

Módulo II. CONOCIENDO LA HP

Asociación Nacional de
HIPERTENSIÓN PULMONAR

Contenido del módulo II. Conociendo la HP

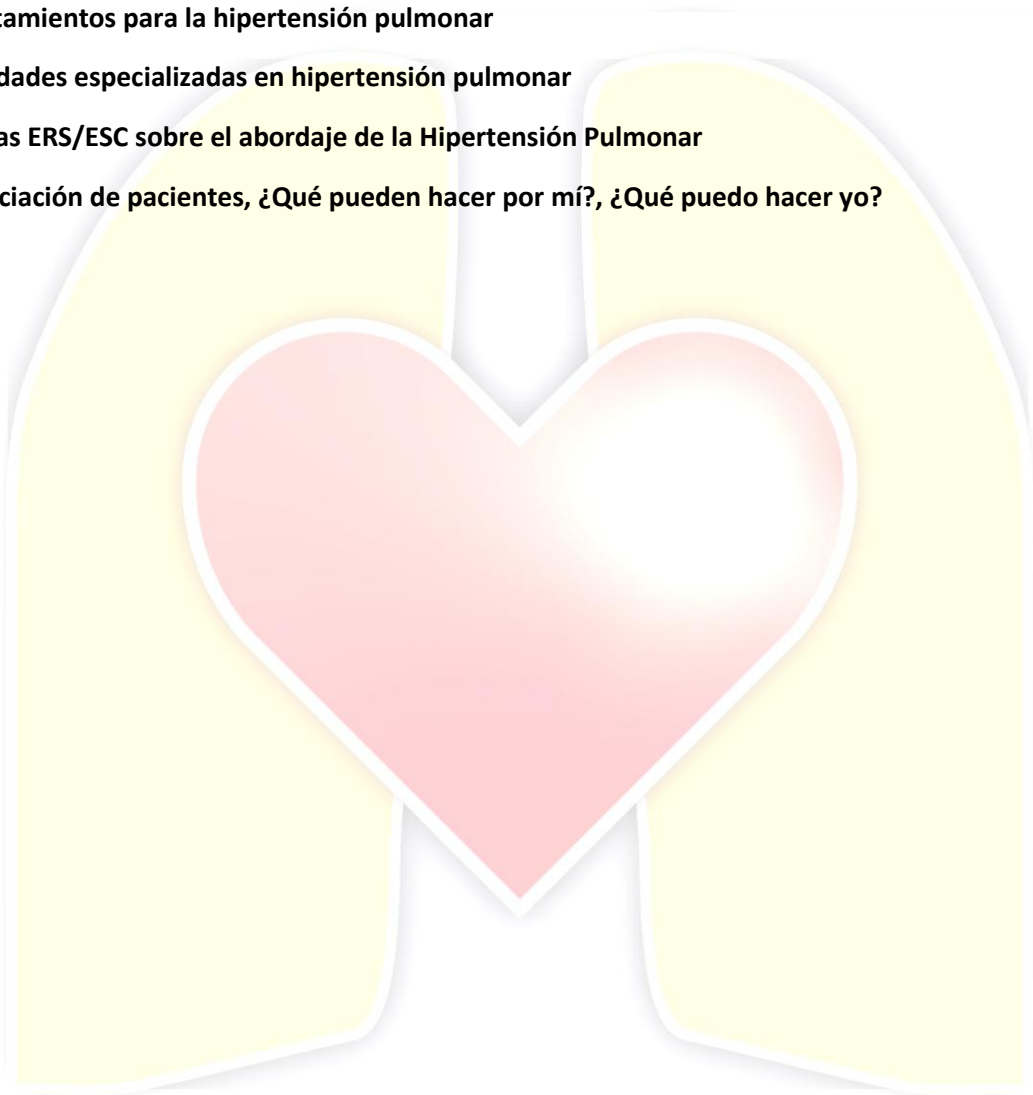
Qué es la hipertensión pulmonar

Tratamientos para la hipertensión pulmonar

Unidades especializadas en hipertensión pulmonar

Guías ERS/ESC sobre el abordaje de la Hipertensión Pulmonar

Asociación de pacientes, ¿Qué pueden hacer por mí?, ¿Qué puedo hacer yo?



Asociación Nacional de
HIPERTENSIÓN PULMONAR

El contenido de dicho módulo está extraído de las Guías de apoyo para pacientes elaboradas con las Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar y “Controlando la hipertensión pulmonar” publicado por SEPAR (Sociedad española de neumología y cirugía torácica)

Qué es la hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar es una enfermedad que se caracteriza por el aumento progresivo de la presión (hipertensión) en el interior de las “arterias pulmonares”. Estas arterias son los vasos que llevan la sangre desde el corazón hacia los pulmones para que en estos se oxigene.

La hipertensión pulmonar es una enfermedad relativamente rara, con una prevalencia baja, a nivel global la prevalencia de la enfermedad es aproximadamente el 1% de la población mundial. En España, se estiman 15 casos por millón de habitantes, dato sacado del Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar REHAP. El perfil “clásico” hasta la fecha eran mujeres jóvenes, de entre 30-50 años, pero en las últimas revisiones el perfil más común (entre el 60-85% de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar en registros internacionales, actuales) son tanto mujeres como hombres entre los 50-65 años con comorbilidades cardiopulmonares relevantes. Pero es una patología que puede comprometer a personas de todas las edades sin distinción racial; también afecta a los niños. Según la REHAP en España hay alrededor de 4.600 diagnosticadas de hipertensión pulmonar y según el Registro Español de Hipertensión Pulmonar Pediátrico, hay alrededor de 500 niños con esta patología.

La base de la enfermedad suele inicialmente ser una alteración en la función de las paredes de las arterias pulmonares. En ellas se produce, por un lado, un déficit en la producción de ciertas sustancias que favorecen la dilatación de los vasos (la más importante: prostaciclina) en tanto que, a la vez, se produce un exceso de otras sustancias que contraen las arterias (la más importante: endotelina).

