

GUÍA PARA PROPORCIONAR CUIDADO A LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Dirigida a enfermería y otros técnicos de la salud



GUÍA PARA PROPORCIONAR CUIDADO A LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

Dirigida a enfermería y otros técnicos de la salud

Autores

Javier Lescano

Diplomado en Enfermería. Coordinador de enfermería del Departamento de Trasplantes, Insuficiencia Cardíaca e Hipertensión Pulmonar. Sanatorio de la Trinidad Mitre. Buenos Aires (Argentina)

Víctor Medina Carrillo

Enfermero asistencial de la Unidad de Cardiología e Hipertensión Pulmonar.
Hospital Universitario «12 de Octubre». Madrid (España)

Asunción Parra García

Enfermera asistencial de la Unidad de Cardiología e Hipertensión Pulmonar.
Hospital Universitario «12 de Octubre». Madrid (España)

Fernando Romero Gil

Diplomado en Enfermería. Enfermero gestor de casos de la Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar y de la Unidad de Trasplante Cardíaco. Hospital Universitario «12 de Octubre». Madrid (España)

Pilar Troya Martín

Enfermera asistencial de la Unidad de Cardiología e Hipertensión Pulmonar.
Hospital Universitario «12 de Octubre». Madrid (España)

©2015 de los autores

©2015 de esta edición Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar

Reservados todos los derechos. Cualquier forma de reproducción, distribución, comunicación pública o transformación de esta obra solo puede ser realizada con la autorización de sus titulares, salvo excepción prevista por la ley. Diríjase a CEDRO (Centro Español de Derechos Reprográficos) si necesita fotocopiar o escanear algún fragmento de esta obra (www.conlicencia.com; 91 7021970/93 2720447).

Este material no está dirigido a pacientes ni público general.

Las situaciones regulatorias, indicaciones y los usos de los medicamentos varían en función de las disposiciones reglamentarias de cada país. Se recomienda consulte la información de prescripción pertinente del titular de la autorización de comercialización en cada país.

La responsabilidad del contenido es exclusivamente de los autores.

Coordinación editorial:



Aribau, 168-170 / 08036 Barcelona (España)
Condado de Treviño, 9 / 28033 Madrid (España)

Foto portada: monkeybusinessimages/iStock/Thinkstock

ISBN: xxxxxxx

Depósito legal: B-xxxxx-15
Impreso en

www.edicionesmayo.es

Índice

Prólogo	1
1.ª Parte	
¿Qué es la hipertensión arterial pulmonar?	2
Introducción	2
Reseña histórica	2
Definición	3
Epidemiología	3
Clasificación	3
¿Cómo se diagnostica?	5
2.ª Parte	
¿Cómo se trata la hipertensión arterial pulmonar?	14
Medidas generales. Tratamiento no farmacológico	14
Tratamiento farmacológico	20
Tratamiento quirúrgico	37
3.ª Parte	
Unidades de referencia y enfermería	43
Situación en Latinoamérica	43
Definición de un centro de referencia de HP según las Guías ESC/ERS de HP (2015)	44
Enfermería en la unidad multidisciplinaria	47
Bibliografía	49
Contactos de interés	53

Prólogo

El objetivo de esta guía es suministrar información que permita, tanto a los profesionales de enfermería como a otros técnicos de la salud, ampliar sus conocimientos sobre la hipertensión pulmonar para que, ante la aparición de una serie de síntomas o circunstancias provocados por la enfermedad o por su tratamiento, dispongan de una herramienta para afrontar el problema.

La redacción del texto se ha hecho fundamentalmente pensando en el enorme impacto que tiene la hipertensión pulmonar no sólo en la vida de quienes la sufren, sino también en sus familiares y en la sociedad en general; creemos que si todas y cada una de las personas próximas a un paciente con hipertensión pulmonar saben cómo deben actuar en cada momento, mejorará la calidad de vida del paciente.

La guía se divide en tres partes. En la primera se ofrecen nociones elementales sobre la enfermedad, una breve reseña histórica, una definición y orientaciones para su diagnóstico; en la segunda parte se aborda cuáles son los tratamientos utilizados para combatirla y en la tercera se presentan las unidades de referencia y enfermería.

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar, cumpliendo con sus objetivos de proveer recursos para la educación, se siente muy orgullosa de ver concretado este proyecto: estamos seguros de que la guía proporcionará información valiosa que redundará en una mejor calidad de vida de los pacientes con hipertensión pulmonar. Por ello, en mi nombre y en el de todos los miembros de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar, agradecemos el enorme esfuerzo que han realizado los autores, Javier Lescano, Víctor Medina, Asunción Parra, Fernando Romero y Pilar Troya, por su tiempo y dedicación. También deseamos manifestar nuestro agradecimiento a Ferrer, por su apoyo irrestricto y por permitir que este sueño se hiciera realidad.

Espero y deseo que todo este esfuerzo se vea recompensado y que esta guía pueda ser útil para todos aquellos que la consulten en un determinado momento.

Migdalia Denis

Presidenta de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar

1.ª Parte

¿Qué es la hipertensión arterial pulmonar?

Introducción

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) se caracteriza por ser una enfermedad progresiva e invalidante que limita la actividad y condiciona la vida de los pacientes que la sufren. Se trata de una entidad muy poco frecuente, cuya incidencia anual en la población general se estima en 1-2 casos por 1.000.000 habitantes¹.

Se ha avanzado mucho en el conocimiento de la fisiopatología de la HAP, y actualmente se dispone de nuevos tratamientos específicos que han modificado en parte el infausto pronóstico que presentaba hace una década.

Hemos considerado elaborar una guía dirigida al personal de enfermería y otros técnicos de la salud como material de consulta sobre la HAP, con un enfoque integral del manejo de esta enfermedad, tratando de plasmar el papel de estos profesionales en el diagnóstico, el tratamiento y el soporte del paciente con HAP basándonos en nuestra experiencia y en la evidencia científica.

De las actuales guías ESC/ERS de HP (2015) se desprenden aspectos que guardan relación directa con la práctica asistencial²:

- Para el correcto manejo de pacientes con HAP, especialmente en las formas graves, se requiere personal especializado y con una experiencia sólida en esta patología.
- La atención de los pacientes con HAP es multidisciplinaria, por lo que los especialistas que forman parte de los procesos diagnósticos y la implementación y el seguimiento de la terapéutica específica deben actuar coordinadamente.

Reseña histórica

Las primeras descripciones clínico-anatomopatológicas de la enfermedad vascular pulmonar fueron realizadas por Klob³ y Romberg⁴ a finales del siglo XIX. Se describieron cambios en el circuito arterial pulmonar, caracterizados por un depósito excesivo de colágeno dentro de la pared del vaso. Cincuenta años después, Brenner⁵ publicó una extensa descripción anatómica de la circulación pulmonar. Heath y Edwards⁶ publicaron una clasificación anatomopatológica de los cambios vasculares pulmonares, y la arteriopatía pulmonar se consideró una enfermedad caracterizada por la progresión de procesos potencialmente reversibles, como la vasoconstricción, y por cambios menos reversibles de crecimiento y remodelación vascular⁶.

En 1973, la Organización Mundial de la Salud (OMS) reunió en Ginebra a un grupo de expertos internacionales con el fin de caracterizar y definir el ámbito de la hipertensión pulmonar⁷.

A mediados de los años ochenta, los Institutos Nacionales de Salud (*National Institutes of Health* [NIH]) de Estados Unidos vieron la necesidad de caracterizar mejor la enfermedad y patrocinaron un registro prospectivo de la hipertensión pulmonar primaria. Las publicaciones resultantes perfilaban las características demográficas, anatomopatológicas, clínicas y hemodinámicas de esta enfermedad⁸.

En la década de los noventa, los bloqueadores de los canales del calcio (BCC) se consideraron la medicación vasodilatadora de elección para la HAP⁹. Varios estudios condujeron a la aprobación de epoprostenol (Flolan[®]) el tratamiento específico de esta enfermedad por parte de la Food and Drug Administration (FDA) en Estados Unidos¹⁰. En el año 2000 se publicaron los resultados de la utilización del inhibidor de la fosfodiesterasa 5 (sildenafil) en el tratamiento de un caso de HAP¹¹. En 2002 Simonneau et al. publicaron los primeros resultados con treprostinilo subcutáneo¹². A partir de entonces, junto con la continua aparición de nuevas moléculas y la combinación de éstas, se marcó un cambio importantísimo en el pronóstico de los pacientes con HAP al enlentecer el progreso de la enfermedad y mejorar la calidad de vida.

Definición

La hipertensión pulmonar (HP) se define por el incremento de la presión en la arteria pulmonar. Se considera que existe HAP cuando la presión media en la arteria pulmonar (PAPm) es igual o superior a 25 mmHg, con presión capilar pulmonar normal. Para el diagnóstico de HAP es necesario realizar un cateterismo cardiaco derecho².

La HP puede presentarse en distintos procesos clínicos o enfermedades, que, de acuerdo con la clasificación actual^{2,13}, se agrupan en cinco clases o categorías (tabla 1). Los procesos y enfermedades agrupados en las diferentes categorías comparten similitudes en los mecanismos fisiopatológicos, la presentación clínica y las opciones terapéuticas.

Epidemiología

Se considera la HAP como una enfermedad huérfana. Los últimos datos recogen una incidencia de 1-2, 4 y una prevalencia de 15-50 casos por millón de habitantes al año². El registro nacional francés describió la evolución a 3 años de 674 pacientes mayores de 18 años con HAP¹⁴. Dicho registro mostró, una supervivencia al año (88%) superior a la de la década de los ochenta. En más de la mitad de los casos (56,5%), la HAP estaba asociada a otras patologías, como enfermedades del tejido conectivo (15,3%), cardiopatías congénitas (11,3%), hipertensión portal (10,4%), infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) (6,2%) y consumo de drogas y toxinas, en especial anorexígenos (9,5%). En el otro 43,5% de los 674 pacientes del registro francés, la HAP no estaba relacionada con un factor identificable (formas idiopáticas o familiares) y los resultados desmitificaron el concepto de que la HAP era un enfermedad asociada a mujeres jóvenes en la etapa fértil de la vida. El promedio de edad de los pacientes fue de 50 ± 15 años: el 25% tenía 60 años, y un 10% de ellos 70 años o más. Por último, se puso de manifiesto un diagnóstico tardío en pacientes en un estadio avanzado de la enfermedad, la presencia de síntomas durante un periodo superior a 27 meses, con un deterioro significativo de la clase funcional (CF), un deterioro de la capacidad de ejercicio, medido por la prueba de la caminata de 6 minutos (PC6M), y de las variables hemodinámicas¹⁴.

Clasificación

Originariamente, la HAP fue clasificada sólo en dos grupos: hipertensión pulmonar idiopática (HAPI), o primaria, e hipertensión pulmonar secundaria a diversas enfermedades. Históricamente se han establecido varias clasificaciones^{2,7,15}, la última de ellas consta en las Guías ESC/ERS de HP (2015) (tabla 1).

Tabla 1. Clasificación de la hipertensión pulmonar (HP) según las Guías ESC/ERS de HP (2015)	
1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)	
1.1. Idiopática (HAPI) 1.2. Hereditaria (HAPH): 1.2.1. Mutación del BMPR 2 1.2.2. Otras mutaciones 1.3. Asociada con drogas o toxinas 1.4. Asociada a: 1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo 1.4.2. Infección por el VIH 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4. Enfermedad cardíaca congénita 1.4.5. Esquistosomiasis	
1a. Enfermedad pulmonar venooclusiva (EPOV) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (HCP)	
1a.1. Idiopática 1a.2. Hereditaria 1a.2.1. Mutación <i>EIF2AK4</i> 1a.2.2. Otras mutaciones 1a.3. Inducida por fármacos, toxinas y radiaciones 1a.4. Asociada a: 1a.4.1. Enfermedades del tejido conectivo 1a.4.2. Infección por VIH	
1b. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido	
2. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad cardíaca izquierda	
2.1. Disfunción sistólica izquierda 2.2. Disfunción diastólica izquierda 2.3. Enfermedad valvular 2.4. Obstrucción al tracto de salida del corazón izquierdo congénita o adquirida y cardiomiopatías congénitas 2.5. Estenosis venosa congénita o adquirida	
3. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxia	
3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial 3.3. Otras enfermedades pulmonares mixtas con componente restrictivo y obstructivo 3.4. Alteraciones respiratorias del sueño 3.5. Alteraciones por hipoventilación alveolar 3.6. Exposición crónica a grandes altitudes 3.7. Desarrollo de enfermedades pulmonares	
4. Hipertensión pulmonar debida a tromboembolismo pulmonar crónico	
4.1. Hipertensión tromboembólica pulmonar crónica 4.2. Otras obstrucciones arteriales pulmonares 4.2.1. Angiosarcoma 4.2.2. Otros tumores intravasculares 4.2.3. Arteritis 4.2.4. Estenosis arteriales pulmonares congénitas 4.2.5. Parásitos (hidatidosis)	
5. Hipertensión pulmonar de mecanismos inciertos y/o multifactoriales	
5.1. Trastornos hemolíticos (anemia hemolítica crónica, enfermedades mieloproliferativas, esplenectomía, etc.) 5.2. Trastornos sistémicos (linfangioleiomiomatosis, sarcoidosis, histiocitosis, etc.) 5.3. Trastornos metabólicos (enfermedades del depósito de glucógeno, enfermedad de Gaucher, alteraciones tiroideas, etc.) 5.4. Otros (patología tumoral trombótica, microangiopatía, mediastinitis fibrosante, fallo renal crónico con o sin diálisis, hipertensión pulmonar segmentaria)	

Adaptada de Galieè et al.². BMPR2: receptor tipo II de la proteína ósea morfogenética; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

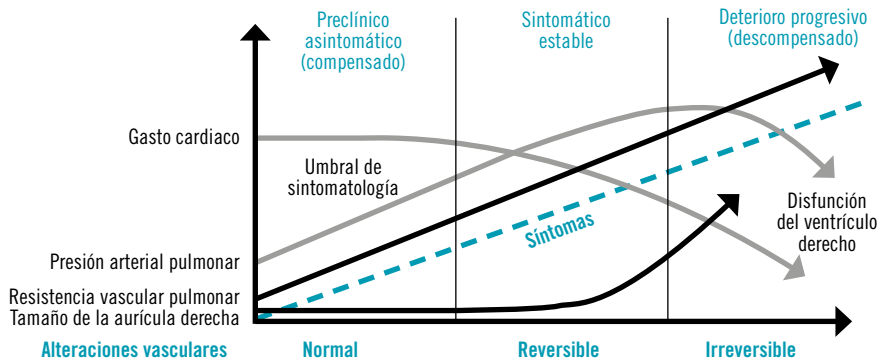


Figura 1. Historia natural de la enfermedad

¿Cómo se diagnostica?

