente GPC está detallado en su versión “in extenso”, la cual puede descargarse de la página web del IETSI de EsSalud <https://ietsi.essalud.gob.pe/gpc-guias-de-practica-clinica/>

En resumen, se aplicó la siguiente metodología:

Conformación del grupo elaborador de la guía (GEG):

Se conformó un GEG, que incluyó metodólogos y médicos cardiólogos.

Formulación de preguntas:

En concordancia con los objetivos y alcances de esta GPC, el GEG formuló 5 preguntas clínicas (**Tabla 1**), cada una de las cuales pudo tener una o más preguntas PICO (*Population, Intervention, Comparator, Outcome*). A su vez, cada pregunta PICO pudo tener uno o más desenlaces (o *outcomes*) de interés.

Búsqueda y selección de la evidencia:

Para cada pregunta PICO se buscaron revisiones sistemáticas (RS) publicadas como artículos científicos (mediante búsquedas sistemáticas en PubMed y Biblioteca Cochrane) o realizadas como parte de una GPC previa (mediante una búsqueda sistemática de GPC). Cuando se encontraron RS de calidad aceptable según el instrumento *A Measurement Tool to Assess Systematic Reviews-II* (AMSTAR II) modificado por EsSalud (4), se escogió una para cada desenlace de interés, la cual fue actualizada cuando el GEG lo consideró necesario. Cuando no se encontró ninguna RS de calidad aceptable, se realizó una búsqueda *de novo* de estudios primarios.

Evaluación de la certeza de la evidencia y cálculo de efectos absolutos:

Para cada desenlace de cada pregunta PICO, se evaluó la certeza de la evidencia siguiendo la metodología de *Grading of Recommendations Assessment, Development, and Evaluation* (GRADE) (5).

Asimismo, se calcularon los efectos absolutos para cada desenlace (diferencias de riesgos para desenlaces dicotómicos, o diferencias de medias para desenlaces numéricos). Para el cálculo de las diferencias de riesgos, se consideró que la incidencia del desenlace en el grupo control fue la reportada por el cuerpo de la evidencia, salvo se mencione lo contrario para alguna pregunta.

Formulación de las recomendaciones:

El GEG revisó la evidencia seleccionada para cada pregunta clínica en reuniones periódicas, usando los marcos *Evidence to Decision* (EtD) de la metodología GRADE (6,7). Para ello, tuvo en consideración: 1) Beneficios y daños de las opciones, 2) Valores y preferencias de los pacientes, 3) Aceptabilidad por parte de los profesionales de salud y pacientes, 4) Equidad, 5) Factibilidad de las opciones en EsSalud, y 6) Uso de recursos. Luego de discutir estos criterios para cada pregunta, el GEG, por consenso o por mayoría simple, formuló cada recomendación, asignándole una fuerza (fuerte o condicional) y una certeza de la evidencia (alta, moderada, baja, o muy baja).

Formulación de buenas prácticas clínicas:

El GEG formuló buenas prácticas clínicas (BPC), usualmente en base a su experiencia clínica o a adopciones de otras guías o protocolos (**Tabla 1**).

Revisión por expertos externos:

La presente GPC fue revisada en reuniones con especialistas representantes de otras instituciones y tomadores de decisiones de EsSalud. Asimismo, su versión extensa fue enviada por vía electrónica a expertos externos para su revisión (mencionados en la sección de Revisión externa). Cuando fue pertinente, el GEG tuvo en cuenta los resultados de estas revisiones para modificar las recomendaciones finales.

Actualización de la GPC:

La presente GPC tiene una vigencia de cinco años. Al acercarse al fin de este período, se procederá a realizar una RS de la literatura para su actualización, luego de la cual se decidirá si se actualiza la presente GPC o se procede a realizar una nueva versión.

VI. Recomendaciones

La presente GPC abordó 5 preguntas clínicas y se formularon 5 recomendaciones (2 fuertes y 3 condicionales), 17 BPC, y 2 flujogramas (**Tabla 2, Figuras 1 y 2**).