En fases más avanzadas de la enfermedad las arterias pulmonares adoptan un aspecto engrosado y sus paredes se vuelven menos flexibles.

Las causas pueden ser múltiples. Por lo general vienen determinadas por una predisposición genética (determinadas mutaciones) sumadas a factores ambientales que muchas veces son desconocidos.

Cuáles son los síntomas que pueden aparecer en la hipertensión pulmonar

Habitualmente los síntomas precoces de la hipertensión pulmonar suelen ser poco característicos. Esta situación facilita que la enfermedad pueda ser confundida con otras patologías respiratorias o que se diagnostique tardíamente.

Los pacientes con hipertensión pulmonar suelen comúnmente referir “falta de aire” o bien que se “cansan” o “fatigan” más rápidamente al mínimo esfuerzo, por ejemplo, al subir tres o cuatro escalones ya sienten esa falta de aire.

Otras veces los pacientes pueden presentar sensación de mareo, síncope o dolor en el pecho.

También es frecuente que algunos pacientes relaten tener la percepción de que el “corazón late más fuerte” o de haber padecido episodios de “palpitaciones” o “arritmias”.

Finalmente, y tal como se verá más adelante, la hipertensión pulmonar puede ser una complicación de enfermedades preexistentes (respiratorias, reumáticas, cardíacas, etc.) y, por lo tanto, podrán presentar síntomas relacionados con estas patologías.

También existen síntomas tardíos que suelen relacionarse con el agotamiento o claudicación del corazón (insuficiencia cardiaca).

Cuando la hipertensión pulmonar es debida a otra enfermedad, bien sea pulmonar o cardiaca, ésta se considera una complicación de la enfermedad de base, por lo que no precisa, en la mayoría de los casos, un tratamiento específico.

Las arterias pulmonares conectan al corazón con los pulmones y por tanto, el incremento de la presión en las mismas conduce a una sobrecarga del corazón.

A largo plazo, los síntomas más destacables de la “insuficiencia cardiaca” suelen ser los edemas (hinchazón) de las piernas o la presencia de líquido en el abdomen (ascitis) que puede darle un aspecto deformado o prominente.

Cuando hay insuficiencia cardiaca el hígado puede hallarse aumentado de tamaño por la retención de líquido (hepatomegalia) y a veces puede dar sensación de peso o dolor a la palpación. En estos casos también se suele observar que las venas del cuello se hallan dilatadas y turgentes (ingurgitación yugular).

Cómo se diagnostica

El médico debe conocer la **presión de las arterias pulmonares** ya que si es superior a **20 mmHg, en reposo**, se consideran valores propios de hipertensión pulmonar. La primera estimación de la presión se puede conseguir a partir de un ecocardiograma con DOPPLER; ésta técnica es bastante fidedigna y no es una prueba invasiva.

Otras pruebas que pueden ayudar al diagnóstico son:

- **La prueba de la marcha de los 6 minutos**, en la que se mide en metros la distancia que puede recorrer el paciente en ese tiempo. Esta prueba es importante ya que el médico a partir de los metros recorridos puede establecer la severidad de la enfermedad y establecer el tratamiento.
- **Espirometría**: para descartar enfermedades respiratorias.
- **Estudio del sueño**: para valorar la presencia del APNEA del sueño.
- **Gammagrafía pulmonar**: para valorar posibles trombos en las arterias pulmonares.
- **TAC**: cuando se sospecha de embolias pulmonares o cuando se detecta presencia de enfermedades respiratorias para conocer el estado del árbol vascular pulmonar.

Qué prueba confirma el diagnóstico

Para confirmar el diagnóstico de hipertensión pulmonar se necesita medir directamente la presión de las arterias pulmonares, para lo que hace falta realizar una prueba invasiva en el hospital llamada **cateterismo cardiaco o estudio hemodinámico**. ¿En qué consiste dicha prueba?

La prueba se realiza mediante la introducción de un catéter desde un punto de punción (normalmente una vena cuando es un cateterismo derecho, para evaluar presión pulmonar pero también puede ser desde la muñeca, muy pocas veces, aunque sí es más frecuente a nivel de brazo (basílica) o cuello). Qué se pretende medir:

1. Determinar la presión basal en las arterias pulmonares.

2. Realizar una prueba o test de vasodilatación aguda.
3. Inyectar un líquido o material de contraste en las arterias pulmonares para evaluar tamaño, disposición y, principalmente, la presencia de trombos en su interior (arteriografía pulmonar).
4. Extender el estudio al corazón para evaluar las cavidades cardíacas, arterias coronarias, etc.

El test de vasodilatación aguda es muy importante, puesto que evalúa la respuesta de la presión pulmonar a distintos agentes que producen dilatación de las arterias pulmonares (oxígeno, óxido nítrico, prostaciclina, etc.). El test es positivo cuando se produce una determinada reducción de la presión pulmonar como consecuencia de la vasodilatación. Pero una prueba vasodilatadora negativa no implica que no se vaya a responder a un tratamiento vasodilatador.

La prueba vasodilatadora permite identificar a los pacientes que se pueden beneficiar de tratamientos con antagonistas del calcio a largo plazo.

CLASIFICACIÓN FUNCIONAL EN LA HAP (NYHA/OMS)	
Clase I	Sin limitación a la actividad física. No hay limitación para la actividad habitual. La actividad física ordinaria no produce disnea, fatiga, dolor torácico ni síncope.
Clase II	Leve limitación de la actividad física. Sin limitación en reposo. La actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase III	Limitación marcada de la actividad física. Sin limitación en reposo. La actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase IV	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin presentar síntomas. Pueden tener signos de Insuficiencia Cardíaca Derecha y síncope. La disnea o fatiga pueden aparecer en reposo. Los síntomas aumentan con cualquier actividad física.

