



1. Hospital José Carrasco Arteaga. Clínica. Neumología. Cuenca-Ecuador
2. Hospital José Carrasco Arteaga. Clínica. Medicina Interna. Azogues-Ecuador

Caso
clínico

Clinical
case

Correspondencia:
ana.guamanm@ucuenca.edu.ec

Dirección:
Daniel Alvarado 2-48 y Vega Muñoz

Código postal:
010208

Celular:
098 869 7323

Cuenca-Ecuador

Membrete bibliográfico

Guamán A, Inga J, Rodas L.
Hipertensión pulmonar asociada
a Síndrome de Sjögren. Reporte
de caso. Rev. Fac. Cienc. Méd. Univ.
Cuenca, 2025;43(1):49-55. doi:
10.18537/RFCM.43.01.06

Hipertensión pulmonar asociada a Síndrome de Sjögren. Reporte de caso

Pulmonary hypertension associated with Sjögren's syndrome.
Case report

Guamán Mizhirumbay, Ana Lucía¹; Inga Lojano, Johana Priscila²;
Rodas Orellana, Leydy Aracely¹

RESUMEN

Introducción: pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) pueden presentar diversas formas de hipertensión pulmonar (HP), actualmente se reconoce que los procesos inflamatorios desempeñan un papel crucial en su desarrollo y progresión.

Caso clínico: mujer de 19 años con disnea progresiva desde el año 2019. En el examen físico, se auscultan soplos cardíacos en foco aórtico (II/VI) y tricuspídeo (I/VI). Los estudios de laboratorio reportan ANA positivo 1/320 con patrón granular fino, Anti-Ro >300 y SSA >200. El cateterismo cardíaco reveló hipertensión arterial pulmonar severa, hipertensión veno capilar.

Conclusiones: las ETC afectan de manera individual a cada paciente, especialmente en sus sistemas cardiovascular y respiratorio, aunque puede presentarse como en el presente caso con síntomas de sequedad y artralgia en un síndrome de Sjögren asociado a HP.

Palabras clave: hipertensión pulmonar, sistema inmunológico, enfermedades del tejido conjuntivo.

ABSTRACT

Introduction: patients with connective tissue diseases (CTD) may present various forms of pulmonary hypertension (PH), and it is currently recognized that inflammatory processes play a crucial role in their development and progression.

Clinical case: this is a case of a 19-year-old woman with progressive dyspnea since 2019. On physical examination, heart murmurs are heard: in the aortic (II/VI) and tricuspid (I/VI) foci. Laboratory studies report positive ANA 1/320 with fine granular pattern, Anti-Ro >300 and SSA >200. Cardiac catheterization revealed severe pulmonary arterial hypertension, venocapillary hypertension.

Conclusions: CTD affects each patient individually, especially in their cardiovascular and respiratory systems, although it can present symptoms of dryness and arthralgia in a Sjögren's syndrome associated with PH.

Keywords: pulmonary hypertension, immune system, connective tissue diseases.

INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar (HP) es común en pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) y presenta alta mortalidad. La hipertensión arterial pulmonar (HAP), una de las formas más avanzadas y progresivas de HP, suele coexistir con otras entidades clínicas, lo que dificulta su abordaje clínico y afecta los pronósticos¹.

El síndrome de Sjögren es una enfermedad autoinmune y multisistémica caracterizada por inflamación y disfunción de las glándulas exocrinas, especialmente las salivales y lacrimales; además, puede presentarse una variedad de sintomatología con compromiso de órganos internos como pulmón, riñón, hígado y de sistema nervioso. La asociación de este síndrome con HP es infrecuente, lo que subraya la importancia de analizar el presente caso clínico².

En pacientes con trastornos del tejido conectivo, la hipertensión arterial pulmonar presenta un mecanismo fisiopatológico complejo marcado por una vasculopatía en las arterias pulmonares, que incluye proliferación celular anormal, vasoconstricción y trombosis, con aumento de la resistencia vascular

pulmonar (RVP), incrementando la poscarga del ventrículo derecho (VD) y puede llevar a una insuficiencia cardíaca derecha. Hemodinámicamente los pacientes con HAP muestran una HP precapilar¹.