Proceso diagnóstico

Como se ha comentado, la HAP se considera una enfermedad muy poco prevalente, y se diagnostica en fase tardía. En la actualidad sigue estando subdiagnosticada, aun cuando se ha avanzado mucho en el conocimiento de su fisiopatología. Lamentablemente, el diagnóstico es en algunos casos por exclusión.

Esta enfermedad debe entenderse como un síndrome caracterizado por un remodelado de la vasculatura pulmonar que puede desarrollarse en muy diversas condiciones médicas y que provoca un ascenso mantenido de la presión en el territorio pulmonar. Los síntomas y los signos derivados de esta situación se relacionan tanto con el grado de hipertensión como con su repercusión sobre el ventrículo derecho, y están modulados por la etiología. Debido a la gran capacidad de adaptación del territorio vascular pulmonar, la enfermedad permanece asintomática durante mucho tiempo y, cuando se hace evidente, las alteraciones histológicas se encuentran en una fase avanzada y la presión de la arteria pulmonar prácticamente se ha duplicado (figura 1).

Por tanto, la sospecha es eminentemente clínica y se fundamenta en los síntomas. La variabilidad de los síntomas hace que el diagnóstico tienda a confundirse con síntomas similares a los de muchísimas patologías, sobre todo fatiga, dolor de pecho, presíncope, síncope y edema⁸ (figura 2).

El síntoma más llamativo es la disnea de esfuerzo. Es un síntoma tan poco específico que, salvo cuando aparece en poblaciones predispuestas al desarrollo de HAP, no nos pondrá sobre la pista del problema hasta transcurrido un tiempo considerable.

Lo ideal sería que el paciente se diagnosticara en una etapa temprana de la enfermedad, con el fin de tratarla, detener su progresión y, así, aumentar la supervivencia. Por tanto, es imprescindible conocer al detalle los síntomas y signos clínicos de la HAP (tabla 2).

El proceso de evaluación de un paciente con una posible HP requiere una serie de investigaciones (tabla 3) destinadas a confirmar el diagnóstico y aclarar el grupo clínico de HP y la etiología específica dentro del grupo de HAP, así como evaluar el deterioro funcional y hemodinámico. Las actuales guías incluyen un algoritmo diagnóstico² (figura 3).

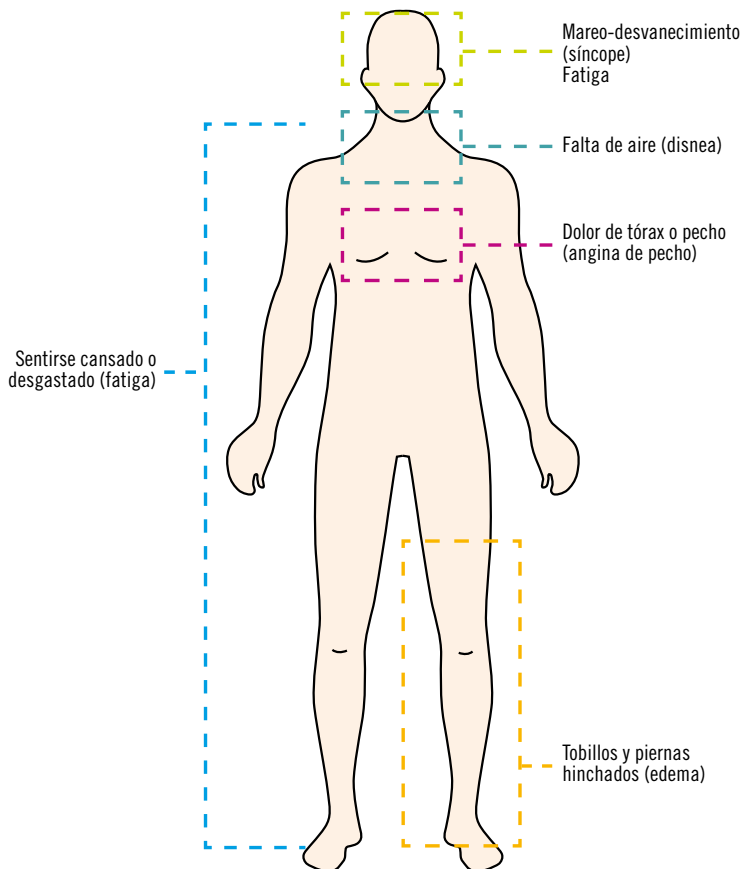


Figura 2. Síntomas de la hipertensión arterial pulmonar. Reproducida con permiso de United Therapeutics Europe Ltd.

Cateterismo cardiaco derecho (CCD) y prueba de vasorreactividad. Rol de enfermería durante el CCD

Todos los procedimientos mencionados anteriormente son útiles para diagnosticar la HAP; no obstante, para la confirmación del diagnóstico definitivo y la cuantificación de su gravedad se requiere la realización de un CCD, que permite medir las presiones hemodinámicas intracavitarias, el volumen por minuto cardiaco y el gasto cardiaco mediante termodilución o la fórmula de Fick. También se debe realizar la medición de la saturación venosa mixta, los cortocircuitos intracardiacos y la evaluación de la vasorreactividad pulmonar. Por tanto, el estudio hemodinámico pulmonar mediante CCD es por el momento el examen de referencia para el diagnóstico de la HAP. Los resultados obtenidos permiten evaluar la gravedad de la HP y contribuyen a establecer el pronóstico. Los procedimientos del CCD tienen bajos índices de morbilidad (1,1%) y mortalidad (0,055%) cuando se llevan a cabo en centros especializados¹⁶.

Tabla 2. Síntomas y signos clínicos de la hipertensión arterial pulmonar

Signos físicos	Causas
Componente pulmonar acentuado del segundo ruido cardiaco (R2). Componente pulmonar audible en el ápice	Presión arterial pulmonar elevada que produce un aumento de la fuerza de cierre de la válvula pulmonar
Clic sistólico temprano	Súbita interrupción de la apertura de la válvula pulmonar en la arteria pulmonar con alta presión; la onda de presión refleja la elevada resistencia vascular pulmonar
Soplo de eyección mesosistólico	Flujo sanguíneo transvalvular pulmonar turbulento
Signo de Dressler positivo	Presión del VD elevada e hipertrofia ventricular derecha presente
Ingurgitación yugular onda A+	Elevada presión de llenado ventricular derecho
Signos que indican la gravedad de la HAP (de moderada a severa)	
Soplo diastólico	Regurgitación pulmonar
Soplo holosistólico que se incrementa con la inspiración	Regurgitación tricuspídea
Ingurgitación yugular: incremento de la onda V	Regurgitación tricuspídea
Reflujo hepatoyugular	Regurgitación tricuspídea
Pulso hepático	Regurgitación tricuspídea, fallo del VD
HAP con fallo del VD	
Tercer ruido cardiaco en el VD	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Ingurgitación yugular marcada	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Hepatomegalia	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Edema periférico	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Ascitis	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Presión arterial baja, presión de pulso disminuida, extremidades frías	Disfunción del VD y/o regurgitación tricuspídea
Signos físicos que apuntan a una posible causa subyacente o asociada a una HAP	
Cianosis central	Hipoxemia, <i>shunts</i> derecha a izquierda, cardiopatía congénita, enfermedad intersticial pulmonar e hipoxia, enfermedad venoclusiva pulmonar
Hallazgos auscultatorios cardiacos (soplos sistólicos, soplos diastólicos, chasquido de apertura y galope)	Cardiopatía congénita o adquirida, o enfermedad valvular
Estertores crepitantes o disminución de los ruidos respiratorios	Edema y/o congestión pulmonar
Estertores finos, uso de los músculos respiratorios accesorios, disnea jadeante, espiración prolongada, tos productiva	Enfermedad pulmonar parenquimatosa
Obesidad, cifoescoliosis, amígdalas agrandadas	Posible alteración de la ventilación
Esclerodactilia, artritis, exantema cutáneo, teleangiectasias, calcinosis	Alteraciones del tejido conectivo
Obstrucción o insuficiencia venosa periférica	Posible trombosis venosa

HAP: hipertensión arterial pulmonar; VD: ventrículo derecho.

Como ya se ha mencionado, el estudio hemodinámico diagnóstico debe acompañarse de la valoración de la respuesta vasodilatadora aguda, o prueba de vasorreactividad, para lo cual se empleará uno de los agentes recomendados (epoprostenol i.v., óxido nítrico inhalado

Tabla 3. Estrategia diagnóstica de la hipertensión arterial pulmonar (HAP)

Sospecha de HAP
<ul style="list-style-type: none"> • Anamnesis (síntomas) • Examen físico (signos) • Procedimientos de detección (sospecha familiar) • Hallazgos incidentales
Detección de HAP
<ul style="list-style-type: none"> • ECG • Radiografía de tórax • Ecocardiograma transtorácico
Clasificación de la HAP
<ul style="list-style-type: none"> • Pruebas de función pulmonar y gases en sangre • Gammagrafía pulmonar ventilación/perfusión • Tomografía computarizada de alta resolución • Angiografía pulmonar
Evaluación de la HAP
<ul style="list-style-type: none"> • Tipo <ul style="list-style-type: none"> – Análisis de sangre e inmunológicos – Test del VIH – Ecocardiograma abdominal • Capacidad para realizar ejercicio • Prueba de la caminata de 6 minutos (PC6M) – Consumo de oxígeno máximo • Pruebas hemodinámicas <ul style="list-style-type: none"> – Cateterismo cardíaco derecho – Test de vasorreactividad


o adenosina i.v.) (tabla 4). El resultado de la prueba vasodilatadora tiene importantes implicaciones en el tratamiento y el pronóstico. Se considera que es positiva cuando se produce un descenso de la PAPm de, como mínimo, 10 mmHg, con un valor de PAPm final igual o inferior a 40 mmHg, sin que se produzca un descenso del gasto cardíaco² (tabla 4). La fundamentación principal para la realización de la prueba de vasorreactividad pulmonar tiene que ver con la identificación de los pacientes respondedores y que pueden beneficiarse del tratamiento con BCC, y de esta manera estimar el pronóstico de los pacientes portadores de HAPI. La prueba de vasorreactividad está contraindicada en los casos siguientes:

- Pacientes con inestabilidad hemodinámica.
- Pacientes con alteración de la coagulación (trombocitopenia, tratamientos recientes con fibrinolíticos, etc.).
- Pacientes en los que no se pueda garantizar la oxigenación y la ventilación.

En la tabla 4 se detallan los fármacos utilizados para la prueba de vasorreactividad pulmonar. El personal de enfermería es el encargado de preparar las infusiones, administrarlas, generar los incrementos y evaluar la respuesta de los pacientes (tabla 5).

Tanto el estudio hemodinámico pulmonar como la prueba vasodilatadora pulmonar deben ser realizados por personal experimentado y en unidades dotadas con el equipamiento adecuado².