Ilustración 1. Imagen sacada del libro controlando HAP.2012 SEPAR

TIPOLOGÍA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR

GRUPO 1	IDIOPÁTICA
GRUPO 2	DEBIDA A ENFERMEDAD CARDIACA IZQUIERDA
GRUPO 3	ASOCIADA A ENFERMEDADES PULMONARES
GRUPO 4	TROMBOEMBOLICA CRÓNICA

No todos los grupos de hipertensión pulmonar son considerados como enfermedades raras:

Los grupos de hipertensión pulmonar considerados como raras son:

Grupo 1: Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP)

Grupo 4: Hipertensión Pulmonar asociada con la obstrucción de las arterias pulmonares

Grupo 5: Hipertensión Pulmonar subyacentes a otras causas multifactoriales

La más común es la ocasionada por enfermedad cardíaca o enfermedades pulmonares (grupos 2 y 3) siendo, la gran mayoría de casos entorno al 90-95% de los pacientes.

Qué causa la hipertensión pulmonar

Establecer la causa de la hipertensión pulmonar no suele ser fácil puesto que en la mayoría de los casos donde la enfermedad es la única manifestación, su origen no suele identificarse (origen IDIOPÁTICO). En numerosos otros casos, la presencia de la hipertensión pulmonar puede adjudicarse a distintas patologías preexistentes.

Causas de la hipertensión pulmonar:

- Sin causa evidente o reconocible (hipertensión pulmonar “idiopática”) o con algún otro familiar afectado (hipertensión arterial pulmonar familiar).
- Asociada a múltiples entidades distintas y sin relación entre sí (otras causas):
 - Defectos congénitos del corazón.
 - Enfermedades reumáticas o del colágeno (lupus, esclerodermia, artritis reumatoide).
 - Enfermedades crónicas del hígado (hipertensión portal).
 - Virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).
 - Ciertos medicamentos dietéticos o drogas ilegales (cocaína, etc.).
- En España, síndrome tóxico del aceite de colza.
- Asociada a la persistencia posnatal de la hipertensión pulmonar propia de la vida intrauterina (hipertensión pulmonar persistente del recién nacido).
- Asociada a enfermedades pulmonares tales como enfisema, enfermedad intersticial del pulmón, apnea del sueño, etc. (trastornos respiratorios).
- Asociada a la presencia de múltiples coágulos o trombos en la circulación pulmonar (enfermedad trombótica y/o embólica crónica).
- Asociada a enfermedades cardíacas crónicas tales como afecciones de la válvula mitral o insuficiencia cardíaca de larga evolución, que provocan aumento de la presión pulmonar (hipertensión venosa pulmonar).
- Asociada a alteraciones propias de las paredes de las arterias pulmonares tales como los hemangiomas pulmonares (trastornos que afectan directamente la vasculatura del pulmón).

En función del origen de la enfermedad, la evolución de esta va a ser diferente, y por eso se establece una clasificación de “tipos de hipertensión pulmonar” en base a su posible causa ya que “**no todas las hipertensiones pulmonares son iguales**”.

La clasificación de la HP en **categorías está basada fundamentalmente en datos clínicos**. Las diferentes categorías comparten similitudes en los mecanismos que la producen, la clínica que presentan y las opciones de tratamiento.

Tratamientos para la hipertensión pulmonar

No todas las causas de HP son subsidiarias de un tratamiento específico. Es más, en algunas determinadas causas está contraindicado el tratamiento, ya que puede empeorar el estado del paciente.

Hay varios tipos de tratamientos:

- Tratamientos farmacológicos no específicos
- Tratamientos farmacológicos específicos
- Tratamientos quirúrgicos

Tratamientos farmacológicos no específicos

Antagonistas del calcio: La familia de los bloqueantes de los canales del calcio administrados por vía oral producen vasodilatación. Los más utilizados son el **diltiazem, la nifedipina y el amlodipino** y son inespecíficos porque dilatan tanto los vasos pulmonares como el resto de las arterias. Habitualmente se comienza con una dosis pequeña, la cual se incrementa paulatinamente. Pueden ser útiles en un 10-15% de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar idiopática produciendo un descenso de la presión pulmonar. Actualmente se tiende a utilizarlos sólo en aquellos pacientes en los que la respuesta a la prueba vasodilatadora aguda fue positiva.

Sus principales efectos secundarios son mareos, hipotensión arterial y edemas de los miembros inferiores.

Diuréticos: por lo general se utilizan en pacientes con insuficiencia cardiaca como consecuencia de una hipertensión pulmonar avanzada. En estos casos hay signos de retención de líquido (edemas, ascitis, hepatomegalia, etc.) por lo que los diuréticos se aplican para forzar la diuresis (producción de orina), y por tanto reducir los signos y síntomas de la insuficiencia cardiaca. Se suelen administrar por la mañana cuando solo es una dosis al día.

Sus efectos secundarios principales son los calambres por la pérdida de potasio e hipotensión arterial.

Digitálicos: la **digoxina** también es utilizada en algunos pacientes con insuficiencia cardiaca derecha (hipertensión pulmonar avanzada) con el objetivo de reforzar la función contráctil del corazón.

Un efecto secundario es su toxicidad en sangre y para evitar esto se realizan controles a través de análisis de sangre. Sus efectos secundarios pueden ser alteraciones cardiacas (bradicardias, etc...), alteraciones digestivas (diarreas, vómitos, etc.).

Anticoagulantes: se usan para tornar más fluida a la sangre puesto que la hipertensión pulmonar por sí sola puede retardar el flujo sanguíneo y favorecer la formación de coágulos o trombos. Además, son utilizados en un tipo de hipertensión pulmonar que, es secundaria a la formación de trombos en la circulación pulmonar. Los fármacos más utilizados son la warfarina (aldocumar) y el acenocumarol (Sintrom) y se requiere un estricto seguimiento médico para vigilar los niveles de anticoagulación y asignar su pauta de dosificación. Recientemente se han desarrollado nuevos tratamientos anticoagulantes orales que no precisan control de niveles. No están financiados por el SNS en todos los casos.