A pesar de la elevada mortalidad, la supervivencia en la HP asociada a ETC se ha incrementado al disponer de mejores herramientas diagnósticas y terapéuticas; y de un enfoque escalonado en su evaluación y manejo³.

La HP se define por una presión arterial pulmonar media (PAPm) >20 mmHg en reposo, según la New European Society of Cardiology/European Respiratory Society, confirmado por cateterismo del corazón derecho⁴. Esta condición, según las guías clínicas más recientes de la Sociedad Europea de Cardiología y la Sociedad Europea de Neumología y Cirugía Torácica del 2022, se clasifica en cinco grupos distintos⁵. Cada grupo se diferencia por su perfil hemodinámico, manifestaciones clínicas específicas, la etiología subyacente que contribuye a su desarrollo y las estrategias terapéuticas recomendadas⁶. Esta clasificación no solo ayuda a diagnosticar y manejar eficazmente la HP, sino que también facilita la comprensión de las causas subyacentes y las diferentes presentaciones clínicas que pueden influir en el pronóstico y enfoque terapéutico de cada paciente afectado^{7,8}.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 19 años, estudiante, sin exposición a factores de riesgo respiratorio, con antecedentes personales de enfermedad respiratoria progresiva, inicialmente presentó disnea grado 0 según la escala de disnea modificada del Medical Research Council (MMRC), la cual ha progresado a grado 2 en los últimos 3 años. Además, reporta dolor precordial intermitente y un episodio único de lipotimia, sin presencia de sibilancias ni tos. Fue diagnosticada hace 2 años con síndrome de Sjögren, caracterizado por sequedad oral leve con sensación persistente de boca seca, irritación ocular, y resultados inmunológicos positivos: ANA 1/320 con patrón granular fino, anti-Ro > 300, y SSA > 200. Adicionalmente, fue diagnosticada con hipertensión pulmonar hace 1 año.

Al examen físico: Presión arterial 102/66 mmHg; frecuencia cardíaca 85 latidos por minuto, pulso regular de fuerza moderada y simétrico en ambos lados; frecuencia respiratoria, 20 respiraciones por

minuto; saturación de oxígeno, 95% con FIO_2 al 28%. Medidas antropométricas: peso 67,2 kg, talla 1,56 m, índice de masa corporal (IMC) 27,6. Tórax: simétrico, sin uso de musculatura accesoria, elasticidad y expansibilidad conservadas. Ausencia de ruidos pulmonares patológicos. Cardiovascular: soplo sistólico grado II/VI en el foco aórtico y grado I/VI en el foco tricuspídeo, con desdoblamiento del segundo ruido en el foco pulmonar.

Pruebas de función pulmonar: capacidad de difusión del monóxido de carbono dentro de los valores normales. Espirometría realizada en enero de 2023 reporta valores normales, con FVC de 3.53 L (116%).

En exámenes complementarios de laboratorio se evidencia en el perfil inmunológico ANA 1/320 positivo patrón granular fino, ANTI RO mayor a 300, SSA mayor a 200, resto negativos; analítica sanguínea dentro de parámetros normales. Pruebas serológicas para enfermedades infectocontagiosas hepatitis B y C, VDRL y VIH negativas.

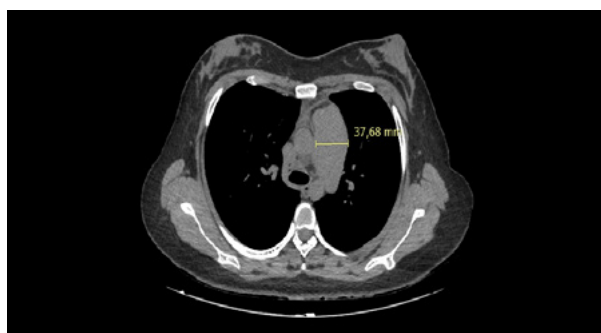


Imagen 1. Tomografía computarizada de tórax. Diámetro del tronco de la arteria pulmonar aumentada, mide 37.6 mm