Pregunta 1. En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP) en quienes se realiza screening con ecocardiografía, ¿se debería evaluar únicamente la velocidad de regurgitación tricuspídea o incluir otros signos ecocardiográficos?

La hipertensión pulmonar (HTP) generalmente se manifiesta como una disfunción progresiva del corazón derecho y se asocia con alta morbilidad, mortalidad y varias complicaciones (8). Por ello, el diagnóstico, evaluación y tratamiento oportunos son cruciales en estos pacientes. Si bien el cateterismo cardíaco derecho es el estándar de oro para diagnosticar HTP (2), su implementación en la práctica clínica es limitada debido a su naturaleza invasiva o a la falta de equipos y profesionales capacitados (9). En cambio, la ecocardiografía, que es no invasiva, se utiliza ampliamente para la detección preliminar de HTP(10). No obstante, los parámetros a evaluar dentro de la ecocardiografía siguen siendo objeto de debate

Se tuvo como referencia la RS de la GPC de la ESC/ERS 2022 (2) considerando que fue la más actualizada; sin embargo, el GEG decidió actualizar su búsqueda para la identificación de estudios de cohortes. Se encontraron siete estudios de tipo cohorte que fueron publicadas como artículos científicos que evaluaron la velocidad de regurgitación tricuspídea (TRV) con o sin algún otros signo indirectos ecocardiográfico (11–17). Sin embargo, solo se contó con un estudio de tipo cohorte prospectiva que realizó comparación directa entre TRV y el TRV + otros signos indirectos (13). Este estudio encontró que, si realizamos el TRV + otros signos indirectos a 1000 personas en lugar de realizar sólo el TRV, podría causar 1 a 34 falsos negativos y podría evitar 0 a 190 falsos positivos (dependiendo del punto de corte de TRVmax y el número de signos indirectos). El GEG consideró que todas las opciones de diagnóstico podrían aceptables en el número de falsos positivos. Sin embargo, la estrategia con un punto de corte de TRVmax de ≥ 2.9 m/s y ≥ 1 signo indirecto sería la alternativa más aceptable para la mayor detección de casos (menos falsos negativos: 1 más; IC95% -6 a +9).

Por ello, se emitió una recomendación **a favor** del uso de la TRVmax de ≥ 2.9 m/s + ≥ 1 signo indirecto. Debido a que la certeza general de la evidencia fue baja, esta recomendación fue **condicional**.

Pregunta 2: En pacientes con sospecha o riesgo de hipertensión pulmonar (HTP), ¿se debería utilizar la nueva definición hemodinámica para definir la HTP?

En los últimos años, se ha propuesto una nueva definición hemodinámica para la HTP, donde se sugiere un umbral más bajo para el diagnóstico, basado en la presión media de la arteria pulmonar (2). Esta redefinición podría tener importantes implicaciones clínicas, ya que podría permitir una detección más temprana y un manejo más efectivo de la enfermedad(18).

Para esta pregunta se realizó una búsqueda sistemática; sin embargo, No se encontró ninguna revisión sistemática para esta comparación. Por ello, se decidió emitir BPC al respecto.

Justificación de la BPC: La RS Xue 2021 (18) realizó un meta-análisis de estudios de cohorte donde comparó la supervivencia de los pacientes PAPm 20-25 mmHg vs valores normales de la PAPm, identificando un que el grupo de 20-25 mmHg presentaba un mayor riesgo de mortalidad y se asociaba altamente con un desarrollo de la enfermedad (PAPm >25 mmHg) durante el seguimiento. Los resultados de esta revisión se resaltan a continuación:

Desenlaces (tiempo de seguimiento)	# Estudios	Efecto relativo (IC 95%)	Diferencia (IC 95%)
Mortalidad (rango de medias de 2,1 a 4,2 años)	7 ENA	HR 2,48 (1,69 a 3,64)	50 más por 10,000,000 (de 20 más a 80 más) ¹
Progresión a la enfermedad (rango de medias de 2,1 a 4,2 años)	4 ENA	HR 2,45 (1,55 a 3,87)	40 más por 10,000,000 (de 10 más a 70 más) ²
			100 más por 10,000,000 (de 40 más a 200 más) ³

IC: Intervalo de confianza; HR: Hazard ratio; ENA: estudio no randomizado

Para la estimación riesgo absolutos se utilizó riesgos poblacionales reportados en la literatura:

¹ Se consideró la mortalidad de la enfermedad en Perú: 32 por 10 000 000 de personas (39)

² Se consideró la incidencia mínima de la enfermedad reportada en países de altos ingresos: 25 por 10 000 000 de personas (40)

³ Se consideró la incidencia máxima de la enfermedad reportada en países de altos ingresos: 71 por 10 000 000 de personas (40)

Así mismo, esta RS comparó de manera indirecta la supervivencia de pacientes con PAPm 20-25 mmHg vs pacientes con PAPm>25 mmHg, identificando que los pacientes con un punto de corte de PAPm 20-25 mmHg tienen mejores tasas de supervivencia que los pacientes con PAPm>25 mmHg. El GEG consideró esta información como relevante y consideró que la definición hemodinámica basado en punto de corte de PAPm>20 conllevaría a mejorar la supervivencia de pacientes y brindarles una atención precoz. Así mismo, se tomó en cuenta que, en la actualidad, la recomendación de este punto de corte es ampliamente aceptado y recomendado en guías previas, como la guía ESC/ESR 2022 (2).

Pregunta 3: En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar, ¿qué escala se debería de utilizar para la estratificación del riesgo de muerte?

En el 2015, la Guía ESC/ERS planteó un conjunto de variables y puntos de corte basados principalmente en opinión de expertos para que sean empleados para la evaluación del riesgo(19). A partir de estas variables, se desarrollaron y validaron diversos modelos de predicción de riesgo (20–22). Debido a la diversidad de escalas se esperaría que haya una heterogeneidad en la selección de las mismas, lo cual podrían conllevar a diferencias en la estratificación.

No se encontró ninguna RS que responda a la pregunta. Por lo tanto, se realizó una búsqueda de *novo* de ECAs. Al no encontrarse ningún ECA, se decidió emitir BPC al respecto.

Justificación de las BPC relevantes:

El GEG consideró que para la evaluación inicial de los pacientes, el modelo de riesgo de tres niveles propuesto por la guía ESC/ERS 2022 (2) permite una evaluación completa, pues incluye parámetros clínicos, resultados de la prueba de ejercicio cardiopulmonar, marcadores bioquímicos, valores de ecocardiografía, resonancia magnética, y datos hemodinámicos. Dentro de los factores más relevantes de esta escala se encuentran: la clase funcional de la OMS (CF-OMS), la prueba de marcha de 6 minutos (PM6M), y la concentración de BNP o NT-proBNP. Las cuales se consideran factibles para su uso dentro del contexto peruano. Así mismo, se destacó que dicha escala es ampliamente validada y reporta un alto valor predictivo (22,23). Inclusive, dicha escala, en su versión 2022, ha sido actualizada para predecir las tasas estimadas de mortalidad actuales (20,22,24).

Por otro lado, el GEG también consideró también utilizar el modelo de cuatro niveles de riesgo propuesto en la guía ESC/ERS 2022 (2) para la estratificación del riesgo de mortalidad durante el seguimiento. Esto permite discriminar dentro del grupo de riesgo intermedio a aquellos pacientes con un mayor riesgo de mortalidad, pues estudios basados en la clasificación de tres niveles evidenciaron que entre el 60% y 70% de los pacientes con riesgo intermedio (20,24,25) existen diferencias significativas en el riesgo de mortalidad durante el seguimiento (20). Dicho modelo fue validado con 1655 pacientes, demostrando que era más sensible para identificar cambios pronósticos, durante el seguimiento, comparado con el modelo de 3 niveles. Este modelo fue validado en otros contextos, como Francia (26), donde se describió un mejor desempeño en la predicción de la supervivencia, sobre todo en el nivel intermedio, comparado con el modelo de tres niveles.