Efectos secundarios: Al hacer más fluida la sangre puede haber hemorragias ante pequeños golpes o traumatismos accidentales, o bien aparecer sangre en la orina, saliva (higiene dental), etc. Con determinados anticogulantes hay que tener una serie de precauciones alimentarias para no alterar el INR (tiempo de protombina).

Oxígeno: la oxigenoterapia puede mejorar la calidad de la vida de aquellos pacientes con hipertensión pulmonar y niveles bajos de oxígeno en sangre (hipoxemia). Esta situación es más común en los casos de hipertensión pulmonar asociada a enfermedades respiratorias crónicas, pero puede también observarse en otros casos de hipertensión pulmonar. Para la administración del oxígeno se utilizan dispositivos especiales y es siempre conveniente individualizar el tratamiento según el perfil de hipoxemia del paciente porque algunos lo son permanentemente, otros frente al esfuerzo y otros sólo durante el sueño.

Tipos de dispensadores:

- Cilindros de oxígeno, botellas que contienen el oxígeno en estado gaseoso. Deben ser reemplazadas cuando se agotan.
- Oxígeno líquido, almacenado en un tanque nodriza que debe ser recargado periódicamente.
- Concentradores, aparatos eléctricos que extraen el oxígeno del aire.

Efectos del oxígeno:

Puede reseca las fosas nasales, endurecer las secreciones y en ocasiones favorecer la aparición de pequeñas lesiones en la mucosa nasal. Para aliviar las molestias realice su aseo nasal con lavados con suero fisiológico. También puede utilizar pomadas que protejan la mucosa nasal.

Precauciones que debe tener con el equipo

Nunca colocarlo cerca de una fuente de calor (cocinas, hornos, radiadores, etc.).

Nunca fume si lo lleva puesto, ni deje fumar cerca de él, puede ser inflamable.

Mantenga en condiciones óptimas el aparato y limpie sus cánulas nasales. En caso de deterioro de las mismas puede pedir que sean sustituidas.

Todos los dispositivos requieren mantenimiento de las casas distribuidoras.

Para casos de emergencia o desplazamientos es necesario disponer de una bombona de oxígeno comprimido o dispositivos portátiles, como mochilas o pequeños concentradores con batería.

Su autonomía es limitada, algo que deberá tener en cuenta cuando se desplace fuera de su domicilio.

Si su intención es viajar a otras ciudades deberá ponerse en contacto con la empresa suministradora de oxígeno del lugar de destino.

Tratamientos específicos de enfermedades de base: existen distintas afecciones (respiratorias, reumáticas, virus del VIH, hepatopatías, cardiológicas, etc.) capaces de provocar hipertensión pulmonar. Por tanto, la medicación de estos pacientes puede incluir fármacos para dichas patologías.

Tratamientos farmacológicos específicos

En la actualidad los tratamientos existentes para la hipertensión pulmonar se dividen en 4 dianas terapéuticas:

Vía de la endotelina

vía de las prostaciclinas

Vía del óxido nítrico

vía de la activina

Vía de la endotelina

Antagonistas de la endotelina (BOSENTÁN, SIXTAXENTÁN, MACITENTAN, AMBRISANTAN)

Son fármacos que, por vía oral, antagonizan y bloquean los efectos de la endotelina (sustancia que promueve la contracción de los vasos arteriales) impidiendo sus efectos constrictores produciendo vasodilatación y la caída de la presión pulmonar.

Sus principales efectos adversos son la alteración de ciertas enzimas hepáticas (transaminasas) por lo que requiere controles analíticos mensuales durante su administración, y de riesgo de hipotensión.

Vía de las prostaciclinas

Administrados por vía inhalada, subcutánea o intravenosa, son potentes vasodilatadores de la circulación pulmonar y a la vez también intervienen en el proceso de la coagulación disminuyendo la capacidad de agregación de las plaquetas. Las plaquetas son un componente de la sangre que al agregarse pueden originar trombos los cuales complican o agravan la hipertensión pulmonar.

Los principales análogos de prostaciclinas o "prostanoides" son tres:

Epoprostenol

Se utiliza por vía intravenosa y promueve una vasodilatación pulmonar muy poderosa pero transitoria (3-5 minutos). Esto condiciona que para un efecto duradero se requiera una aplicación constante mediante una bomba de infusión. Se puede utilizar tanto en pacientes hospitalizados como en pacientes fuera del hospital. Para este último caso, se requiere un sistema permanente de catéter intravenoso tunelizado hasta una vena central (catéter de Hickman) y una bomba de infusión continua. El método requiere anticoagulación permanente.

Principales efectos adversos se relacionan con el sistema de administración tales como mal funcionamiento de la bomba, infección u obstrucción del catéter. Otros efectos adversos incluyen cefalea, rubor facial, diarrea, dolor en las piernas, etc.

El epoprostenol no puede interrumpirse de forma brusca porque puede haber agravamiento del paciente por efecto “rebote”.

Iloprost

Análogo estable de la prostaciclina administrado por vía inhalatoria que presenta selectividad pulmonar, y sus efectos tienen mayor duración que los del epoprostenol. Se usa en forma de inhalación y, durante la misma, el aerosol difunde por la vía respiratoria hasta los vasos que revisten los alvéolos pulmonares (sitio del intercambio de gases) promoviendo su dilatación. Habitualmente se requieren entre 6 a 9 inhalaciones por día (según criterio médico) y se descansa durante la noche. Cada inhalación dura entre 5 a 10 minutos (depende del nebulizador empleado) y el fármaco actúa directamente sobre los vasos pulmonares.

Con este tratamiento se obtiene una mejora de los síntomas, la calidad de vida y la capacidad de esfuerzo.