Tabla 4. Recomendaciones para el test de vasorreactividad según las Guías ESC/ERS de HP (2015)

- El test de vasorreactividad se indica sólo en centros expertos (I C)
- El test de vasorreactividad se indica en pacientes con HAP idiopática, HAP hereditaria y HAP asociada con el uso de fármacos para detectar a pacientes que pueden ser tratados con antagonistas del calcio (I C)
- Un test de vasorreactividad positivo se define como una reducción de la PAP media ≥ 10 mmHg para alcanzar un valor absoluto de PAP media ≤ 40 mmHg con un gasto cardíaco sin cambios o aumentado (I C)
- Recomendación del óxido nítrico para el test de vasorreactividad (I C)
- Recomendación de epoprostenol intravenoso para el test de vasorreactividad como alternativa (I C)
- La recomendación de adenosina para el test de vasorreactividad debería ser considerada como alternativa (IIa C)
- La recomendación de iloprost inhalado puede ser considerado como alternativa (IIb C)
- NO se recomienda el uso de los antagonistas de los canales del calcio orales o intravenosos para el test de vasorreactividad (III C)
- El test de vasorreactividad para detectar  pacientes que pueden ser tratados con seguridad con altas dosis de antagonistas de los canales del calcio no se recomienda en pacientes con HAP que no sea idiopática, hereditaria o asociada con fármacos y no se recomienda en los grupos 2, 3, 4 y 5 (III C)

Adaptada de Galìè et al.²

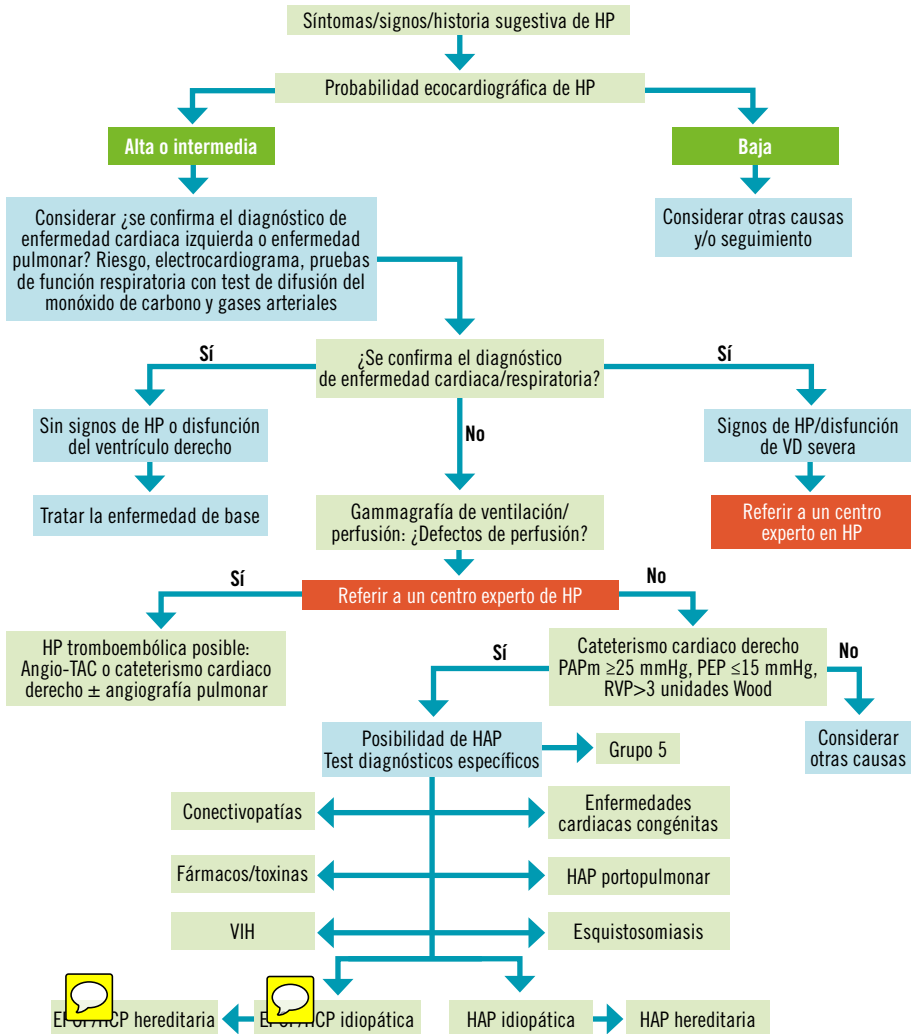


Figura 3. Algoritmo diagnóstico adaptado de las Guías ESC/ERS de HP (2015) (Galiè et al.²). EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HCP: hemangiomas capilar pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PEP: presión de enclavamiento pulmonar; TAC: tomografía computarizada; VD: ventrículo derecho; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana

Es necesario que el personal de enfermería reúna toda la información necesaria sobre la situación del paciente para la realización de dicha práctica (como la historia de su enfermedad, el estado de conciencia, la capacidad de ventilación, etc.), para poder planificar los cuidados antes, durante y después del procedimiento, con el fin de evitar cualquier

Tabla 5. Papel del personal de enfermería en el cateterismo cardiaco derecho	
Objetivo	Acciones de enfermería
Valorar la situación actual del paciente para evitar posibles complicaciones durante y después del procedimiento	<ul style="list-style-type: none"> • Información sobre el diagnóstico por el cual se solicita el estudio, conocer si es portador de alguna otra enfermedad subyacente, medicación de base, alergias y valoración completa de enfermería • Planificar los cuidados de enfermería
Disminuir la ansiedad por el procedimiento y ambiente desconocido	<ul style="list-style-type: none"> • Valorar la información que el paciente tiene acerca del procedimiento • Valorar su estado emocional • El paciente debe conocer a todos los miembros del equipo que lo asistirán • Corregir cualquier información errónea • Proporcionar seguridad y bienestar • Administrar ansiolíticos si fuera necesario
Ofrecer información a la familia	<ul style="list-style-type: none"> • Despejar inquietudes y responder preguntas • Aclarar dudas acerca del procedimiento
Verificar la correcta preparación del paciente. Comprobar el correcto funcionamiento de los equipos que se van a utilizar	<ul style="list-style-type: none"> • Comprobar: <ul style="list-style-type: none"> – Ayuno de 6-8 horas – Retirar prótesis dentarias y objetos metálicos – Rasurado de las zonas de acceso – Valoración de los pulsos periféricos – Colocación del acceso venoso periférico – Calibrar transductores de presión y oximetría
Evitar la radiación innecesaria del paciente	<ul style="list-style-type: none"> • Colocar protectores gonadales en niños y mujeres en edad fértil • Adecuar la dosis según el peso
Preparar al paciente en la mesa de hemodinámica	<ul style="list-style-type: none"> • Realizar ECG de 12 derivaciones • Toma de signos vitales y SatO₂ • Colocar dispositivos de bienestar/seguridad
Valoración del dolor (localización e intensidad)	<ul style="list-style-type: none"> • Tratar el dolor según su etiología (analgésicos, sedación, etc.) • Explicar los métodos de alivio del dolor, como la distracción, la relajación progresiva y la respiración profunda
Vigilar las posibles complicaciones del procedimiento (prever reacciones vasovagales, arritmias y otras complicaciones hemodinámicas)	<ul style="list-style-type: none"> • Controlar ECG, presión arterial, frecuencia cardiaca y SatO₂ • Vigilar la temperatura de la piel • Controlar el estado de conciencia • Vigilar el ritmo de las infusiones según la patología
Valorar la función respiratoria	<ul style="list-style-type: none"> • Controlar la frecuencia respiratoria y la SatO₂
Detectar posibles reacciones alérgicas por contraste yodado y fármacos	<ul style="list-style-type: none"> • Valorar la reacción alérgica, el prurito y la dificultad para deglutir, y administrar medicación si fuera necesario • Valorar el riesgo de infección por inmunosupresión
Valorar el sistema urinario; prever la insuficiencia renal por contraste yodado	<ul style="list-style-type: none"> • Conocer previamente el estado hidroelectrolítico (en caso de función renal alterada) e implementar el protocolo de protección renal • Controlar si el ritmo diurético está disminuido y colocar una sonda vesical en caso necesario
Valorar el estado neurológico	<ul style="list-style-type: none"> • Detectar las posibles alteraciones de la conciencia mediante una comunicación verbal continua
Asegurar la asepsia	<ul style="list-style-type: none"> • Preparación del campo quirúrgico estéril y la mesa de instrumentación, siguiendo las normas de control de infecciones institucionales
Instrumentar el procedimiento	<ul style="list-style-type: none"> • Preparación y mantenimiento del campo estéril • Colaborar en las acciones paralelas al procedimiento (administración de medicación, contraste, etc.) • Obtención de muestras de sangre, heparinizado de jeringas • Purgado y lavado de guías y catéteres para evitar una obstrucción por trombos

(Continúa)

Tabla 5. Papel del personal de enfermería en el cateterismo cardiaco derecho (continuación)

Objetivo	Acciones de enfermería
Obtención de datos que confirman el diagnóstico	<ul style="list-style-type: none"> • Registro de presiones intracavitarias • Realización de muestras de oximetría • Tratamiento de los datos obtenidos
Control hemostático de la zona de punción	<ul style="list-style-type: none"> • Realización de hemostasia manual, mecánica o mediante dispositivos hemostáticos • Colocación de vendaje compresivo • Valoración de la zona de punción (sangrado, hematoma, dolor, calor, etc.) y de la extremidad (pulsos, temperatura, color y llenado capilar)
Realizar registros de enfermería	<ul style="list-style-type: none"> • Registro de signos vitales • Registro de todas las acciones de enfermería antes, durante y después del procedimiento • Elaboración de un informe final para el pase a la enfermería de ingreso o la unidad de cuidados intensivos

ECG: electrocardiograma; SatO₂: saturación de oxígeno.

Tabla 6. Clasificación de la hipertensión pulmonar (HP), modificada según la clasificación funcional de la Asociación Cardíaca Internacional de Nueva York (NYHA) conforme a la OMS (1998)¹⁹

Clase I: Pacientes con HP sin limitación de la actividad física. La actividad física habitual no produce disnea o fatiga excesiva, dolor torácico o presíncope
Clase II: Pacientes con HP que causa una ligera limitación de la actividad física. Se sienten bien en reposo. La actividad física habitual produce disnea o fatiga, dolor torácico o presíncope
Clase III: Pacientes con HP que ocasiona una notable limitación de la actividad física. Se sienten bien en reposo. Una actividad menor de la habitual produce disnea o fatiga excesiva, dolor torácico o presíncope
Clase IV: Pacientes con HP con incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin síntomas. Estos pacientes manifiestan signos de insuficiencia cardíaca derecha. Puede haber disnea y/o fatiga incluso en reposo. El malestar aumenta por cualquier actividad física

tipo de complicación relacionada con el cateterismo y con la prueba de vasorreactividad pulmonar.

La evaluación de la gravedad de los pacientes con HAP tiene lugar entre el proceso diagnóstico y la toma de una decisión terapéutica. La valoración clínica y hemodinámica del paciente desempeña un papel fundamental en la elección del tratamiento inicial, la evaluación de la respuesta y la posible intensificación de la terapia, si fuera necesario. El pronóstico se ve considerablemente afectado por la etiología de la HAP¹⁷.

A pesar de la gran variación interobservador en la medición, la clase funcional (CF) de la OMS (tabla 6) continúa siendo un potente indicador de la supervivencia. En pacientes con HAPI o HAP hereditaria no tratados, los datos históricos revelaron una supervivencia media de 6 meses para la CF IV de la OMS, de 2,5 años para la CF II de la OMS y de 6 años para las CF I y II de la OMS¹⁸.

Prueba de la caminata de 6 minutos (PC6M). Rol de enfermería durante la PC6M

Una de las principales pruebas que se realizan para la evaluación de la HAP es la PC6M²⁰. Esta prueba brinda la posibilidad de obtener información acerca de la situación de

Tabla 7. Equipamiento para realizar la prueba de la caminata de 6 minutos

- Cronómetro
- Tensiómetro
- Estetoscopio
- Oxímetro de pulso portátil
- Podómetro (contador de pasos)
- Conos de señalización
- Planilla de anotaciones

Tabla 8. Explicaciones al paciente previas a la práctica de la prueba de la caminata de 6 minutos

- Usted va a comenzar la prueba de la caminata de 6 minutos, cuyo objetivo es recorrer caminando la mayor distancia posible en 6 minutos, pero recuerde que no se trata de correr
- Tanto al inicio como al final de la prueba, le preguntaré por el cansancio de piernas y su sensación de falta de aire o respiración agitada con esta escala que va del 0 al 10
- La prueba se realizará en este pasillo de 30 metros, delimitado por unos conos. Deberá ir y volver tantas veces como le sea posible procurando no detenerse ni vacilar en el momento de girar alrededor de los conos en los extremos del recorrido. Le voy a demostrar cómo debe hacerlo (*nota al examinador*: se recomienda hacer una demostración del giro por detrás del cono)
- Si en algún momento durante la prueba necesita disminuir la velocidad de la marcha o detenerse, puede hacerlo y, si lo desea, puede sentarse o apoyarse contra la pared. Una vez que se sienta recuperado, intente proseguir la caminata y recuerde que el tiempo está limitado a 6 minutos
- Por favor, no hable ni se distraiga durante la prueba, a no ser que tenga algún problema
- Durante la prueba usted llevará un sensor que me permitirá conocer cómo se encuentra su corazón y su oxígeno. Yo se lo miraré frecuentemente; no se pare ni reduzca la marcha para enseñármelo
- La prueba comenzará con la indicación «tres, dos, uno, comience», y finalizará con la indicación «pare».
- En el momento en que le diga «pare», debe parar en seco y quedarse quieto allí donde esté
- Durante la prueba, cada minuto le indicaré el tiempo restante para finalizarla
- Al finalizar la prueba usted tendrá 30 minutos para descansar; luego le pediré que realice la prueba una segunda vez

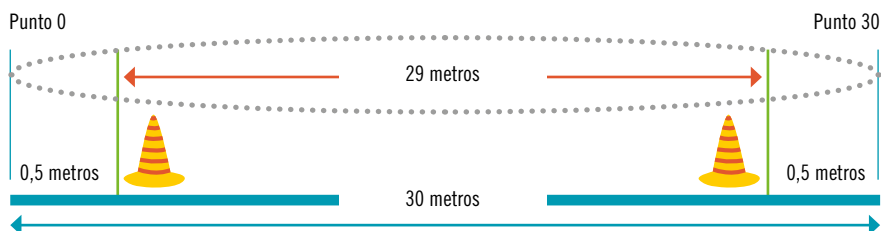


Figura 4. Procedimiento de la prueba de la caminata de 6 minutos

la enfermedad, tanto en el momento del diagnóstico como antes y después del inicio del tratamiento. Mediante esta prueba se miden las variaciones de los siguientes parámetros: presión arterial, frecuencia cardiaca, saturación de oxígeno, grado de disnea y cansancio durante el estudio. A pesar de su sencillez, esta prueba proporciona importantes datos acerca de la evolución de los pacientes, lo que permite lograr la adecuación del tratamiento farmacológico. Parece ser un parámetro útil para la predicción de la morbilidad y la mortalidad. Cada vez se valora más su utilidad debido a su bajo coste.