Pregunta 4. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento ¿qué parámetro ecocardiográfico se debería utilizar para el seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento en los controles médicos habituales?

La monitorización y seguimiento de la respuesta al tratamiento en pacientes con HTP es crucial para optimizar las intervenciones terapéuticas y mejorar los resultados a largo plazo(27). La ecocardiografía es una herramienta no invasiva que es utilizada en la evaluación inicial de la HTP (28); sin embargo, existe una gama de parámetros ecocardiográficos y cuyo valor pronóstico durante el tratamiento y seguimiento de los pacientes es incierto.

Se tuvo como referencia la RS de Liyis 2024 (29) considerando que realizó una búsqueda más actualizada y presentó una mejor calidad metodológica. Este estudio encontró que los parámetros ecocardiográficos podrían pronosticar diferentes tasas de mortalidad por cada 10,000,000 de personas. Utilizando la TAPSE, se proyectan 90 muertes más (IC 95%: +50 a +140); con la RVSP, 0 muertes menos (IC 95%: -10 a +10); y con la RVLS, 270 muertes más (IC 95%: +70 a +580). Asimismo, la RVFAC podría asociarse a 250 muertes más (IC 95%: +80 a +500), la RVEF a 50 muertes más (IC 95%: +20 a +70), la RIMP a 180 muertes más (IC 95%: -30 a +530), la RAA a 160 muertes más (IC 95%: +90 a +240) y la RAAI a 190 muertes más (IC 95%: +80 a +330).

En base a la evidencia, se emitió una recomendación **a favor** del uso de la ecocardiografía para el seguimiento. A pesar que la certeza general de la evidencia fue baja, se consideró que la ecocardiografía es un método que forma parte del seguimiento de rutina de un paciente con HTP para identificar otras complicaciones, por lo cual esta recomendación fue **fuerte**.

Así mismo, considerando que los beneficios de utilizar algún parámetro ecocardiográfico fueron grandes para RVLS y RVFAC; entre grade y moderado para RAAI y RIMP (variable); moderado para RAA y TAPSE; y pequeño para RVEF (basados únicamente en el desenlace de mortalidad). Se emitió una recomendación **a favor** del uso de estos parámetros ecocardiográficos. Debido a que la certeza general de la evidencia fue baja, esta recomendación fue **condicional**.

Sin embargo, debido a que los beneficios de utilizar la RVSP fueron triviales (basados únicamente en el desenlace de mortalidad). Se decidió emitir una recomendación **en contra** del uso de este parámetro ecocardiográfico. Si bien la certeza general de evidencia fue muy baja, se consideró que no habría una justificación para invertir recursos económicos y humanos en el uso de RVS como parámetro pronóstico, por lo cual esta recomendación fue **fuerte**.

Pregunta 5. En pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar en tratamiento, en los que se use el test de caminata de 6 minutos como seguimiento y evaluación de respuesta del tratamiento, ¿qué punto de corte se debería usar para la estratificación?

La PC6M es una herramienta sencilla y reproducible que, aunque evalúa la capacidad funcional submáxima en la mayoría de los pacientes (30). Los resultados de la PC6M deben interpretarse en el contexto clínico, ya que diversos factores como el sexo, la edad, la estatura, el peso, las comorbilidades, el uso de oxígeno, la curva de aprendizaje y la motivación influyen en los resultados (31). Sin embargo, no existe un umbral universal aplicable a todos los pacientes, como se refleja en estudios clínicos y registros (32).