Gammagrafía de ventilación/ perfusión: negativa para enfermedad tromboembólica venosa. Ecocardiograma transtorácico: normofunción sistólica ventricular izquierda con fracción de eyección de 78%. Válvula tricúspide con insuficiencia moderada, velocidad del reflujo tricuspídeo 5.2 m/s, que permite estimar una PSVD 110 mmhg, velocidad pico sistólico del anillo tricuspídeo 12 cm/s. Válvula pulmonar con flujo anterógrado de patrón tipo III e insuficiencia leve. Tronco de la arteria pulmonar dilatado, 33 mm. Diámetro diastólico del ventrículo derecho 45 mm basal, 40 mm medio y 87 mm longitudinal, normofunción sistólica, TAPSE de 21 mm, hipertrofia de la pared libre del VD. Septum interauricular desplazado hacia la aurícula izquierda.

Todos signos de hipertensión pulmonar.

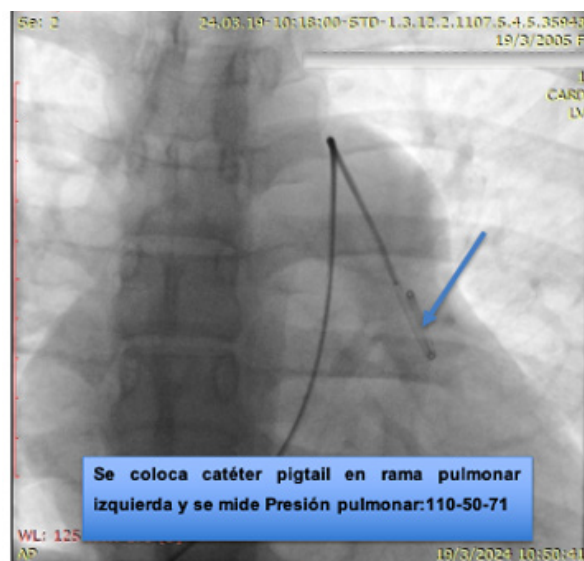


Imagen 2. Cateterismo cardíaco, que mide la presión pulmonar con valores de Arteria Pulmonar: 110-50 -71, Resistencia vascular pulmonar (RVP) 15 Wood Units

Estudio hemodinámico con resultados de hipertensión arterial pulmonar severa, hipertensión veno capilar, ausencia de malformaciones en estudio angiográfico, con las mediciones de presiones: ventrículo izquierdo: 135-16, aorta: 135-75- 90, arteria pulmonar: 110-50-71, ventrículo derecho: 110-20, aurícula derecha: 8. Resistencia vascular pulmonar (RVP), 15 unidades woods. Válvulas mitral, tricuspídea y aórtica competentes, sin cortocircuitos intracardiacos. Test de vasorreactividad negativo, confirmando el diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar descartando posibles causas de origen cardíaco y malformaciones cardíacas.

El tratamiento actual del paciente es oxígeno domiciliario y por considerarse hipertensión arterial pulmonar grupo 1.4.1, inicia tratamiento con antagonista dual del receptor de la endotelina (bosetan) e inhibidores de la fosfodiesterasa tipo5 (PDE5) (sildenafil) que están dirigidos a mejorar la hemodinámica pulmonar y la calidad de vida, así como a mitigar la progresión de la hipertensión pulmonar asociada al síndrome de Sjögren.

DISCUSIÓN

En pacientes con enfermedades del tejido conectivo pueden desarrollarse diversas formas de hipertensión pulmonar; la más avanzada es la hipertensión

arterial pulmonar (HAP) del grupo 1, resultante de la remodelación y constricción de las arterias y arteriolas pulmonares, que generan un aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar y, en última instancia, insuficiencia cardíaca derecha. Actualmente, se reconoce que los mecanismos inflamatorios desempeñan un papel en la aparición y progresión de la HAP, especialmente en pacientes con enfermedades del tejido conectivo; además, se han observado infiltrados de células inflamatorias en las lesiones plexiformes de pacientes con HAP asociadas a enfermedades del tejido conectivo. De hecho, estos últimos constituyen la causa principal de HAP y representan aproximadamente una cuarta parte de la población total⁹.