Sus principales efectos secundarios son tos ligera, rubor facial y dolor mandibular.


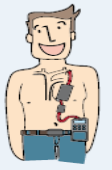

Treprostinil

Se utiliza por vía subcutánea y también requiere de un sistema de catéter subcutáneo y de una bomba de infusión continua. Al igual que los anteriores, produce vasodilatación pulmonar y mejoría clínica.

También puede ser administrado por vía inhalada o endovenosa mediante bombas que se implantan debajo de la piel, precisando de recargas de medicación mensualmente.

En la actualidad, hay un problema de dispensación del material de las bombas implantables. Cualquier duda o consulta puedes solicitar información a tu especialista.

El efecto adverso más frecuente es el dolor en la zona de administración y puede conducir a la interrupción del tratamiento y no se puede interrumpir por tener efecto rebote.

Vía inhalada	Vía endovenosa	Vía subcutánea
Iloprost	Epoprostenol	Treprostinil
Se administra con un nebulizador ultrasónico. La duración de sus efectos es de 60 a 90 minutos por lo que requiere de 6 a 9 dosis diarias descansando por la noche. La duración de cada dosis es de 5 a 10 minutos y el tiempo de espera entre dosis, debe ser de una hora y media a tres horas.	Sus efectos son de corta duración, de tres a cinco minutos, por lo que es necesario administrarlo de forma continua a través de un catéter venoso central y con la ayuda de una bomba de perfusión. Es necesario preparar y cambiar la medicación cada doce horas con medidas asépticas.	Sus efectos duran alrededor de tres horas no pudiendo interrumpirse su infusión más de 90 minutos. Precisa la utilización de un catéter subcutáneo y una bomba de perfusión continua. También se utiliza por vía intravenosa, siendo más reducida la acción de sus efectos, unos 45 minutos. La dilución del fármaco se cambia cuando se agota. Existen viales con concentraciones de fármaco diferentes.
		

AGONISTAS DEL RECEPTOR DE LAS PROSTAGLANDINAS (Selexipag)

Aunque sea un fármaco de la vía de las prostaglandinas es menos efectivo que las prostaglandinas explicadas previamente. Su mayor ventaja es que se trata de un fármaco oral. Está indicado SÓLO en casos de HP leve-moderada, por lo que NO sustituye a otros prostanoides.

Vía del óxido nítrico

Inhibidores de la fosfodiesterasa

La fosfodiesterasa es una enzima que se halla incrementada en la circulación pulmonar de los pacientes con hipertensión pulmonar. Su exceso produce constricción a este nivel y, por tanto, su inhibición conduce a una relajación de las arterias pulmonares. El principal inhibidor de la fosfodiesterasa es el **SILDENAFILO Y TALADAFILO** más conocido por su uso en la disfunción eréctil. En hipertensión pulmonar se utiliza a dosis mayores (3 veces por día) con lo cual promueve mejoría clínica y funcional de estos pacientes.

Su principal efecto secundario es la cefalea, enrojecimiento de la cara o sangrado por la nariz.

Estimulador de la guanilato-ciclasa (GCs) (RIOCIQUAT)

El riociguat actúa ensanchando las arterias pulmonares (los vasos sanguíneos que conectan el corazón con los pulmones) facilitando al corazón el bombeo de sangre a los pulmones. **ADEMPAS** se utiliza en el tratamiento de ciertas formas de hipertensión pulmonar en adultos, para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.

Vía de inhibidores de la señalización de la activina

Esta cuarta vía de tratamiento es una estrategia innovadora para frenar la proliferación celular vascular en hipertensión arterial pulmonar (HAP). En la actualidad, el único fármaco de esta vía es el **SOTATERCEPT** es el último medicamento autorizado para el tratamiento específico de la HAP, a través de una inyección subcutánea que se administra cada 21 días. Actúa mejorando el equilibrio entre la señalización pro y anti proliferativa para regular la proliferación celular vascular subyacente a la HAP.

A continuación, encontrarás detallados los medicamentos existentes y disponibles en España:

	PRINCIPIO ACTIVO	NOMBRE COMERCIAL	¿ES GENÉRICO?
1	Selexipag	UPTRAVI	✘
		VELETRI	✘
2	Epoprostenol	FLOLAN	✘
3	Iloprost	VENTAVIS	✘
4	Treprostínil	REMODULIN	✘
		TYVASSO	✘
		STAYVER O TRACLEER	✘
5	BOSENTÁN	ACCORDPHARMA	✓
		TEVA	✓
6	MACITENTAN	OPSUMIT	✘
7	AMBRISENTAN	VOLIBRIS	✘
		LETAIRIS	✓
		REVATIO	✘
8	SILDENAFILO	BELCOGA	✓
		NORMON-EP	✓
		ADCIRCA	✘
9	TADALAFILO	QUIZERZ	✓
		QUALIGEN	✓
10	RIOCIGUAT	ADEMPAS	✘
11	TADALAFILO+MACITENTAN	Yuvanci	✘
12	SOTARTECEPT	Winrevair	✘

Ilustración 3. Tabla elaboración propia ANHP

TRATAMIENTOS COMBINADOS

A raíz del último Simposio Mundial de la Hipertensión Pulmonar, del que hablaremos en el apartado sobre las guías ESC/ERS, se estableció la importancia de iniciar tratamientos combinados en fases más tempranas.

Cuando hablamos de tratamientos combinados nos referimos al uso de varias vías de tratamiento, ya comentadas en el apartado anterior. Es decir, uso combinado de medicamentos de la vía del óxido nítrico, vía de la endotelina, de las prostaciclina y ahora, vía de la activina.

En definitiva, la estrategia en el abordaje se centra en la terapia combinada inicial y secuencial buscando alcanzar la estratificación de riesgo bajo.