No se encontró ninguna RS, por ello se realizó una búsqueda de *novo* de estudios primarios. En esta búsqueda, se encontraron 12 estudios observacionales (16,23,32–41). Sólo se contó evidencia para el desenlace mortalidad por todas las causas. Un resultado de <165 metros en la prueba de pues predecía una mortalidad estimada de 15% a 1.5 años; un resultado >440 metros predecía una mortalidad estimada de 3% a 1.5 años; mientras que un resultado entre 165 y 440 metros predecía una mortalidad entre mayor a 3% pero menor a 15%.

Frente a esto, se emitió una recomendación **a favor** del uso de estos puntos de corte para la estratificación del riesgo. Debido a que la certeza general de la evidencia fue baja y que se identificó diferentes puntos de corte, esta recomendación fue **condicional**.

Justificación de las BPC relevantes:

El GEG consideró establecer también puntos de corte cuando se realice la estratificación de riesgo para el seguimiento (cuatro niveles), por lo que decidió utilizar los puntos de corte definidos por la guía ESC/ERS 2022 (2). Estos subdividen el riesgo intermedio en intermedio-bajo si presentan valores entre 320 a 440 metros en el test de caminata y como intermedio-alto si presentan valores entre 165 a 319 metros.

VII. Referencias

1. Maron BA, Galiè N. Diagnosis, Treatment, and Clinical Management of Pulmonary Arterial Hypertension in the Contemporary Era: A Review. *JAMA Cardiol.* 1 de diciembre de 2016;1(9):1056-65.
2. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2022;2200879.
3. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 24 de diciembre de 2013;62(25 Suppl):D34-41.
4. Shea BJ, Reeves BC, Wells G, Thuku M, Hamel C, Moran J, et al. AMSTAR 2: a critical appraisal tool for systematic reviews that include randomised or non-randomised studies of healthcare interventions, or both. *BMJ.* 21 de septiembre de 2017;358:j4008.
5. Guyatt G, Oxman AD, Akl EA, Kunz R, Vist G, Brozek J, et al. GRADE guidelines: 1. Introduction-GRADE evidence profiles and summary of findings tables. *J Clin Epidemiol.* abril de 2011;64(4):383-94.
6. Alonso-Coello P, Schünemann HJ, Moberg J, Brignardello-Petersen R, Akl EA, Davoli M, et al. GRADE Evidence to Decision (EtD) frameworks: a systematic and transparent approach to making well informed healthcare choices. 1: Introduction. *BMJ.* 28 de junio de 2016;353:i2016.
7. Alonso-Coello P, Oxman AD, Moberg J, Brignardello-Petersen R, Akl EA, Davoli M, et al. GRADE Evidence to Decision (EtD) frameworks: a systematic and transparent approach to making well informed healthcare choices. 2: Clinical practice guidelines. *BMJ.* 30 de junio de 2016;353:i2089.
8. Rosenkranz S, Howard LS, Gomberg-Maitland M, Hoeper MM. Systemic Consequences of Pulmonary Hypertension and Right-Sided Heart Failure. *Circulation.* 2020;141(8):678-93.
9. Schikowski EM, Swabe G, Chan SY, Magnani JW. Association between income and likelihood of right heart catheterization in individuals with pulmonary hypertension: A US claims database analysis. *Pulm Circ.* julio de 2022;12(3):e12132.
10. Dong TX, Zhu Q, Wang ST, Wang YH, Li GY, Kong FX, et al. Diagnostic and prognostic value of echocardiography in pulmonary hypertension: an umbrella review of systematic reviews and meta-analyses. *BMC Pulm Med.* 10 de julio de 2023;23(1):253.
11. Correale M, Rotondo C, Bevere EML, Tricarico L, Rella V, Villani D, et al. Combined peripheral and central ultrasound for the diagnosis of PAH-SSc patients. *Echocardiography.* junio de 2024;41(6):e15853.
12. Mandoli GE, Landra F, Chiantini B, Sciacaluga C, Pastore MC, Focardi M, et al. Tricuspid Regurgitation Velocity and Mean Pressure Gradient for the Prediction of Pulmonary Hypertension According to the New Hemodynamic Definition. *Diagnostics.* 2023;13(16):2619.
13. van de Veerdonk MC, Vonk-Noordegraaf A, Vachiery JL. Unbowed, unbent, unbroken: predicting pulmonary hypertension using echocardiography. *Eur Respir J.* 2022;60(2):2200481.
14. Björkman A, Lund LH, Faxén UL, Lindquist P, Venkateshvaran A. Accuracy and diagnostic performance of doppler echocardiography to estimate mean pulmonary artery pressure in heart failure. *Echocardiography.* septiembre de 2021;38(9):1624-31.
15. Montané BE, Fiore AM, Reznicek EC, Jain V, Jellis C, Rokadia H, et al. Optimal Tricuspid Regurgitation Velocity to Screen for Pulmonary Hypertension in Tertiary Referral Centers. *CHEST.* 2021;160(6):2209-19.
16. Gall H, Felix JF, Schneck FK, Milger K, Sommer N, Voswinckel R, et al. The Giessen Pulmonary Hypertension Registry: Survival in pulmonary hypertension subgroups. *J Heart Lung Transpl.* septiembre de 2017;36(9):957-67.