La HAP es una complicación asociada a diversas enfermedades del tejido conectivo, lo que dificulta su diagnóstico y agrava su pronóstico. Entre estas patologías, destacan la esclerosis múltiple, el lupus eritematoso sistémico, el síndrome de Sjögren primario y la dermatomiositis; siendo la esclerosis múltiple, la de mayor prevalencia de 8% a 12, con una incidencia de 0,61 casos por cada 100 años-paciente. La prevalencia de HAP en pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) aún no se ha determinado de manera concluyente debido a la falta de estudios de cohorte amplios basados en cateterismo cardíaco derecho, aunque se estima que es menor que en aquellos con esclerosis sistémica. Según un estudio nacional realizado en Taiwán y una revisión sistemática de la literatura, la prevalencia de HAP en pacientes con lupus eritematoso sistémico es inferior al 4%. Para los demás ETC, se estima que la prevalencia es menor al 1%¹⁰.

La hipertensión arterial pulmonar se caracteriza por un incremento en la resistencia de los vasos sanguíneos pulmonares debido a cambios estructurales como el engrosamiento de las capas musculares y endoteliales de las arterias pulmonares pequeñas¹¹.

Este remodelado vascular comienza con una excesiva vasoconstricción, posiblemente relacionada con la disfunción de los canales de potasio, que disminuye los vasodilatadores naturales como el óxido nítrico y la prostaciclina, mientras aumenta los vasoconstrictores como la endotelina-1¹². La reducción del diámetro de los vasos sanguíneos pulmonares incrementa la carga de trabajo del ventrículo derecho del corazón, lo que puede llevar a su

dilatación y al aplanamiento del tabique interventricular¹³, aumentando así, la presión sistólica en la arteria pulmonar, misma que puede evaluarse ecográficamente con la presencia de una muesca Doppler característica^{12,14}.

La HAP primaria se encuentra dentro del Grupo 1 en la clasificación de la hipertensión pulmonar de la Organización Mundial de la Salud (OMS), la forma idiopática (primaria) puede asociarse a patologías intracardíacas congénitas, hipertensión portal, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, enfermedades del colágeno o infección por VIH¹⁵. El Grupo 2 incluye la hipertensión pulmonar venosa secundaria a enfermedades cardíacas izquierdas. El Grupo 3 abarca la hipertensión pulmonar asociada a hipoxemia crónica. El Grupo 4 se debe a tromboembólica crónica, embolia pulmonar o ambas. Por último, el Grupo 5 engloba diversas etiologías multifactoriales. Esta clasificación de la OMS facilita la categorización de la hipertensión pulmonar según su causa subyacente, lo que es fundamental para un adecuado diagnóstico y tratamiento¹⁶.

El diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar idiopática requiere descartar otras causas de elevación de la presión arterial pulmonar pruebas iniciales menos invasivas como electrocardiograma, radiografía de tórax y pruebas de función pulmonar aportan datos orientativos. En el ECG se puede observar desviación del eje e hipertrofia del ventrículo derecho, aumento de la onda P por dilatación auricular derecha. La ecocardiografía una prueba muy sensible, evalúa el tamaño ventricular derecho y la sobrecarga presión-volumen, y estima la presión arterial pulmonar. En la radiografía de tórax se evidencian signos de hipertensión vascular pulmonar como atenuación de las marcas vasculares y dilatación de las arterias pulmonares¹⁷⁻²².

Las pruebas de función pulmonar pueden mostrar reducciones en los niveles de la capacidad pulmonar total, la capacidad vital forzada y una disminución significativa de la capacidad de difusión del monóxido de carbono. La gasometría arterial puede revelar un aumento del gradiente de Aa y una pO₂ baja, se recomienda exploración pulmonar de perfusión (exploración V/Q) para descartar tromboembolismo pulmonar. Las pruebas de función hepática, las pruebas autoinmunes y las pruebas de VIH (en pacientes de alto riesgo) excluyen otras posibles causas^{15,19,21-23}.