Para la práctica de esta prueba se requiere cierto equipamiento (tabla 7).

Antes de iniciar la prueba, el personal de enfermería debe explicar con claridad al sujeto las instrucciones para llevarla a cabo adecuadamente (tabla 8).

Para realizar la prueba (figura 4) es necesario contar con un pasillo cerrado, con una distancia no menor de 30 m, sin obstáculos y con espacio suficiente para permitir un radio de giro cómodo. Se debe marcar claramente el punto de salida. Se adiestra al paciente antes de la prueba y se le explican todos los parámetros que se van a registrar durante ella.

Se realizan mediciones de saturación de oxígeno (mediante un pulsioxímetro colocado en el dedo) y de frecuencia cardiaca cada 2 minutos hasta completar la PC6M (figura 5).



Figura 5. Prueba de la caminata de 6 minutos

Tabla 9. Escala de disnea de Borg	
0	Sin disnea
0,5	Muy, muy leve. Apenas se nota
1	Muy leve
2	Leve
3	Moderada
4	Algo severa
5	Severa
6	
7	Muy severa
8	
9	
10	Muy, muy severa (casi máximo)

Tabla 10. Contraindicaciones de la prueba de la caminata de 6 minutos	
Absolutas	
<ul style="list-style-type: none"> • Ángor inestable durante el mes previo • Infarto agudo de miocardio durante el mes previo 	
Relativas	
<ul style="list-style-type: none"> • Frecuencia cardiaca en reposo >120 lpm • Presión arterial sistólica >180 mmHg • Presión arterial diastólica >100 mmHg 	

En caso de que el paciente deba detenerse, se deberá registrar el motivo, la vuelta en la que se detuvo y el tiempo que se demoró en continuar con la prueba; si no pudiera continuar, también se detallará en el informe y se le asignará la puntuación máxima de la escala de Borg (tabla 9).

Para la realización de la prueba también será necesario contar con un servicio de emergencias para atender cualquier signo de descompensación que el paciente pudiera sufrir, así como disponer de ciertos medicamentos (nitritos sublinguales, salbutamol en aerosol, ácido acetilsalicílico y oxígeno). El operador debe tener conocimientos sobre maniobras de reanimación cardiopulmonar y ha de contar con un médico que supervise el procedimiento. El paciente debe llevar ropa y calzado cómodos, que le permitan desplazarse sin inconvenientes. Para la prueba no se necesita ningún tipo de precalentamiento; es más, el paciente debe haber estado sentado al menos 10 minutos para lograr que se establezcan todas las constantes vitales en el momento de controlar los parámetros basales.

Respecto a la interpretación de los resultados, existen varias ecuaciones de referencia para calcular los valores de normalidad de la distancia caminada^{21,22}.

Esta prueba está contraindicada en pacientes con determinadas patologías (tabla 10).

2.ª Parte

¿Cómo se trata la hipertensión arterial pulmonar?

Medidas generales.

Tratamiento no farmacológico

El tratamiento de los pacientes con HAP es una estrategia compleja que incluye la evaluación de la gravedad, las medidas generales y de apoyo, la vasorreactividad, la CF y los diferentes fármacos e intervenciones²³. Es esencial tener un profundo conocimiento de esta enfermedad y una gran experiencia por parte del equipo responsable (médico y personal de enfermería) para optimizar los recursos disponibles y conseguir los objetivos del tratamiento (tabla 11).

La HAP sigue siendo una enfermedad crónica sin curación. Su tratamiento tiene un objetivo claro: mejorar los síntomas, la tolerancia al ejercicio, la calidad de vida y el pronóstico o la supervivencia de los pacientes (figura 6).

El tratamiento de la HAP se ha ido modificando con el tiempo, para beneficio de los pacientes. Cada vez es más amplio el espectro de fármacos para poder abordar la enfermedad desde las diferentes vías fisiopatológicas, tal como se refleja en el más reciente algoritmo terapéutico (figura 7)²³.

Como todo algoritmo, la base de dicho proceso es la resolución de problemas mediante una secuencia de pasos estandarizados y controlados, que permite a los profesionales médicos seleccionar todos los aspectos prioritarios, con el fin de obtener un manejo uniforme, independientemente del centro de atención sanitaria.

Una de las primeras intervenciones de enfermería ante un paciente diagnosticado de HAP es educarlo en una serie de hábitos saludables, e introducir medidas preventivas encaminadas a disminuir el impacto perjudicial de algunas circunstancias y agentes externos a la enfermedad que pudieran empeorar su pronóstico. Dichas medidas generales se deben aplicar a todos los pacientes con HAP (tabla 12).

Ejercicio físico

La inclusión de los pacientes con HAP en un programa de ejercicio físico supervisado es el tratamiento no farmacológico más estudiado en esta enfermedad, con el que se obtiene un impacto coadyuvante positivo.

Tabla 11. Objetivos del tratamiento

- Mejorar los síntomas
- Mejorar la tolerancia al ejercicio
- Mejorar el pronóstico a largo plazo
- Mejorar la calidad de vida
- Mejorar la supervivencia

- Aumento de la capacidad de ejercicio (PC6M)
 - Mejoría hemodinámica

- Aumento del efecto mantenido
- Disminución de la tasa de eventos clínicos
- Mejoría de la clase funcional

- Disminución de la tasa de deterioro clínico
- Aumento de la supervivencia

Figura 6. Objetivos del tratamiento

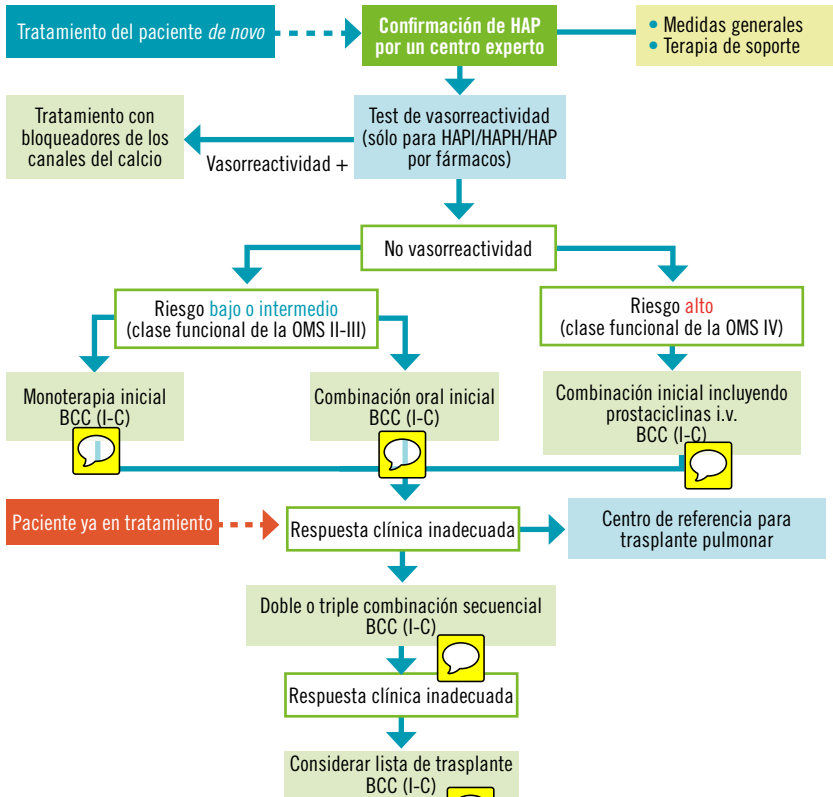


Figura 7. Algoritmo de tratamiento basado en la evidencia para pacientes con hipertensión arterial pulmonar (sólo para el grupo 1) según las guías ESC/ERS de HP (2015). BCC: bloqueadores de los canales de calcio; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HAPI: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HAPH: hipertensión arterial pulmonar hereditaria; i.v.: intravenoso

El paciente con HAP puede presentar un incremento de los síntomas al realizar una actividad física, con la consecuente disminución de la capacidad de ejercicio, pérdida de la función musculoesquelética y atrofia muscular por desuso. El ejercicio programado ha demostrado una mejora en la función muscular, ya que provoca cambios en las fibras musculares (produce una mejora en los procesos de transporte y utilización de la energía), mejora los síntomas de disnea y fatiga, así como aumenta la resistencia de los pacientes²⁴.

Está indicado incluir en un programa de actividad física a los pacientes en CF I-III que permanezcan activos dentro de sus limitaciones, incluso en los casos más graves con baja forma física, y que tengan un tratamiento estable en ausencia de complicaciones potenciales (dolor torácico, mareos, síncope...) durante el último mes. Deben excluirse los pacientes que recorren una distancia menor de 150 m en la PC6M.

La actividad física nunca debe ser intensa, ya que podría producir una elevación súbita de la presión en la arteria pulmonar y causar la aparición de síntomas. Se recomienda rea-

Tabla 12. Recomendaciones generales según las guías ESC/ERS de HP (2015)

Recomendaciones	Clase y nivel
Se recomienda que las pacientes con HAP eviten el embarazo	I C
Se recomienda la vacunación contra neumococo y gripe a los pacientes con HAP	I C
Se recomienda el apoyo psicosocial a los pacientes con HAP	I C
El ejercicio físico supervisado debería considerarse en pacientes graves con HAP en tratamiento medico	IIa B
La administración de O ₂ durante los viajes aéreos debería considerarse en pacientes en clase funcional (OMS) III-IV y en aquellos con gases arteriales con presiones de O ₂ constantes <8 kPa (60 mmHg)	IIa C
En una cirugía electiva se prefiere anestesia epidural en lugar de anestesia general, siempre que sea posible	IIa C
El ejercicio físico excesivo que provoca síntomas no se recomienda en pacientes con HAP	III C

lizar una actividad aeróbica de leve intensidad centrada en los miembros inferiores y la fisioterapia respiratoria.

Se debe interrumpir la sesión de entrenamiento en los casos siguientes:

- La saturación de oxígeno es inferior al 85%.
- La frecuencia cardiaca (FC) asciende por encima de 130 latidos por minuto.
- La FC supera el 75-80% de la FC máxima alcanzada en la ergometría.

Los programas de formación de ejercicio deben implementarse en los centros de referencia de HAP (tabla 13 y figura 8).

Embarazo y contracepción

La HP es una enfermedad que en la mayoría de ocasiones afecta a las mujeres en edad fértil. La gestación produce una serie de cambios en el sistema cardiovascular ya en el primer trimestre, que pueden provocar tanto una descompensación en las mujeres con una HAP conocida como la aparición de sintomatología en una mujer asintomática hasta ese momento²⁵ (tabla 14).

El embarazo en este tipo de pacientes tiene una alta mortalidad materno-fetal, que ronda el 30-50% según las series²⁶, si bien el tratamiento con nuevos fármacos en pacientes con HAP ha tenido un impacto muy favorable en la supervivencia de las pacientes²⁵. No obstante, en las actuales guías se recomienda evitar el embarazo en estas pacientes²³.

El consejo temprano se considera de especial importancia. Respecto a la evitación del embarazo, cabe tener en cuenta los siguientes aspectos:

- *Anticoncepción hormonal.* No se recomienda el uso de anticonceptivos orales que combinen estrógenos y progestágenos, por el incremento del riesgo trombótico que conllevan. Sólo se considera seguro el uso exclusivo de progestágenos.
- *Métodos de barrera.* El principal problema del preservativo, tanto masculino como femenino, es su utilización incorrecta, por lo que se debe informar sobre su correcta colocación y uso desde el principio al fin del coito.
- *Dispositivos intrauterinos.* Son una opción segura para las pacientes con HP debido a su alta eficacia anticonceptiva. Se debe tener en cuenta que la colocación del dispositivo

Tabla 13. Propuesta de ejercicio físico en los pacientes con hipertensión pulmonar

Valoración en la consulta de hipertensión pulmonar	
<ul style="list-style-type: none"> • Clase funcional (NYHA) • Prueba de la caminata de 6 minutos • NT-proBNP • Ergoespirometría • Saturación de O₂ • Frecuencia cardíaca máxima • Escala de Borg 	
Valoración en la unidad de rehabilitación	
<ul style="list-style-type: none"> • Anamnesis y exploración física • Exploración musculoesquelética y neurológica del paciente • Protocolo individualizado de ejercicio (16 semanas) en dos fases • Una vez instaurada la práctica de ejercicio físico, fomentar su mantenimiento 	
Fase I	Fase II
<ul style="list-style-type: none"> • 8 semanas, 3 sesiones a la semana • En el hospital, bajo supervisión del rehabilitador y enfermería y/o fisioterapeuta • 30 minutos de fisioterapia respiratoria: estiramiento, ejercicios para expulsión de secreciones, técnicas de relajación • Miembros inferiores: entrenamiento en bicicleta ergonómica y ejercicios de potenciación de la musculatura extensora según la tolerancia del paciente • Miembros superiores: trabajo con peso (de 0,5-1,5 kg) según la tolerancia del paciente 	<ul style="list-style-type: none"> • 8 semanas de tratamiento guiado en el domicilio • Individualización del programa de ejercicio • Caminar 5 días a la semana durante 30-60 min con intensidad leve y según la tolerancia • Bicicleta estática 2 días a la semana con intensidad moderada, alcanzando la frecuencia cardíaca obtenida en la fase I • Ejercicios diarios de fisioterapia



Figura 8. Ejercicio físico controlado

puede producir un efecto vagal, por lo que se recomienda una estrecha monitorización de la saturación de O₂ y la FC durante el proceso.