Otros tratamientos

Los avances en el conocimiento de la HAP han permitido elaborar nuevos fármacos para su tratamiento. Su eficacia y seguridad se comprueba mediante los **ensayos clínicos** en los que muchos pacientes tienen la posibilidad de participar, siendo los primeros en obtener los beneficios de tratamientos futuros y ayudando a avanzar en la investigación.

En la actualidad nos encontramos en un escenario de muy alentador en cuanto a investigación y ensayos en hipertensión pulmonar.

Para participar en los ensayos clínicos hay que cumplir una serie de requisitos, si estás interesad@ en participar en alguno de ellos, consulta con tu médico para que pueda asesorarte.

Si en tu centro no está realizando ensayos no te preocupes, tu médico puede derivarte y los costes ocasionados del traslado por ensayo clínico, suelen estar cubiertos.

Podrás ampliar información en el módulo sobre Investigación en Hipertensión Pulmonar.

Tratamientos quirúrgicos

En la actualidad existen dos alternativas quirúrgicas: la septotomía auricular y el trasplante pulmonar o cardiopulmonar (en bloque)

Trasplante pulmonar o cardiopulmonar (en bloque)

En casos muy graves, se contempla la realización del trasplante pulmonar o cardiopulmonar en pacientes con HAP. Las indicaciones y el tiempo óptimo de realización requieren una valoración exhaustiva de su estado, pudiendo ser considerado por el equipo médico que le atiende, quienes le remitirán en caso necesario o remitirle a la unidad de trasplante donde se le informe del proceso.

Septostomía auricular

El septo es el tabique que separa el lado derecho del lado izquierdo del corazón, y que impide que se produzca comunicación entre ambas aurículas y entre ambos ventrículos. La septotomía auricular consiste en realizar una perforación en la zona del tabique que separa las aurículas del corazón. Se trata de un procedimiento paliativo para mejorar los síntomas muy limitantes pero no hace desaparecer la enfermedad.

Para los pacientes con Hipertensión Pulmonar Tromboembólica Crónica (HPTEC) existen dos alternativas quirúrgicas, aunque en ocasiones los pacientes no son candidatos para su realización **tromboendarterectomía pulmonar y las angioplastias pulmonares**.

La **tromboendarterectomía pulmonar** es una operación quirúrgica en la que los vasos sanguíneos de los pulmones son limpiados de obstrucciones fibrosas (COÁGULOS). Es una operación compleja que deben realizarla cirujanos especializados. No todos los pacientes son operables, por lo que se les puede proponer la realización de las **angioplastias pulmonares**, es una intervención mínimamente invasiva. El objetivo es ensanchar el vaso para restaurar el flujo sanguíneo a los pulmones, con el fin de reducir la presión arterial alta en el pulmón a través de la implantación de balones que se inflan para reducir el coágulo y así conseguir la restauración del flujo sanguíneo, que hemos dicho antes.

El Hospital 12 de Octubre de Madrid y el Hospital Clínic de Barcelona cuentan con los especialistas en la realización de tromboendarterectomías pulmonar.

<https://www.clinicbarcelona.org/noticias/el-clinic-alcanza-las-100-endarterectomias-el-tratamiento-quirurgico-para-la-hipertension-pulmonar>

https://www.consalud.es/autonomias/c-madrid/la-unidad-de-hipertension-pulmonar-del-12-de-octubre-atiende-un-tercio-de-los-pacientes-afectados_63431_102.html

Centros con consultas monográficas de hipertensión pulmonar o Unidades especializadas en hipertensión pulmonar

En este apartado queremos daros a conocer las distintas Unidades especializadas en hipertensión pulmonar que existen en las diferentes Comunidades Autónomas. No en todas existe esta unidad por lo que suelen derivar a los hospitales con dichas unidades más cercanos al domicilio del paciente.

Comunidad Autónoma	Hospital con Unidad de hipertensión pulmonar
Andalucía	Virgen del Rocío (Sevilla)
	Hospital Virgen Macarena (Sevilla)
	Hospital Reina Sofía (Córdoba)
	Hospital Virgen de la Victoria (Málaga)
	Hospital Carlos Haya (Málaga)
	Hospital Regional Universitario (Málaga)
	Hospital Costa del Sol (Málaga)
	Hospital Torrecardenas (Almería)
	Hospital Clínico San Cecilio (Granada)
	Hospital Virgen de las Nieves (Granada)
	Hospital Juan Ramón Jiménez (Huelva)
	Hospital Infanta Elena (Huelva)
	Hospital de Jerez (Cádiz)
	Hospital Puerto Real (Cádiz)
	Hospital Puerta del Real (Cádiz)
	Hospital Punta Europa Algeciras (Cádiz)
Hospital Universitario Jaén	
Galicia	Complejo hospitalario Universitario A Coruña
	Hospital Juan Canalejo (La Coruña)
	Hospital Marítimo de Oza (La Coruña)
	Hospital Arquitecto Macide (La Coruña)
	Hospital Complejo Santiago (La Coruña)
	Hospital Montecelo (Pontevedra)
	Hospital Xeral CIES Vigo (Pontevedra)
	Hospital Povisa (Pontevedra)
	Hospital Dominguez Pontevedra
	Hospital Loccus Augusti (Lugo)
Asturias	Hospital Central de Asturias
Cantabria	Hospital Marqués de Valdecilla (Santander)
	Hospital Sierrallana (Torrelavega)
Cataluña	Hospital del Mar (Barcelona)
	Hospital Vall d'Hebron (Barcelona)
	Clinic Barcelona (Barcelona)
	Hospital Universitario Sant Creu (Barcelona)
	Hospital Sant Pau (Barcelona)
	Hospital de Bellvitge (Barcelona)
	Hospital Broggi (Barcelona)
	Hospital Arnau Vilanova (Lérida)
Hospital Parc Taulí (Sabadell)	
Madrid	Hospital Universitario 12 de Octubre
	Hospital Universitario La Paz
	Hospital Universitario Ramón y Cajal
	Hospital Universitario Puerta del Hierro
	Hospital Universitario La Princesa
	Hospital Universitario Gregorio Marañón
	Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz
	Hospital San Carlos (Clínico)