El cateterismo cardíaco derecho constituye el estándar de oro en el diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar. Mediante esta intervención se realiza una evaluación hemodinámica integral, que comprende la determinación de la presión arterial pulmonar media (diagnóstico si >20 mmHg en reposo), presión enclavamiento capilar pulmonar (PCWP <15 mmHg), resistencia vascular pulmonar (RVP >3 unidades Wood) y los gradientes de presión transpulmonar y diastólica. En pacientes con hipertensión arterial pulmonar idiopática, se recomienda realizar pruebas de vasorreactividad durante el procedimiento que consiste en administración de vasodilatadores; la prueba es positiva, con disminución de la presión media de la arteria pulmonar ≥ 10 mmHg hasta <40 mmHg, sin caída de la presión arterial sistémica ni disminución del gasto cardíaco, en este caso los pacientes podrían beneficiarse de los bloqueadores de los canales de calcio^{24,25}.

Los estudios han indicado que la hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedades del tejido conectivo representa aproximadamente el 34% de todos los casos de hipertensión pulmonar en el grupo 1. Aunque la prevalencia de la HAP en pacientes con LES no es alta, sin embargo, esta condición se asocia con un pronóstico desfavorable. En cuanto al síndrome de Sjögren, aunque se observa con menor frecuencia en estos pacientes, el cateterismo cardíaco derecho ha demostrado perfiles hemodinámicos menos favorables en comparación con la esclerosis sistémica y el LES, lo que sugiere un mayor compromiso hemodinámico en el SS cuando se presenta hipertensión pulmonar¹.

La aparición de hipertensión pulmonar en pacientes con enfermedades del tejido conectivo afecta significativamente su calidad de vida y pronóstico clínico. No obstante, en los últimos años se han logrado avances importantes en la comprensión de los factores de riesgo, el diagnóstico y las opciones terapéuticas, lo que ha contribuido a mejorar el pronóstico y manejo de estos pacientes^{3,7}.

El tratamiento de la HAP en pacientes con enfermedades del tejido conectivo requiere un enfoque complejo que incluye la evaluación inicial de la gravedad y el riesgo pronóstico, además de monitorear la respuesta al tratamiento. Se recomienda que estos pacientes sean remitidos a centros especializados y manejados por un equipo multidisciplinario que incluya reumatólogos, cardiólogos y

neumólogos. Debido al impacto significativo de la HAP en la vida cotidiana y su potencial gravedad, es fundamental ofrecer apoyo psicológico, social y emocional²².

En Ecuador no existen datos fiables de prevalencia; en el presente caso, la paciente, al presentar una patología de base de enfermedad de tejido conectivo y descartando otras causas de elevación de la presión arterial pulmonar, se clasifica dentro HTP grupo 1 (1.4.1: asociada a lupus y síndrome de Sjögren), y de ahí la importancia de la clasificación para iniciar el tratamiento conjuntamente con terapias complementarias como oxigenoterapia y diuréticos se valoran caso por caso²⁶⁻²⁸.

CONCLUSIONES

En pacientes con enfermedades del tejido conectivo con afección en sus sistemas cardiovascular y respiratorio es fundamental reconocer la asociación poco frecuente entre la HP y el síndrome de Sjögren, una enfermedad que puede llevar a complicaciones sistémicas más allá de los síntomas de sequedad y artralgia, como el desarrollo de hipertensión pulmonar.

ASPECTOS BIOÉTICOS

El presente caso cuenta con el consentimiento informado de la paciente. Durante la investigación se guardó estricta confidencialidad de los datos personales de la misma.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Guamán Mizhirumbay Ana Lucía. Médica. Hospital José Carrasco Arteaga. Clínica. Neumología. Cuenca-Azuay-Ecuador. e-mail: ana.guamanm@ucuenca.edu.ec ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2784-7143>

Inga Lojano Johana Priscila. Médica. Magister en seguridad y salud ocupacional. Hospital José Carrasco Arteaga-IESS. Clínica. Medicina Interna. Azogues-Cañar-Ecuador. e-mail: johanap.inga@ucuenca.edu.ec ORCID: <http://orcid.org/0000-0001-6785-9109>