- **Esterilización quirúrgica.** La oclusión de las trompas de Falopio mediante las diferentes técnicas o dispositivos da lugar a una anticoncepción permanente. Se debe realizar siempre en el quirófano y bajo monitorización; las pacientes precisan una estancia en la uni-

Tabla 14. Cambios del sistema cardiovascular durante el embarazo

Volumen sanguíneo	Aumento del 35%
Gasto cardíaco	Aumento del 40-43%
Volumen sistólico	Aumento del 30%
Frecuencia cardíaca	Aumento del 16-17%
Presión arterial sistólica	Disminución de 3-5 mmHg
Presión arterial diastólica	Disminución de 6-10 mmHg

En algunos países, a las pacientes diagnosticadas de HAP durante el embarazo antes de las 22 semanas se les puede sugerir la interrupción del embarazo de forma programada, debido al alto riesgo de mortalidad materno-fetal²⁶. Después de la semana 22, o en caso de no aceptar la interrupción del embarazo, se debe establecer un protocolo de tratamiento para la HAP y realizar una cesárea programada entre las semanas 32 y 34 (tabla 15).

Durante el embarazo, la paciente debe reducir su actividad física, pero evitando la inmovilidad absoluta. En caso de desaturación de O₂ en relación con el esfuerzo físico, se puede administrar oxigenoterapia domiciliaria para evitar la hipoxemia.

Hay que prestar especial atención a la ingesta de líquidos y sal. Además, estas mujeres deben seguir las mismas recomendaciones higiénico-dietéticas que el resto de embarazadas.

Respecto al tratamiento farmacológico, deben evitarse los antagonistas de los receptores de la endotelina por su efecto teratogénico, y puede asociarse profilaxis antitrombótica con heparina de bajo peso molecular durante la gestación y el puerperio. El fármaco más estudiado durante la gestación en las mujeres con HAP ha sido el sildenafil, que puede administrarse incluso en las pacientes que no recibían tratamiento. Asimismo, pueden emplearse prostaciclina en caso de ser necesario²⁷.

El seguimiento de la paciente embarazada con HP debe ser más estricto de lo habitual, y reforzarse en caso de aparición de signos o síntomas de mal pronóstico. No existe en las guías de práctica clínica una recomendación exhaustiva acerca del régimen de visitas y controles que debe pasar la gestante. En la tabla 15 se describen las diferencias entre un embarazo de bajo y alto riesgo y una aproximación al seguimiento llevado a cabo en el hospital.

Viajes

No hay estudios en vuelos que valoren la necesidad de suplementos de oxígeno en pacientes con HAP en vuelos prolongados. Los conocidos efectos fisiológicos de la disminución de oxígeno sugieren que debería considerarse su administración en pacientes en clase funcional WHO-FC III y IV, y en aquellos con presión de O₂ <0,8 kPa (60 mmHg)²⁸.

Es conveniente consultar con el personal de enfermería el programa de viaje con antelación para adecuar el tratamiento y los horarios, así como programar el material fungible necesario para el cambio de casetes o jeringas de prostaciclina.

Alimentación

Pese a que por el momento no se dispone de mucha información sobre el impacto de programas nutricionales en la HP, el control de peso en estos pacientes se considera una intervención importante por parte de enfermería.

dad de reanimación para asegurar su buena tolerancia al procedimiento.

Ante la sospecha de HAP en una mujer embarazada, se debe remitir a la paciente a un centro de referencia para su seguimiento por parte de un equipo multidisciplinario (cardiólogo, neumólogo, anestesista, obstetra, etc.) familiarizado con la enfermedad.

Tabla 15. Control del embarazo en pacientes con hipertensión arterial pulmonar		
Bajo riesgo	Parámetros	Alto riesgo
Hemodinámica		
<7 mmHg sin diuréticos	Presión de la AD	>12 mmHg
<35 mmHg	PAPm	>55 mmHg
Normal	GC	Reducido
>2,8 L/min/m ²	IC	<2,2 L/min/m ²
ECG		
Sin eje desviado a la derecha		Eje desviado a la derecha
Ecocardiograma		
Normal	AD	Dilatación severa
Leve	Hipertrofia del VD	Severa
>18 mm	TAPSE	<18 mm
Laboratorio		
No	Elevación del NT-pro-BNP	Sí
>60 mL/min	Aclaramiento de creatinina	<60 mL/min
Seguimiento		
Revisiones mensuales	Primer trimestre	Revisiones cada 2 semanas
Revisiones quincenales	Segundo trimestre	Revisión semanal hasta la cesárea programada
Revisión semanal hasta la cesárea programada	Tercer trimestre	
Tratamiento		
Mantener o iniciar sildenafil. Iniciar epoprostenol 48 h antes del parto y retirar después si no hay complicaciones		Si no está en tratamiento con prostaciclina, iniciar en el tercer trimestre

AD: aurícula derecha; ECG: electrocardiograma; GC: gasto cardiaco; IC: índice cardiaco; NT-Pro-BNP: biomarcador; PAPm: presión arterial pulmonar media; TAPSE: índice ecocardiográfico; VD: ventrículo derecho.

Se debe valorar el estado nutricional y los hábitos alimentarios del paciente y establecer un programa de pérdida de peso de forma progresiva si el índice de masa corporal es mayor de 25, o el perímetro abdominal es superior a 102 cm en hombres u 88 cm en mujeres.

No debe consumirse más de 1 gr de sal diario. Si los pacientes presentan edemas, no deben sobrepasar la ingesta diaria de 600 mg de sal.

La cantidad de líquido diario (agua o cualquier otra bebida) debe situarse entre 1,5 y 2 L. En caso de que exista retención hídrica, puede individualizarse la ingesta. Deben evitarse las bebidas azucaradas o que contengan excitantes, como el café y el té. El alcohol está totalmente contraindicado.

Se debe educar al paciente en la medida diaria del peso para evaluar el estado hídrico, siempre en ayunas, a la misma hora y llevando un registro del mismo. Un aumento brusco de peso durante un periodo corto de tiempo (ganancia de 3-4 kg en una semana) debería propiciar la visita del paciente a la consulta de enfermería.

Vacunación/prevención de infecciones

Los pacientes con HAP son susceptibles de desarrollar neumonía, que supone la primera causa de muerte en el 7% de los casos⁸. Aunque no existen ensayos controlados al respecto, las actuales guías recomiendan seguir las indicaciones de inmunización contra el neumococo y la vacunación para el virus de la gripe de forma anual². Por otra parte, ante cualquier episodio de fiebre persistente en pacientes portadores de catéteres para la administración i.v. continua de una prostaciclina, debe sospecharse la infección del catéter. Se han publicado guías para la prevención de bacteriemias relacionadas con catéteres centrales en pacientes con HAP y prostanoides i.v.²⁹.

Apoyo psicosocial

Algunos pacientes con HAP presentan ansiedad y depresión, que los conducen a un deterioro de su calidad de vida. En este caso, debería derivarse al paciente a un especialista (psiquiatra o psicólogo) en el momento oportuno, siempre que sea necesario.

Animar a los pacientes y a los miembros de sus familias a formar parte de grupos de apoyo puede tener efectos positivos a la hora de abordar la enfermedad, ganar seguridad y dar una visión positiva frente a ella.

El apoyo emocional es uno de los factores más consistentemente asociados con mayores niveles de bienestar emocional, calidad de vida, y mejor pronóstico en personas con diferentes tipos de enfermedades crónicas. A pesar de que el apoyo emocional frecuentemente proviene de compañeros de pareja, familiares cercanos, o amigos, se ha visto también que el apoyo emocional brindado por el personal sanitario es vital para el bienestar de los pacientes. En el caso específico de los pacientes con hipertensión pulmonar, se hace preciso aportar un seguimiento médico y psicosocial casi continuo para mantener los mejores niveles de salud posible. Por esta razón, los pacientes de hipertensión pulmonar suelen visitar los centros de salud con cierta frecuencia y formar lazos con el personal sanitario más allá de lo profesional. Esto es especialmente cierto en el caso del personal de enfermería, que generalmente suele pasar más tiempo con los pacientes. Este vínculo profesional y personal es muy importante para los pacientes, porque a través de él logran recibir otros tipos de apoyo emocional, complementarios a aquel brindado por familiares o amigos. En muchas ocasiones, el personal de enfermería puede estar en una mejor posición de entender las dificultades, necesidades, y temores relacionados con la enfermedad, y debido a su conocimiento y experiencia clínica poder brindar información, educación sobre auto-cuidados y sobre el manejo de los medicamentos, y en ocasiones simplemente estar presente en un momento difícil.

Tratamiento farmacológico

Hasta mediados de los años ochenta contábamos con escasas medidas diagnósticas y terapéuticas para la HAP. Debido a ello, la mayoría de los pacientes se incluían dentro de la categoría de HAP idiopática o de etiología no aclarada, y se consideraba que tenían muy mal pronóstico a corto plazo. Afortunadamente, en los últimos años, las agencias reguladoras han aprobado nuevos productos para el tratamiento de la HAP con diferentes vías de administración. Estas terapias suponen una mejora considerable en el estado clínico del paciente, ya que retrasan el deterioro clínico y mejoran el pronóstico.

Además de las recomendaciones de índole general ya comentadas, en este manual nos referiremos al tratamiento médico para el manejo de la HAP, que cuenta, en la actualidad, con fármacos no específicos y específicos (tabla 16).

Fármacos no específicos

Entre los fármacos no específicos se encuentran la digoxina, los diuréticos, los anticoagulantes orales, los BCC y el oxígeno.

Digoxina

Es una terapia empleada desde hace muchos años, sobre todo en los pacientes con signos y síntomas de fallo ventricular derecho. La disminución de la función sistólica ventricular derecha es uno de los puntos fundamentales en la progresión de los signos y síntomas de la HAP³⁰. Si bien no hay estudios que avalen su utilización, suele administrarse en pacientes con HAP que presentan fibrilación o aleteo auricular, con la intención de reducir la FC.

Diuréticos

La insuficiencia cardíaca derecha descompensada produce retención de líquidos, aumento en la presión venosa central, congestión hepática, ascitis y edema periférico. Aunque no hay ensayos clínicos sobre los diuréticos en pacientes con HAP, la experiencia clínica muestra un beneficio sintomático en los pacientes con una sobrecarga de fluidos. Es importante observar la función renal y la bioquímica sanguínea en los pacientes para evitar la hipopotasemia y los efectos de la disminución del volumen intravascular que llevan a la insuficiencia prerenal.

En la HAP se pueden emplear dos tipos de diuréticos:

- Diuréticos de asa. Están indicados en presencia de signos de congestión por retención hídrica. Debe tenerse en cuenta que la sobreutilización de estos fármacos puede acompañarse de un deterioro de la función renal y un descenso del gasto cardíaco por sobreactivación del sistema neurohormonal.
- Antialdosterónicos. Son de mayor utilidad en los pacientes con HAP y signos de congestión secundaria a insuficiencia ventricular derecha. Su efecto diurético leve se acompaña de un posible efecto sobre la remodelación ventricular y la vasculatura pulmonar. Su indicación es útil en pacientes con insuficiencia cardíaca derecha e hiperaldosterinismo secundario.

Anticoagulantes orales

Existe una alta prevalencia de lesiones tromboticas vasculares en el estudio *post mortem* de pacientes con HAPI. Esto, junto con la posible presencia de factores de riesgo no específicos para la tromboembolia venosa, incluida la insuficiencia cardíaca y la inmovilidad, representa la base para la anticoagulación oral en la HAP. La evidencia a favor de la anticoagulación

Tabla 16. Tratamiento farmacológico
Terapia no específica de la HAP
<ul style="list-style-type: none"> • Digitálicos • Diuréticos • Bloqueadores de los canales del calcio: <ul style="list-style-type: none"> – Diltiazem – Nifedipina – Amlodipina • Anticoagulantes orales • Oxígeno
Terapia específica de la HAP
<ul style="list-style-type: none"> • Prostanoides: <ul style="list-style-type: none"> – Epoprostenol – Treprostinil – Iloprost – Beraprost • Inhibidores de la fosfodiesterasa: <ul style="list-style-type: none"> – Sildenafil – Tadalafil • Estimuladores de la guanil ciclasa: <ul style="list-style-type: none"> – Riociguat • Inhibidores de la endotelina: <ul style="list-style-type: none"> – Bosentán – Ambrisentán – Macitentan • Agonistas de los receptores IP: <ul style="list-style-type: none"> – Selexipag

oral se limita a los pacientes con HAPI, HAP hereditaria y HAP causada por anorexígenos; generalmente es retrospectiva y se basa en la experiencia de un único centro³¹.