17. Sumimoto K, Tanaka H, Mukai J, Yamashita K, Tanaka Y, Shono A, et al. Optimal Cut-Off of Tricuspid Regurgitation Velocity According to the New Definition of Pulmonary Hypertension - Its Use in Predicting Pulmonary Hypertension. *Circ Rep*. 24 de septiembre de 2020;2(10):625-9.
18. Xue L, Yang Y, Sun B, Liu B, Zeng Q, Xiong C. Mildly Elevated Pulmonary Arterial Pressure Is Associated With a High Risk of Progression to Pulmonary Hypertension and Increased Mortality: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc*. 6 de abril de 2021;10(7):e018374.
19. Galiè N, Corris PA, Frost A, Girgis RE, Granton J, Jing ZC, et al. Updated treatment algorithm of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 24 de diciembre de 2013;62(25 Suppl):D60-72.
20. Kylhammar D, Kjellström B, Hjalmarsson C, Jansson K, Nisell M, Söderberg S, et al. A comprehensive risk stratification at early follow-up determines prognosis in pulmonary arterial hypertension. *Eur Heart J*. 2017;39(47):4175-81.
21. Boucly A, Weatherald J, Savale L, Jaïs X, Cottin V, Prevot G, et al. Risk assessment, prognosis and guideline implementation in pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. agosto de 2017;50(2).
22. Hoeper MM, Kramer T, Pan Z, Eichstaedt CA, Spiesshoefer J, Benjamin N, et al. Mortality in pulmonary arterial hypertension: prediction by the 2015 European pulmonary hypertension guidelines risk stratification model. *Eur Respir J*. 2017;50(2):1700740.
23. Benza RL, Gomberg-Maitland M, Miller DP, Frost A, Frantz RP, Foreman AJ, et al. The REVEAL Registry Risk Score Calculator in Patients Newly Diagnosed With Pulmonary Arterial Hypertension. *CHEST*. 2012;141(2):354-62.
24. Hjalmarsson C, Kjellström B, Jansson K, Nisell M, Kylhammar D, Kavianipour M, et al. Early risk prediction in idiopathic *versus* connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension: call for a refined assessment. *ERJ Open Res*. 2021;7(3):00854-2020.
25. Bouzina H, Rådegran G, Butler O, Hesselstrand R, Hjalmarsson C, Holl K, et al. Longitudinal changes in risk status in pulmonary arterial hypertension. *ESC Heart Fail*. febrero de 2021;8(1):680-90.
26. Boucly A, Weatherald J, Savale L, de Groote P, Cottin V, Prévot G, et al. External validation of a refined four-stratum risk assessment score from the French pulmonary hypertension registry. *Eur Respir J*. 2022;59(6):2102419.
27. Mayeux JD, Pan IZ, Dechand J, Jacobs JA, Jones TL, McKellar SH, et al. Management of Pulmonary Arterial Hypertension. *Curr Cardiovasc Risk Rep*. 2021;15(1):2.
28. Kadoglou NPE, Khatlab E, Velidakis N, Gkoukoudi E, Myrianthefs MM. The Role of Echocardiography in the Diagnosis and Prognosis of Pulmonary Hypertension. *J Pers Med*. 2024;14(5):474.
29. de Liyis BG, Suastika LOS, Sutedja JC, Jagannatha GNP, Kosasih AM, Alamsyah AH. Prognostic values of right ventricular echocardiography functional parameters for mortality prediction in precapillary pulmonary hypertension: a systematic review and meta-analysis. *Egypt Heart J*. 14 de agosto de 2024;76(1):105.
30. Jaeschke R, Singer J, Guyatt GH. Measurement of health status. Ascertaining the minimal clinically important difference. *Control Clin Trials*. diciembre de 1989;10(4):407-15.
31. Du H, Newton PJ, Salamonson Y, Carrieri-Kohlman VL, Davidson PM. A review of the six-minute walk test: its implication as a self-administered assessment tool. *Eur J Cardiovasc Nurs*. marzo de 2009;8(1):2-8.
32. Zelniker TA, Huscher D, Vonk-Noordegraaf A, Ewert R, Lange TJ, Klose H, et al. The 6MWT as a prognostic tool in pulmonary arterial hypertension: results from the COMPERA registry. *Clin Res Cardiol*. junio de 2018;107(6):460-70.