Rodas Orellana Leydy Aracely. Médica. Especialista en Neumología. Hospital José Carrasco Arteaga. Clínica. Neumología. Cuenca-Azuay-Ecuador. e-mail: leydyrodas22@gmail.com ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-6785-9109>

orcid.org/0000-0002-8830-592X

CONTRIBUCIÓN DE LAS AUTORAS

Todas las autoras contribuyeron de manera similar en la concepción y diseño del trabajo con el correspondiente análisis e interpretación de los datos, redacción y revisión crítica del manuscrito, aprobación de la versión final y están en capacidad de responder a todos los aspectos del artículo.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gegenava M, Gegenava T. Association of pulmonary hypertension with outcomes in patients with Systemic sclerosis and other connective tissue disorders: review and meta-analysis. *Sarcoidosis Vasc Diffuse Lung Dis.* 2024;41(1):e2024023. doi: 10.36141/svld.v41i1.14570
2. Zeng X, Liu Q, Rathinasabapathy A, Zha L, Liu D, Tang Y, et al. Pulmonary veno-occlusive disease in Sjogren's syndrome: a case report. *BMC Pulm Med.* 2023;23(1):26. doi: 10.1186/s12890-023-02322-w
3. Li M, Shi Y, Zhao J, Wang Q, Li M, Zhao X. Identification of potential susceptibility genes in patients with primary Sjögren's syndrome-associated pulmonary arterial hypertension through whole exome sequencing. *Arthritis Res Ther.* 2023;25(1):175. doi: 10.1186/s13075-023-03171-y
4. Humbert M, Kovacs G, Hoeper M, Badagliacca R, Beger R, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Society of Cardiology.* doi: 10.1093/eurheartj/ehac237
5. Delgado V, Pascual-Figal D, Calero E, Escribano P, García-Alvarez A, Lázaro M, et al. Comentarios a la guía ESC/ERS. 2022 sobre el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2023;76(5):294–300. doi: 10.1016/j.recesp.2022.10.015
6. Guardado J, Palma M, Contreras E. Hipertensión arterial pulmonar idiopática. *Revista Médica (Colegio de Médicos y Cirujanos de Guatemala)* 2021;160(3):286–90. doi: 10.36109/rmg.v160i3.407
7. Favoino E, Prete M, Liakouli V, Leone P, Sisto A, Navarini L, et al. Idiopathic and connective tissue disease-associated pulmonary arterial hypertension (PAH): similarities, differences and the role of autoimmunity. *Autoimmun Rev* 2024;23(4):103514. doi: 10.1016/j.autrev.2024.103514
8. Johnson S, Sommer N, Cox-Flaherty K, Weissmann N, Ventetuolo C, Maron B. Pulmonary hypertension: a contemporary review. *Am J Respir Crit Care Med.* 2023;208(5):528-548. doi: 10.1164/rccm.202302-0327SO.
9. Vonk M, Vandecasteele E, van Dijk A. Pulmonary hypertension in connective tissue diseases, new evidence and challenges. *Eur J Clin Invest.* 2021;51(4):e13453. doi: 10.1111/eci.13453
10. Huang W, Hsieh S, Wu Y, Hsieh T, Wu Y, Li K. 2023 Taiwan Society of Cardiology (TSOC) and Taiwan College of Rheumatology (TCR) Joint Consensus on Connective Tissue Disease-Associated Pulmonary Arterial Hypertension. *Acta Cardiol Sin.* 2023;39(2):213–241. doi: 10.6515/ACS.202303_39(2).20230117A
11. León-Román F, Valenzuela C, Molina-Molina M. Fibrosis pulmonar idiopática. *Med Clin (Barc)* 2022;159:189–94. doi: 10.1016/j.medcli.2022.02.020
12. Luna-López R, Martín A, Subías P. Hipertensión arterial pulmonar. *Med Clin (Barc)* 2022;158:622–9. doi: 10.1016/j.medcli.2022.01.003
13. Meza M, Morán D, Sáenz C, Icaza S. Fisiopatología de la hipertensión pulmonar. *REecimundo* 2021;5(3):116–26. doi: 10.26820/recimundo/5.(2).julio.2021.116-126
14. Berrazueta J. Hipertensión pulmonar. Aclarando conceptos. *An RANM.* 2021;138(02):137-142. doi: 10.32440/