Los beneficios potenciales de la anticoagulación oral deberían contraponerse a los riesgos en los pacientes con otras formas de HAP, especialmente cuando hay un mayor riesgo de hemorragia, como en el caso de la hipertensión portopulmonar con varices esofágicas graves.

El asesoramiento en relación con el índice internacional normalizado (INR) en pacientes con HAPI varía entre 1,5-2,5 en la mayor parte de los centros de Norteamérica y 2-3 en los centros de Europa. Por lo general, los pacientes con HAP que reciben terapia con prostaglandinas i.v. a largo plazo están anticoagulados en ausencia de contraindicaciones, debido en parte al riesgo adicional que supone la trombosis asociada al catéter².

Bloqueadores de los canales del calcio

Actualmente se considera «respondedores» a los pacientes que experimentan un descenso en la PAPm >10 mmHg y alcanzan una PAPm ≤40 mmHg sin descenso de gasto cardíaco durante la prueba aguda realizada con un vasodilatador (óxido nítrico, prostaglandina o adenosina)²³. Esta respuesta se observa en menos del 10% de los pacientes (es casi exclusiva de pacientes con HAPI). Los pacientes respondedores tienen un buen pronóstico cuando se tratan en monoterapia con BCC siempre que, a largo plazo, permanezcan en CF I-II. Los más utilizados son nifedipina, diltiazem y amlodipina. La dosis inicial (30, 120 y 10 mg/día, respectivamente) se incrementa hasta alcanzar la dosis máxima tolerada. La dosis diaria que ha mostrado eficacia de estos fármacos en HAPI es relativamente alta: 120-240 mg para nifedipino, 240-720 mg para diltiazem y hasta de 20 mg para amlodipino.

Oxígeno

Aunque se ha demostrado que la administración de O₂ reduce la resistencia venosa pulmonar en los pacientes con HAP, no hay datos aleatorizados que indiquen que una terapia con O₂ a largo plazo resulta beneficiosa. La mayoría de los pacientes con HAP, excepto los que presentan una cardiopatía congénita y cortocircuitos pulmonares sistémicos, tienen un menor grado de hipoxemia arterial en reposo, a menos que presenten un foramen oval persistente. Hay datos que demuestran que la terapia con O₂ nocturno no modifica la historia natural del síndrome de Eisenmenger avanzado³². La aplicación de O₂ ambulatorio debe considerarse cuando hay evidencia de un beneficio sintomático y una desaturación corregible durante el ejercicio. Está indicada en presencia de hipoxia, para mantener la presión parcial de O₂ por encima de 60 mmHg y la saturación de O₂ por encima del 90%³³.

Fármacos específicos

Existen distintas moléculas que actúan en las diferentes vías (figura 9). No todos los fármacos están registrados en todos los países.

Vía de la endotelina: antagonistas de los receptores de la endotelina

Existen actualmente tres moléculas comercializadas indicadas en el tratamiento de la HAP: ambrisentán, bosentán y macitentan.

La endotelina actúa a nivel vascular mediante dos tipos de receptores, A y B, que poseen un potente efecto de vasoconstricción, desencadenando procesos inflamatorios, fibrosis e

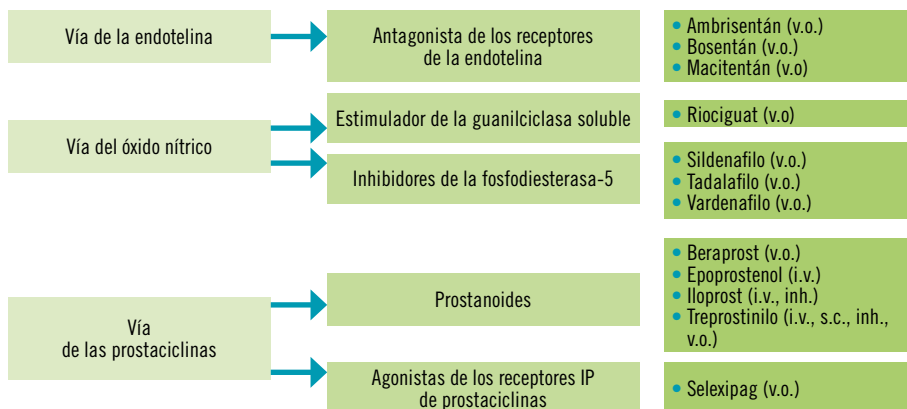


Figura 9. Vías y fármacos específicos para el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar. i.v.: intravenoso; v.o.: vía oral; inh.: inhalado

hipertrofia muscular. Están presentes en la musculatura lisa vascular, por lo que el bloqueo de estos receptores genera un importante beneficio en el tratamiento de la HAP.

Bosentán

Bloqueador dual de los receptores A y B de la endotelina. El bosentán se ha evaluado en la HAP (idiopática, asociada a enfermedades del tejido conectivo [ETC] y síndrome de Eisenmenger) en cinco ensayos clínicos (Pilot, BREATHE-1, BREATHE-2, BREATHE-5 y EARLY), que han mostrado una mejoría en la capacidad de ejercicio, la CF, la hemodinámica, la ecocardiografía y las variables Doppler, y el tiempo de empeoramiento clínico³³⁻³⁷. Está indicado en pacientes del grupo I, pacientes en CF II-III (grado de recomendación I A según las Guías ESC/ERS 2015) y pacientes en CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015). La alteración hepática que produce es dosis-dependiente y se presenta en menos del 10% de los casos. La dosis recomendada es de 62,5 mg 2 veces al día durante las primeras 4 semanas, y después progresar a 125 mg 2 veces al día siempre que los valores del hepatograma lo permitan. En caso de aparecer síntomas clínicos de lesión hepática (náuseas, vómitos, fiebre, dolor abdominal, ictericia y fatiga), se deberá interrumpir el tratamiento.

El reinicio con bosentán sólo deberá considerarse si los beneficios del tratamiento superan los riesgos potenciales y si las cifras de aminotransferasas hepáticas están dentro de los valores previos al tratamiento.

Ambrisentán

Bloqueador selectivo del receptor A de la endotelina. El ambrisentán se ha evaluado en el estudio piloto y en dos extensos ensayos clínicos (ARIES 1 y 2), que han demostrado su eficacia sobre los síntomas, la capacidad de ejercicio, la hemodinámica y el tiempo de empeoramiento clínico de los pacientes con HAPI y HAP asociada a ETC e infección por el VIH³⁸. En el estudio ARIES se observó una alteración hepática en el 0,8-3% de los pacien-

Tabla 17. Vía de la endotelina; fármacos bloqueadores de los receptores de la endotelina

	Administración	Dosis inicial	Mantenimiento	Efectos adversos	Cuidados
Bosentan	Vía oral	62,5 mg/12 h	125 mg/12 h	Elevación de enzimas hepáticas, anemia, edemas	Seguimiento mensual con hepatograma
Ambrisentan	Vía oral	5 mg/24 h	5-10 mg/24 h	Anemia, edemas	Se recomienda controlar mensualmente las enzimas hepáticas
Macitentan	Vía oral	10 mg/24 h	10 mg/24 h	Anemia, edemas	Se recomienda controlar mensualmente las enzimas hepáticas

tes (similar al grupo placebo). Está indicado en pacientes del grupo I, pacientes en CF II-III (grado de recomendación I A según las Guías ESC/ERS 2015) y pacientes en CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015).

La administración de este fármaco no requiere un control mensual del hepatograma. Se deben controlar sus efectos de toxicidad por interacción en pacientes en tratamiento con ciclosporina A y ketoconazol. La dosis es de 5-10 mg 1 vez al día.

Macitentan

Esta nueva molécula fue incorporada para el tratamiento de la HAP en el algoritmo terapéutico de Niza-2013 y en las Guías ESC/ERS de HP (2015)²³. Es un potente antagonista de los receptores A y B de la endotelina, aproximadamente 100 veces más selectivo para la endotelina tipo A. Presenta una gran afinidad y una actividad mantenida de los receptores de la endotelina del músculo liso de la arteria pulmonar.

Se emplea para el tratamiento de pacientes con HAP en CF II-III (grado de recomendación I B según las Guías ESC/ERS 2015) y CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015).

El estudio SERAPHIN contó con una amplia muestra de pacientes (742) y un tiempo de seguimiento prolongado (36 meses), y evaluó el tiempo hasta el empeoramiento clínico y la mortalidad²⁹.

La dosificación del macitentan (aprobada por la FDA y la European Medicines Agency) es de una sola administración diaria (10 mg). No provoca hepatotoxicidad, pero es posible hallar una reducción de los niveles de hemoglobina (tabla 17).

Vía del óxido nítrico

El incremento de guanosín monofosfato cíclico (GMPc) puede deberse a la inhibición de la fosfodiesterasa tipo 5 (FDE-5) (sildenafil o tadalafilo) o a la estimulación de la guanilato ciclasa soluble (riociguat) (tabla 18).

Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5

La inhibición de la FDE-5, enzima que degrada el GMPc, provoca una vasodilatación a través de la vía del óxido nítrico/GMPc en sitios que expresan esta enzima. Los inhibidores de la FDE-5 aprobados para el tratamiento de la HAP, sildenafil y tadalafilo, producen una importante vasodilatación pulmonar, con los efectos máximos observados al cabo de 60 y 75-90 minutos, respectivamente.

Tabla 18. Vía del óxido nítrico; fármacos inhibidores de la fosfodiesterasa 5 y fármacos estimuladores de la guanilato ciclasa

	Fármaco	Administración	Dosis inicial	Mantenimiento	Efectos adversos
Inhibidores de la FDE-5	Sildenafil	Vía oral	25 mg/8 h	75 mg/8 h	Cefalea, congestión nasal, reflujo gastroesofágico, rubicundez
	Tadalafilo	Vía oral	40 mg/24 h	40 mg/24 h	Cefalea, congestión nasal, reflujo gastroesofágico, rubicundez
Estimuladores de la guanilato ciclasa	Riociguat	Vía oral	1 mg/8 h	2,5 mg/8 h	Hemorragias de las vías respiratorias, hipotensión

Sildenafil

Es un inhibidor selectivo de la FDE-5, potente vasodilatador y antiagregante inducido por la liberación de óxido nítrico en la pared vascular. Sildenafil produce, mediante la prolongación de la semivida del GMPc, un efecto vasodilatador pulmonar. Según algunos estudios no controlados, el sildenafil tiene efectos favorables en la HAPI, la HAP asociada a ETC, cardiopatías congénitas y HPTC⁴⁰⁻⁴². Un ensayo clínico (SUPER-1), realizado en 278 pacientes tratados con 20, 40 u 80 mg de sildenafil 3 veces al día, ha confirmado los resultados favorables en la capacidad de ejercicio, los síntomas y las hemodinámicas⁴³. No hubo diferencias entre las tres dosis (excepto la mejoría hemodinámica, que fue superior con 80 mg) y la respuesta fue semejante en todos los grupos. En la fase de extensión del estudio (141 pacientes con HAPI en CF I-IV) la supervivencia al año fue del 96% (mientras que la supervivencia esperada era del 71%). El sildenafil ha sido aprobado para el tratamiento de la HAP en CF II-III (grado de recomendación I A según las Guías ESC/ERS 2015) y CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015). Sus efectos adversos más frecuentes son: diarrea, dispepsia, dolor de espalda, congestión nasal y alteración de la visión de colores. Potencia los efectos de los nitratos (hipotensión arterial) y la warfarina.

Tadalafilo

Es otro inhibidor de la FDE-5, con una vida media mayor (16 h), con lo que se consiguen valores más estables con una sola dosis diaria, por vía oral, de 40 mg. Ha sido aprobado para el tratamiento de la HAPI y la HAP asociada en CF II-III (grado de recomendación I B según las Guías ESC/ERS 2015) y CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015). En el estudio PHIRST⁴⁴ se analizó la respuesta a diferentes dosis en pacientes en CF II-IV, tanto *de novo* como tratados con bosentán, durante 16 semanas. Se comprobó, con dosis de 40 mg, una mejora de la PC6M (especialmente en el grupo *de novo* y con CF avanzada). La hemodinámica y la CF mejoraron también en el grupo *de novo*, pero no en combinación con bosentán. La supervivencia al año (estudio de extensión PHIRST-2) fue del 96,4% con mantenimiento de la CF. Los efectos secundarios de tadalafilo son superponibles a los de sildenafil.

Riociguat

Estimula la guanilato ciclasa aumentando la disponibilidad del óxido nítrico.

El estudio PATENT⁴⁵ demostró beneficios en 443 pacientes con HAP, con dosis de 2,5 mg cada 8 horas, en CF II-III (grado de recomendación I B según las Guías ESC/ERS 2015) y CF IV (grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015).

Tabla 19. Nombre comercial y vía de administración de los prostanoides

	Epoprostenol	Epoprostenol termoestable	Treprostinilo
Vía de administración	Intravenosa	Intravenosa	Intravenosa
Semivida	5 min	5 min	~4 h
Posología	Continua	Continua	Continua
Catéter	Central	Central	Central
Complejidad de manejo	Alta	Alta	Media
Frecuencia de cambio del medicamento	1 vez cada 12 h (si está refrigerado)	1 vez cada 24-72 h (depende de la concentración)	1 vez cada 48 h
Reconstitución	Sí	Sí	–
Bomba de infusión	Sí	Sí	Sí
Nebulizador	–	–	–
Inconvenientes	Infección del CVC Trombosis	Infección del CVC Trombosis	Infección del CVC Trombosis

CVC: catéter venoso central.