	Hospital Universitario Rey Juan Carlos I
	Hospital de Alcorcón
	Hospital Infanta Leonor
	Hospital Gómez Ulla
	Hospital Getafe
País Vasco	Hospital de Galdakano (Bilbao)
	Hospital de Cruces (Bilbao)
	Hospital de Basurto (Bilbao)
	Hospital Txagorritzu (Vitoria)
	Hospital Donosti (Guipúzcoa)
Aragón	Hospital Miguel Servet (Zaragoza)
	Hospital Clínico de Zaragoza
	Hospital Militar (Zaragoza)
	Hospital Royo Villanova (Zaragoza)
	Hospital Ernest Lluch (Calatayud)
	Hospital Barbastro (Huesca)
	Hospital San Jorge (Huesca)
	Hospital Alcañiz (Teruel)
	Hospital Obispo Polanco (Teruel)
La Rioja	Hospital San Millan y San Pedro (Logroño)
Navarra	Clínica Universitaria de Navarra (Pamplona)
	Hospital Virgen del Camino (Pamplona)
	Hospital de Navarra (Pamplona)
Extremadura	Hospital San Pedro de Alcántara (Cáceres)
Castilla La-Mancha	Hospital Virgen de la Salud (Toledo)
	Hospital de Albacete
Murcia	Hospital Virgen de la Arrixaca
	Hospital General de Cartagena
	Hospital General Universitario Los Arcos del Mar Menor
Comunidad Valenciana	Hospital Policlínico de la Fe (Valencia)
	Hospital General Universitario de Valencia
	Hospital Clínico Valencia
	Hospital Dr Pesset (Valencia)
	Hospital General Castellón
	Hospital La Ribera (Alzira)
	Hospital General Universitario de Alicante
	Hospital Marina Baixa (Villajoyosa)
	Hospital Virgen de los Lirios (Alcoy)
Castilla y León	Hospital Clínico de Valladolid
	Hospital de León
	Hospital Universitario de Salamanca
	Hospital de Ponferrada
	Hospital del Bierzo (Ponferrada)
	Hospital Río Carrión (Palencia)
	Complejo Asistencial de Burgos
Canarias	Hospital La Candelaria (Tenerife)
	Hospital Universitario Canarias (Tenerife)
	Hospital Insular de Gran Canaria (Las Palmas)
	Hospital Dr. Negrín (Las Palmas)
Baleares	Hospital Son Espasses (Mallorca)

	Hospital de Manacor (Mallorca)
	Hospital Son Llatzer (Mallorca)

Conoce los centros acreditados en el abordaje de la hipertensión pulmonar a través de la Sociedad Española de Cardiología (SEC) y la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). Accede a través de este enlace: <https://hipertensionpulmonar.es/la-enfermedad/hospitales-de-referencia/>

Guía ERS/ESC sobre el abordaje de la Hipertensión Pulmonar

Las guías europeas de manejo de la hipertensión pulmonar elaboradas por la **Sociedad Europea de Cardiología (ESC)** y la **Sociedad Respiratoria Europea (ERS)** se basan directamente en las conclusiones de los Simposios Mundiales de Hipertensión Pulmonar (WSPH, siglas en inglés).

La asociación de simposios mundiales de hipertensión pulmonar, organizan estos encuentros científicos cada 5–6 años, reuniendo a expertos mundiales que actualizan la clasificación, definición, estrategias diagnósticas y algoritmos terapéuticos de la hipertensión pulmonar.

Estas recomendaciones no son “guías clínicas” oficiales, pero actúan como consenso científico internacional.

La ESC/ERS utiliza esas conclusiones como base fundamental para elaborar sus guías formales, que luego se convierten en la referencia clínica en Europa (y de hecho, a nivel global).

En el 7º WSPH (Barcelona 2024) se reforzó la terapia combinada inicial y la estratificación de riesgo refinada, aspectos que se espera aparezcan en la próxima actualización de las guías ESC/ERS.

En resumen, el WSPH marca la agenda científica y conceptual, y las guías ESC/ERS la transforman en recomendaciones clínicas oficiales para la práctica médica.

¿Qué novedades se extrajeron del 7º simposio mundial?

1. **Enfoque centrado en el paciente:** Por primera vez, el simposio se inició con la perspectiva de los pacientes, resaltando la importancia de sus prioridades, acceso a tratamientos y calidad de vida.
2. **Definición y diagnóstico:** Se reforzó el concepto de hipertensión pulmonar con especial atención a estadios tempranos. Avances en imágenes multimodales y nuevas tecnologías para comprender mejor la interacción ventrículo derecho–circulación pulmonar.
3. **Avances terapéuticos:** Nuevos fármacos dirigidos al remodelado vascular, en particular los inhibidores de la señalización de activina, como terapia innovadora (*mencionado en el apartado de los tratamientos de este módulo*).

4. **Actualización del algoritmo terapéutico**, con uso temprano de terapia combinada y metas más ambiciosas en estratificación de riesgo.
5. En cuando a la **Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)**: Se destacó la complementariedad entre los distintos tratamientos: endarterectomía pulmonar, angioplastia pulmonar con balón, fármacos específicos.
6. **Áreas especiales de manejo**: abordaje integral de trasplante y tecnologías de soporte/puente, cuidados paliativos, embarazo en HP y población pediátrica.

El 7º Simposio Mundial (Barcelona, 2024) marcó un avance hacia la medicina más personalizada, con énfasis en terapias innovadoras que van más allá de la vasodilatación, una visión integral y centrada en el paciente, y un enfoque combinado y complementario en las distintas formas de hipertensión pulmonar.