33. Sitbon O, Humbert M, Nunes H, Parent F, Garcia G, Hervé P, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol*. 21 de agosto de 2002;40(4):780-8.
34. Heresi GA, Rao Y. Follow-Up Functional Class and 6-Minute Walk Distance Identify Long-Term Survival in Pulmonary Arterial Hypertension. *Lung*. diciembre de 2020;198(6):933-8.
35. Radchenko GD, Zhyvylo IO, Sirenko YM. Analysis of pulmonary hypertension patient survival after treatment in referral center (data of first Ukrainian register). *Pulm Circ*. junio de 2019;9(2):2045894019845604.
36. Xiong W, Zhao Y, Xu M, Pudasaini B, Guo X, Liu J. A modified risk score in one-year survival rate assessment of group 1 pulmonary arterial hypertension. *BMC Pulm Med*. 16 de octubre de 2018;18(1):161.
37. Zhao J, Wang Q, Liu Y, Tian Z, Guo X, Wang H, et al. Clinical characteristics and survival of pulmonary arterial hypertension associated with three major connective tissue diseases: A cohort study in China. *Int J Cardiol*. 1 de junio de 2017;236:432-7.
38. Farber HW, Miller DP, McGoon MD, Frost AE, Benton WW, Benza RL. Predicting outcomes in pulmonary arterial hypertension based on the 6-minute walk distance. *J Heart Lung Transplant*. 1 de marzo de 2015;34(3):362-8.
39. Roy AK, McCullagh BN, Segurado R, McGorrian C, Keane E, Keane J, et al. Detection of high-sensitivity troponin in outpatients with stable pulmonary hypertension identifies a subgroup at higher risk of adverse outcomes. *J Card Fail*. enero de 2014;20(1):31-7.
40. Lee WT, Ling Y, Sheares KK, Pepke-Zaba J, Peacock AJ, Johnson MK. Predicting survival in pulmonary arterial hypertension in the UK. *Eur Respir J*. septiembre de 2012;40(3):604-11.
41. McLaughlin VV, Sitbon O, Badesch DB, Barst RJ, Black C, Galiè N, et al. Survival with first-line bosentan in patients with primary pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. febrero de 2005;25(2):244-9.