ar.2021.138.02.doc01

15. Di Martino M, Cabrera F, Mezzacapo F, Magaldi G, Barcudi R, Camporro F. Hipertensión arterial pulmonar secundaria a infección por virus de inmunodeficiencia humana: a propósito de un caso. *Rev. Methodo* 2024;9(3):54-57. doi: 10.22529/me.2024.9(3)09
16. Galiè N, Hoeper M, Humbert M, Torbicki A, Vachiery J, Barberá J, et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2009;62(12):1464.e1-e58. doi: 10.1016/S0300-8932(09)73130-6
17. Hoeper M, Dwivedi K, Pausch C, Lewis R, Olsson K, Huscher D, et al. Phenotyping of idiopathic pulmonary arterial hypertension: a registry analysis. *Lancet Respir Med* 2022;10:937–48. doi: 10.1016/S2213-2600(22)00097-2
18. Díaz E, Carrillo C, Juárez J, Lladser G, Lipchak P, Rodes O, et al. Signo del huevo y la banana: un novedoso marcador diagnóstico de tc para la hipertensión pulmonar. *Rev Fac Cien Med Univ Nac Cordoba.* 2021;78(Suplemento). Disponible en: <https://revistas.unc.edu.ar/index.php/med/article/view/34864>
19. Macías J, Prieto L, Cárdenas A, Piarpuezán M. Hipertensión Pulmonar, genética, histopatología, diagnóstico y tratamiento, artículo de revisión. *Pol. Con.* 2022;70(7):1281-1297. doi:10.23857/pc.v7i12.5070
20. Hernández R, Maruri M. Secuestro pulmonar: opciones de tratamiento desde la perspectiva de las teorías embrionarias. *Acta Pediátrica de México* 2020;41:72–84. doi: 10.18233/APM41No2pp72-842013
21. Guindel M, Nava E, Martínez L, García F, Fernández G, Del Castillo K. El papel del radiólogo en la hipertensión pulmonar: diagnóstico y clasificación clínica *Seram* 2021;(1)1. Disponible en: <https://piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/view/4150>
22. León J, Pedraza M, Pedraza J, Medina N, Patiño M, López J, et al. Hipertensión pulmonar. Una aproximación clínica y terapéutica de un problema multicausal y complejo. *Ciencia Latina Revista Científica Multidisciplinar.* 2024;8(1):9714-9728. doi: 10.37811/cl_rcm.v8i2.10294
23. Salisbury J, Curbelo P, Arcaus M, Cánave J. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. *Revista Médica Del Uruguay* 2011;27:166–74. Disponible en: http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-03902011000300007&lng=es&nrm=iso
24. Ayuela J, Clau Terré F, Ochagavia A, Vicho R. Papel de la ecocardiografía en la monitorización hemodinámica de los pacientes críticos. *Med Intensiva* 2012;36(83):220–32. doi:10.1016/j.medin.2011.11.025
25. Adhyapak S, Konda A, Thirumal KT, Varghese K. Right heart catheterization in idiopathic pulmonary hypertension: An all-inclusive necessity. *Curr Probl Cardiol* 2024;102642. doi: 10.1016/j.cpcardiol.2024.102642
26. Krowl L, Anjum F, Kaul P. Pulmonary Idiopathic Hypertension. *Treasure Island (FL): StatPearls Publishing;* 2025. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK519041/>
27. Klinger J, Elliott C, Levine D, Bossone E, Duvall L, Fagan K, et. al. Therapy for Pulmonary Arterial Hypertension in Adults: Update of the CHEST Guideline and Expert Panel Report. *Chest.* 2019;155(3):565-586. doi: 10.1016/j.chest.2018.11.030
28. Chin K, Gaine S, Gerges C, Jing Z, Mathai S, Tamura Y, et al. Treatment algorithm for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J.* 2024;64(4):2401325. doi: 10.1183/13993003.01325-2024