Actual abordaje de la hipertensión pulmonar, tras el 7º simposio:

El algoritmo terapéutico propuesto se centra en un enfoque dinámico de estratificación de riesgo y terapia combinada temprana:

Evaluación inicial

- 1- Diagnóstico diferencial y estratificación de riesgo (bajo, intermedio-bajo, intermedio-alto, alto) mediante parámetros clínicos, hemodinámicos, funcionales y biomarcadores.

Tratamiento inicial

- 2- *Riesgo bajo o intermedio-bajo*: terapia combinada inicial oral (ej. inhibidor PDE-5 o estimulador de guanilato ciclasa soluble + antagonista del receptor de endotelina).
- 3- *Riesgo intermedio-alto o alto*: terapia combinada que incluya análogos/prostaciclina parenteral desde el inicio.

Reevaluación periódica (3–6 meses)

- 1- Reevaluar riesgo de manera dinámica.
- 2- Si no se alcanza el perfil de riesgo bajo, escalar tratamiento: añadir prostaciclina parenteral (si no estaba), o pasar a triple terapia (endotelina + Óxido nítrico + prostaciclina).

Opciones avanzadas

- 1- Si persiste el riesgo alto pese al tratamiento máximo: considerar trasplante pulmonar y terapias de soporte/puente (como ECMO).

Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC)

- 2- La endarterectomía pulmonar sigue siendo el tratamiento de elección.
- 3- Si no es operable: angioplastia pulmonar con balón y/o tratamiento médico (p. ej. riociguat).

Asociación de pacientes, ¿Qué pueden hacer por mí?, ¿Qué puedo hacer yo?

¿Qué son las asociaciones de pacientes?

Una asociación u organización de pacientes es la agrupación de personas físicas unidas por padecer una patología y que buscan al agruparse el mutuo apoyo, el mejor conocimiento de la enfermedad y mejora de los hábitos saludables para así paliar los síntomas de la enfermedad.

En España el asociacionismo de pacientes está regulado por la misma normativa que el resto de colectivos, y su organización no dista de la de cualquier otro colectivo. Nos encontramos grupos locales, comarcales, provinciales, autonómicos y nacionales. En estos dos últimos casos, frecuentemente los grupos se agrupan en federaciones.

¿Qué pueden hacer por mí?

Las principales líneas de intervención de las asociaciones de pacientes son:

La información a los pacientes

Los pacientes necesitan información contrastada, acreditada y proporcionada por profesionales. Las asociaciones suelen ser el mejor vehículo para ello. Cuentan en muchas ocasiones con el asesoramiento de médicos y expertos (Comité Científico, Conoce al Comité Científico de la ASOCIACION NACIONAL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR: <https://hipertensionpulmonar.es/la-asociacion/comite-cientifico/>

Proporcionan a través de sus materiales gráficos, información a los ciudadanos y a sus asociados/as. En muchos casos cuentan con estructuras de páginas web que proporcionan también información www.hipertensionpulmonar.es

La participación en la toma de decisiones clínicas

Los pacientes demandan cada vez con mayor claridad intervenir en las decisiones que se toman relacionadas con su salud. Los grupos de pacientes tienen un papel fundamental como informadores del paciente para que pueda tener criterio en algunas decisiones que se toman sobre su salud y para que se implique activamente en su tratamiento.

Mejorando la relación entre médico y paciente

La relación entre médico y paciente debe estar basada en el respeto y la confianza mutua, lo que nos lleva a mejorar la efectividad de los tratamientos, a prevenir futuros episodios de cualquier tipo y a resolver los problemas de salud y calidad de vida de los pacientes y de sus familiares. Las asociaciones pueden contribuir a mejorar esta relación.

Acceso del paciente a la asistencia

Las asociaciones de paciente tenemos un papel clave en mejorar el nivel y la calidad del acceso a la asistencia sanitaria. Uno de los fines de la asociación es reivindicar y promover el acceso a los mejores tratamientos posibles y dispuestos por el avance científico.

La participación de los pacientes en la política sanitaria y la defensa de sus derechos

Sólo con esa implicación el sistema puede mejorar su eficacia y transformarse a medida que las necesidades de la sociedad evolucionen. Es además con la participación como pueden garantizarse los derechos establecidos para los pacientes.

¿Qué puedo hacer yo en mi asociación de pacientes?

Sin pacientes las asociaciones no tendrían sentido ni existirían. El nacimiento de éstas se debe a pacientes que veían la necesidad de un cambio no solo en el modelo asistencial sino, en nuestro caso, a hacer visible una enfermedad rara para conseguir que los pacientes que la padecen no requieran de años de peregrinación por diferentes especialistas, hospitales hasta tener un diagnóstico y un tratamiento que mejore la sintomatología y por tanto, su calidad de vida. Además, está probado que un diagnóstico precoz mejora el pronóstico de las enfermedades, en especial de aquellas que no tienen cura y la falta de tratamiento prolongada en el tiempo ocasionaría, la muerte.

El movimiento asociativo está en un momento de “capa caída”. En España no tenemos cultura asociativa entendida que la unión de personas con un mismo objetivo puede llevar a generar cambios. Como hemos dicho las asociaciones tenemos un papel de representatividad crucial de cara a las políticas socio sanitarias, pero sin el apoyo de los pacientes y su implicación la voz de las asociaciones de pacientes se apagaría.

¿Cómo podemos contribuir?

- Siendo canalizadores de información. En los diferentes centros hospitalarios poder dejar folletos informativos de la entidad, de la enfermedad. De esta forma, se llegaría a mayor difusión y los pacientes con hipertensión pulmonar tendrían más fácil el acceso a las asociaciones de pacientes.
- Nuestra experiencia y conocimiento de la enfermedad puede ser de gran ayuda para otros pacientes que acaban de recibir el diagnóstico o están en la peregrinación, que comentábamos antes.
- Nuestra participación en las actividades de la entidad, así como sugerir o proponer cuestiones que favorezcan al crecimiento de la asociación.

A s o c i a c i ó n N a c i o n a l d e
H I P E R T E N S I Ó N P U L M O N A R