No debe administrarse junto con inhibidores de la FDE-5, porque conlleva un mayor riesgo de hipotensión arterial.

El episodio adverso grave más común en el grupo placebo y el grupo de 2,5 mg fue el síncope (4 y 1%, respectivamente). La combinación de riociguat con inhibidores de la FDE-5 está contraindicada, debido a la hipotensión y otros efectos secundarios relevantes detectados en la fase de etiqueta abierta del estudio PATENT-plus⁴⁶.

Vía de la prostaciclina

El efecto vasodilatador de la prostaciclina constituye el principal mecanismo de acción en la terapia de los pacientes con HAP. Los prostanoides modulan la patogenia de las enfermedades vasculares, como la trombosis y la aterosclerosis, a través de la agregación plaquetaria, la vasodilatación y vasoconstricción, y la respuesta inflamatoria⁴⁷.

La prostaglandina I₂, derivada del ácido araquidónico y producida por las células endoteliales vasculares, induce la relajación de la musculatura vascular lisa mediada por la producción de adenosín monofosfato cíclico, inhibe el crecimiento de células musculares lisas y posee un efecto citoprotector, además de

Tabla 20. Objetivos de la educación sanitaria en el tratamiento con prostanoides

Vía intravenosa
<ul style="list-style-type: none"> • Conocimiento, mantenimiento y limpieza de catéteres para disminuir el riesgo de infección • Carga de medicación de modo aséptico minimizando los errores de disolución • Manejo de la medicación, bomba y alargaderas y solución de alarmas • Evitar la interrupción de la perfusión continua
Vía subcutánea
<ul style="list-style-type: none"> • Elección del punto de punción y valoración de existencia de signos/síntomas de infección local • Proceso de punción y mantenimiento del catéter • Manejo de la medicación, bomba y alargaderas y solución de alarmas • Manejo del dolor y otras reacciones en el lugar de infusión
Vía inhalatoria
<ul style="list-style-type: none"> • Carga de medicación • Entrenar en horario y tomas de medicación de forma correcta y eficaz • Manejo y limpieza del dispositivo

Treprostinilo	Treprostinilo	Iloprost	Treprostinilo
Subcutánea	Inhalatoria	Inhalatoria	Oral
~4 h	~4 h	30 min	~4 h
Continua	4 veces al día	6-9 veces al día	2-3 veces al día
Subcutáneo	–	–	–
Media	Media	Media	Baja
1 vez cada 72 h	1 vez cada 6 h	1 vez cada 2-3 h	1 vez cada 8-12 h
–	–	–	–
Sí	–	–	–
–	Sí	Sí	–
Dolor local Reacción local	Tos	Tos	Intolerancia digestiva

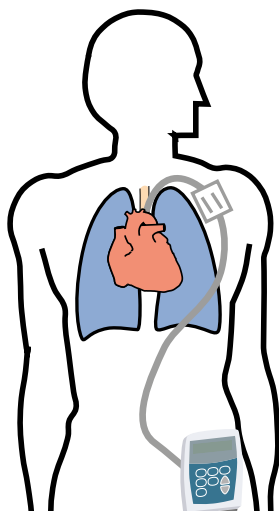


Figura 10. Catéter venoso central tunelizado

la capacidad de ejercicio, los síntomas clínicos, los parámetros hemodinámicos y la calidad de vida⁴⁸. Está indicado en pacientes en CF IV (grado de recomendación I A según las Guías ESC/ERS 2015; nivel de evidencia A). Debido a su corta vida media (3-6 min), el epoprostenol requiere la administración i.v. a través de un catéter venoso central (CVC) (figura 10).

ser un potente inhibidor de la agregación plaquetaria.

En los pacientes con HAP se ha demostrado una alteración de las vías metabólicas de la prostaciclina, expresada en una reducción de los niveles de sintetasa en las arterias pulmonares. El epoprostenol fue el primer preparado sintético liofilizado de prostaciclina; posteriormente se sintetizaron otros análogos de la prostaciclina, como el beraprost, el iloprost y el treprostinilo, que tienen afinidad por cada uno de los distintos receptores prostanoideos (tabla 19).

El papel que desempeña el profesional de enfermería en la administración de un prostanoides se detalla en la tabla 20.

Epoprostenol

Es un análogo de la prostaciclina. Provoca la vasodilatación del árbol vascular pulmonar y sistémico, así como la inhibición de la agregación plaquetaria. El epoprostenol demostró mejorar la supervivencia de los pacientes con HAP, además de

El tratamiento con epoprostenol se inicia con una dosis de 2-4 ng/kg/min, que va aumentando según la tolerancia del paciente (enrojecimiento, dolor de cabeza, diarrea, dolor de piernas). La dosis óptima varía de un paciente a otro, y oscila en la mayor parte de casos entre 20 y 40 ng/kg/min^{49,50}.

Los efectos adversos graves relacionados con el sistema de liberación incluyen la disfunción de la bomba de infusión, la infección local, la obstrucción del catéter y la sepsis. Recientemente se han propuesto las guías de práctica clínica para la prevención de infecciones en el flujo sanguíneo por CVC²⁹. La interrupción repentina de la infusión de epoprostenol debería evitarse, ya que en algunos pacientes puede causar una HAP de rebote con un deterioro sintomático e incluso la muerte.

Dado el riesgo atribuible a la administración de epoprostenol, se debe prescribir en centros altamente capacitados y con experiencia en el manejo de esta terapia.

Otro de los desafíos de la industria farmacéutica fue que la formulación de epoprostenol es inestable a temperatura ambiente, por lo que debe administrarse con paquetes refrigerados durante la infusión.

Recientemente se ha comercializado una formulación de epoprostenol termoestable.

En el paciente con HAP, el epoprostenol se puede administrar de dos formas:

- A través de una bomba de perfusión hospitalaria, para lo cual la solución concentrada se diluirá con suero salino fisiológico (0,9%), siempre que la proporción de suero salino y de solución no sea superior a 6 volúmenes de salino.
- A través de una bomba portátil de presión volumétrica, que el paciente utiliza en régimen ambulatorio. Como ejemplo, una de las bombas que se emplean para su administración es la bomba de infusión portátil CADD-1 Legacy (figura 11). Esta bomba es muy ligera (<500 g), tiene un funcionamiento digital y está alimentada por dos baterías alcalinas de 1,5 voltios. Tiene dos niveles de bloqueo, uno que permite al paciente purgar la alargadera, y otro que sólo es accesible al personal sanitario, para evitar manipulaciones accidentales.

Dispositivos de administración

Normalmente se utilizan dos dispositivos para administrar el fármaco:

- Catéter de Hickman. Es un catéter venoso de silicona, radioopaco, que cuenta con un terminal Luer hembra y manguitos de encarnamiento de tejido SureCuff. El extremo distal del catéter se coloca en una vena central y, mediante una tunelización subcutánea, el extremo proximal se saca a la superficie cutánea en la pared anterior del tórax. Aquí se encuentra el terminal roscado Luer. En su tercio medio este catéter lleva un manguito de dacron que crea una barrera antibacteriana y, a su vez, facilita el encarnamiento del tejido en la matriz de colágeno en pocas semanas, asegurando aún más el catéter y reduciendo sus movimientos.



Figura 11. Bomba de infusión Cadd Legacy Plus®.
Reproducida con permiso de United Therapeutics Europe Ltd.

- **Reservorio Port-a-cath.** Se implanta en el tejido subcutáneo de forma muy parecida a un marcapasos cardiaco. Es un recipiente de titanio sellado con un tapón de silicona y una salida para conectar a un catéter que se introduce en la vena subclavia. Para perfundir el fármaco, se utiliza una aguja que atraviesa la piel y traspasa el tapón de silicona (Gripper). El extremo proximal de esta aguja tiene un tope almohadillado que contacta con la piel, en la cual se fija y se cubre con un apósito estéril (figura 12).

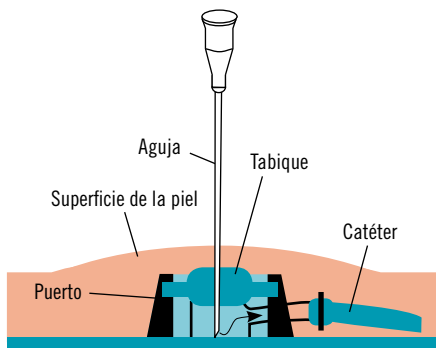


Figura 12. Esquema de Port-a-cath y aguja Gripper

La dosificación debe realizarse de forma individualizada, pero la recomendación es de 25-40 ng/kg/min (figura 13). La titulación de la dosis puede variar entre los diferentes centros hospitalarios y depende de la tolerancia del paciente. Los efectos secundarios, por lo general bien tolerados, son comunes a todas las prostacilinas: cefaleas, dolor mandibular, rubor, náuseas, diarrea, erupciones en la piel y, en ocasiones, dolor musculoesquelético.

A pesar de los efectos beneficiosos de la terapia con epoprostenol, no debemos descartar la suspensión de la infusión por infecciones del CVC, que generalmente se deben a problemas con los sistemas de suministro (bombas, líneas, conexiones) o por inexperiencia del operador del tratamiento (tabla 21).

Asimismo, es indispensable conocer las medidas de reducción del riesgo de infección del CVC en la administración de un prostanoides i.v.²⁹ (tabla 22).

Tabla 21. Administración de epoprostenol i.v.
<ul style="list-style-type: none"> • Administrar si se está altamente capacitado • Reconocer las limitaciones y/o solicitar capacitación • La preparación de la medicación y/o los elementos de infusión se debe realizar mediante una técnica estéril similar a la técnica de asepsia quirúrgica • En cada cambio de infusión se debe reemplazar todo el sistema de infusión • Una vez cerrado el sistema, no se debe abrir bajo ningún concepto • La infusión se debe administrar por una vía única, que no podrá utilizarse para la administración de medicamentos y/o infusiones en paralelo

Treprostinilo

Es un análogo sintético de la prostacilina mucho más estable que el epoprostenol (4 h frente a 6 min). Es químicamente estable a temperatura ambiente, su pH oscila entre 6 y 7,2 (neutro) y puede ser diluido en agua estéril para inyección o cloruro de sodio al 0,9%. El treprostinilo puede administrarse por infusión i.v. mediante un catéter central, infusión subcutánea (s.c.) continua, por vía inhalatoria y por vía oral. La vía inhalatoria y oral tienen una formulación y presentación diferente.

Cuando se trata de administración parenteral, y debido a los riesgos de la i.v., la recomendación de inicio es la vía s.c. continua, y sólo en caso de intolerancia se cambiaría a la vía i.v.

Está indicado en el tratamiento de pacientes con HAP en CF II-IV. En CF III tiene un grado de recomendación I B según las Guías ESC/ERS 2015 (tanto en la vía de administración s.c. como en la vía inhalatoria) y un grado de recomendación IIa C según las Guías ESC/ERS 2015 en la vía de administración intravenosa; para la clase funcional IV tiene un

GUÍA PARA PROPORCIONAR CUIDADO A LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR

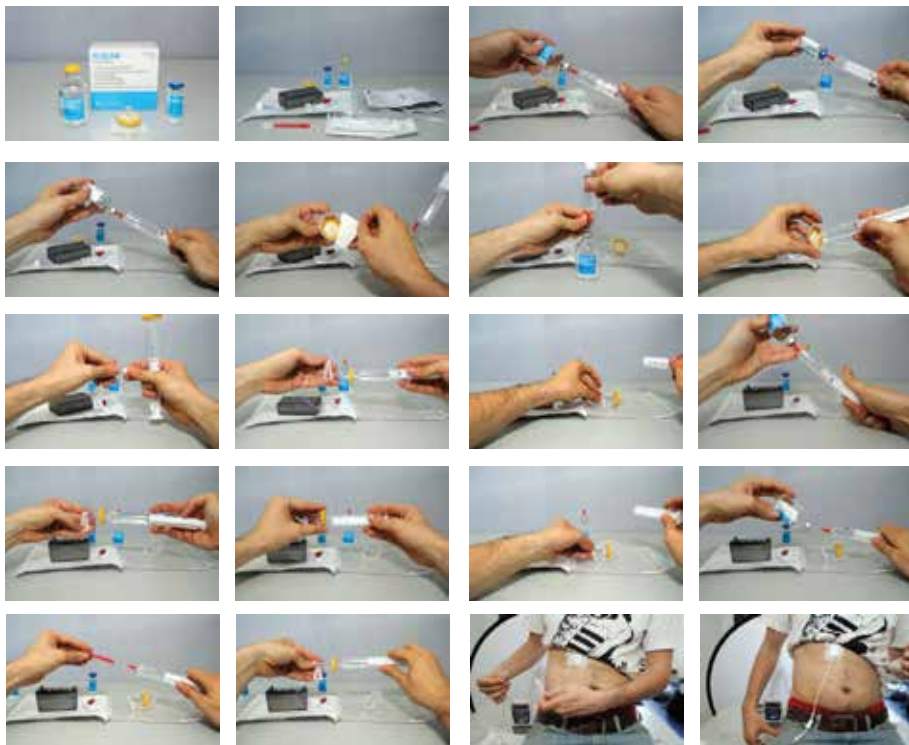


Figura 13. Procedimiento para la administración de epoprostenol intravenoso

Reconstitución:

1. Utilizar únicamente la solución tampón estéril para la reconstitución.
2. Tomar unos 10 mL de la solución tampón estéril con una jeringa estéril, inyectarlos dentro del vial que contiene 0,5 mg de epoprostenol liofilizado y agitar suavemente hasta que se haya disuelto el polvo.
3. Rellenar la jeringa con la solución resultante, volver a inyectarla con el volumen remanente de la solución tampón estéril y mezclar concienzudamente. A esta solución se la denomina ahora solución concentrada y contiene 10.000 ng por mL de epoprostenol. Sólo esta solución concentrada es adecuada para posteriores diluciones antes de uso. Cuando 0,5 mg (500 microgramos) de epoprostenol en polvo para perfusión intravenosa sean reconstituidos con 50 mL de solución tampón estéril, la inyección final tendrá un pH aproximado de 10,5 y un contenido de ión sodio de unos 59 mg.

Dilución:







Se puede utilizar epoprostenol tanto como solución concentrada o diluida en el tratamiento de la HAP. Sólo el diluyente estéril suministrado puede ser utilizado en la dilución posterior de epoprostenol reconstituido. La solución salina fisiológica no deberá ser utilizada si se va a administrar epoprostenol en el tratamiento de la HAP.

Epoprostenol no debe ser administrado con otras soluciones o medicaciones parenterales cuando se administre en la hipertensión pulmonar primaria. Para diluir la solución concentrada, pasarla a una jeringa grande y luego acoplar el filtro estéril suministrado a la jeringa.

Dispensar la solución concentrada directamente al diluyente estéril utilizando una presión suficiente pero no excesiva. Normalmente se tardan unos 70 segundos para la filtración de 50 mL de solución concentrada. Mezclar bien. La unidad de filtro deberá ser utilizada una sola vez y luego desechada. Las concentraciones habitualmente utilizadas en el tratamiento de la HAP son las siguientes:

- 15.000 ng/mL - 1,5 mg de epoprostenol reconstituido y diluido a un volumen total de 100 mL en diluyente estéril.
- 10.000 ng/mL - dos viales que contienen 500 microgramos de epoprostenol reconstituido y diluido a un volumen total de 100 mL.

Tabla 22. Medidas para reducir el riesgo de infección del catéter venoso central (CVC) en la administración de prostanoides intravenosos

Medidas de reducción de riesgo		Categoría
Utilizar un CVC con manguito y tunelizado con el mínimo de puertos o luces que resulte esencial para el manejo del paciente		1B
Cubrir el punto de inserción del catéter con gasa estéril o con un apósito estéril, transparente y semipermeable. Sustituir los apósitos de los puntos de inserción del CVC cada 2 días si son de gasa y como mínimo cada 7 días si son transparentes		1A/1B
Seguir procedimientos adecuados de higiene de las manos, lavándolas con un jabón con antiséptico convencional y agua, o con geles o espumas a base de alcohol sin agua. Seguir los procedimientos de higiene de las manos antes y después de palpar los puntos de inserción de los catéteres, así como antes y después de insertar, sustituir, acceder, reparar o colocar un apósito a un catéter intravascular		1A
Sistema de conexión cerrada (conector BD). Cambiar el conector en no más de 1 semana		II
Mantenimiento de conexiones secas, no sumergir el catéter-línea en agua. Usar una barrera impermeable (p. ej., papel adhesivo) para reducir la penetración de microorganismos en el catéter al ducharse o bañarse		II
Utilizar filtros de 0,2 micras, filtro de línea de uso; cambiar a intervalos inferiores a 72 h, a menos que se sospeche una infección		1A

grado de recomendación IIB C según las Guías ESC/ERS 2015 (en las tres vías de administración: s.c., i.v. e inhalatoria).

Los efectos del treprostinilo s.c. se evaluaron en un estudio que incluyó a 470 pacientes con HAP, y que reveló mejoras en la capacidad de ejercicio, las hemodinámicas y los síntomas¹². La mayor mejora en la capacidad de ejercicio se observó en los pacientes que estaban más deteriorados al inicio del estudio y en los sujetos a los que se administró una dosis mayor. El efecto adverso más común del treprostinilo fue el dolor local en la zona de infusión, que causó el abandono del tratamiento en el 8% de los casos con el fármaco activo y limitó el aumento de la dosis en una proporción adicional de los pacientes¹².

Respecto a los beneficios del tratamiento con treprostinilo i.v., se evaluó su eficacia y seguridad en 44 pacientes con HAP idiopática o familiar en CF II de la New York Heart Association (NYHA) en un estudio controlado con placebo de 12 semanas⁵¹. El estudio demostró que treprostinilo mejoraba la PC6M, la clase funcional y la disnea. Los efectos secundarios más comunes con treprostinilo incluyen náuseas, diarrea, dolor mandibular e hinchazón de pies, tobillos y piernas. Se notificó una tasa de bacteriemia no despreciable por gérmenes gramnegativos, superior en el tratamiento con treprostinilo i.v. que en el tratamiento con epoprostenol i.v.⁵².

Según la ficha técnica, la dosis inicial es de 1,25 ng/kg/min. Si por algún motivo esta dosis no se tolera, se deberá bajar a 0,625 ng/kg/min. La progresión comenzará con 1,25 ng/kg/min, subiendo 2 ng/kg/min por día hasta completar la semana 1; después se aumentará 2 ng/kg/min por semana hasta completar el primer mes. En la práctica clínica es posible incrementar mucho más rápido la dosis en función de la tolerancia del paciente⁵³. Deberá evitarse la suspensión brusca de treprostinilo, ya que puede provocar un empeoramiento significativo de los síntomas de HAP. La dosis de treprostinilo varía según los diferentes estudios, pero en su gran mayoría la dosis promedio es de 40 ng/kg/min, y su progresión a dosis mayores suele depender de la necesidad de lograr clínicamente una mejoría sostenida de los síntomas de la HAP⁵⁴. La recomendación es que la dosis se aumente con el tiempo, según sea necesario para controlar los parámetros de evaluación de HAP, siempre y cuando el paciente lo tolere.

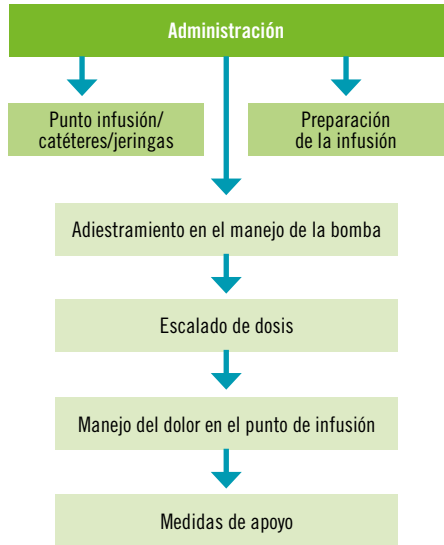


Figura 14. Puntos que deben ser tratados por el personal de enfermería en el manejo de treprostinilo

Tabla 23. Requisitos que debe cumplir la bomba de infusión subcutánea para la administración de treprostinilo

- Será pequeña y ligera
- Será ajustable aproximadamente hasta 0,002 mL/h
- Tendrá alarmas para obstrucción/no administración, batería baja, error de programación y mal funcionamiento del motor
- Tendrá una exactitud de administración de $\pm 6\%$ o superior
- Funcionará por presión positiva
- El reservorio será de cloruro de polivinilo, polipropileno o vidrio

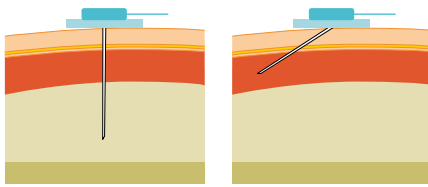


Figura 15. Tipos de cánula: ángulo de 90° y 45°

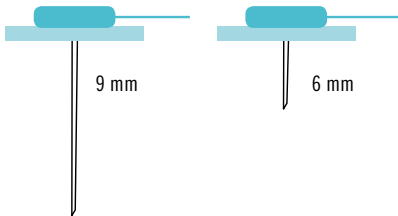


Figura 16. Tamaño de la cánula de 9 y de 6 mm

de hay mayor cantidad de tejido adiposo (grasa), debido a que la mayor parte de las complicaciones tienen que ver con el dolor, y este tejido es el que menos inervación tiene. Pero así como está poco inervado, también está poco irrigado, por lo que no se defiende de las infecciones de la misma forma que los tejidos de mayor irrigación, motivo por el cual se debe instruir al paciente sobre las más estrictas técnicas de asepsia.

De existir esta posibilidad, el paciente debe probar todos los tipos de cánulas para elegir la de su conveniencia, y el profesional de enfermería debe aconsejar cuál es la mejor opción. Existen dispositivos que facilitan la aplicación; son los pulsadores, aplicadores o insertores automáticos, que difieren en formato, marca y nombre según cada país, pero todos poseen el mismo principio y finalidad (figuras 17 y 18), si bien hay pacientes que prefieren la inserción manual directa (figura 19).



Figura 17. Insertor específico y kit con aguja individual de un solo uso (Quick Serter®) para inserción automática. Reproducida con permiso de United Therapeutics Europe Ltd.

La infusión s.c. de treprostínilo merece un apartado especial, dadas las características y los tipos de complicaciones que se asocian a esta vía.

Es preciso conocer los aspectos que debe tratar el personal de enfermería en el paciente que inicia tratamiento con treprostínilo (figura 14).

Para la administración de treprostínilo, tanto s.c. como i.v., es necesario contar con bombas de infusión, jeringas, prolongadores o alargaderas, y elementos de punción, con los que debemos familiarizarnos a la hora de empezar el tratamiento. Se pueden emplear distintos tipos de bombas, siempre que reúnan los requisitos que se detallan en la tabla 23.

La elección del tipo y la longitud de la cánula (figuras 15 y 16) dependerá de cada paciente, pero se debe tener siempre en cuenta que los sitios de elección son las zonas donde



Figura 18. Insertor específico retráctil de un solo uso. Posee un adhesivo que fija la cánula una vez introducida por el insertor (Cleo Set®). Reproducida con permiso de United Therapeutics Europe Ltd.

En la figura 20 se detalla el procedimiento para la administración de treprostínilo s.c., utilizando como ejemplo una de las bombas que pueden emplearse para ello.

Tal como hemos mencionado en el apartado anterior, las mejores zonas para punzar son las que tienen mayor cantidad de tejido adiposo. El abdomen es el mejor punto para autoadministrarse la medicación, monitorizar el punto y tratar cualquier complicación. ¿La mejor zona? La que ofrezca más comodidad (figura 21). Se deben evitar las zonas sensibles, como cicatrices, zonas antiguas, estrías, cinturas de ropa o hematomas.



Figura 19. Inserción manual



Figura 20. Procedimiento de administración de treprostínilo subcutáneo

1. Reunir los elementos necesarios, lavarse las manos y limpiar el área de trabajo con alcohol.
2. Limpiar el caucho del frasco de Remodulin® con alcohol.
3. Llenar la jeringa con treprostínilo y eliminar las burbujas.
4. Insertar el prolongador o alargadera en la jeringa de 3 mL colocando previamente la tapa de fijación de la bomba.
5. Presionar el botón «Load» (cargar la jeringa) y «Fill tubing» (purgar).
6. Preparar el insertor y limpiar la zona donde se va a inyectar.
7. Punzar la cánula en la piel.
8. Conectar el prolongador o alargadera a la cánula.
9. Colocar el parche de fijación sobre la cánula.
10. Chequear la tasa de infusión.
11. Iniciar la infusión.
12. Retirar el catéter anterior.

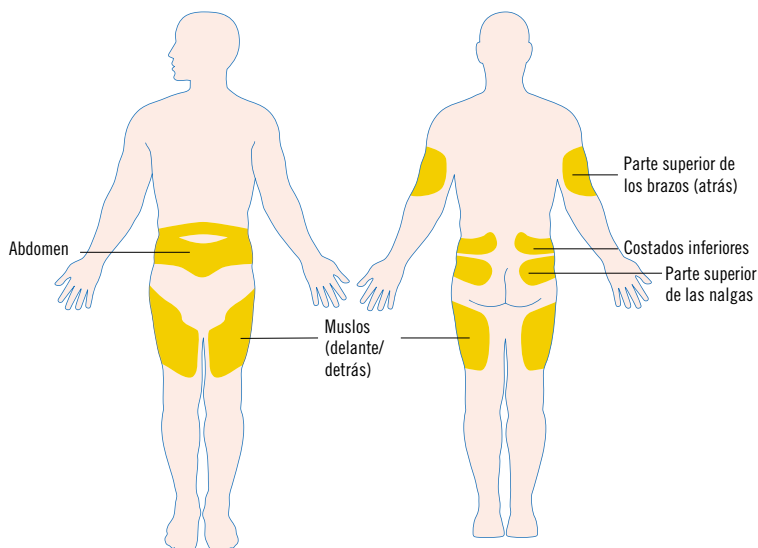


Figura 21. Zonas posibles para la colocación de la cánula para la infusión subcutánea. Reproducida con permiso de United Therapeutics Europe Ltd.

Tabla 24. Escalas para la evaluación del dolor		
EVA (escala visual analógica)	0 ————— 10 Sin dolor Dolor insoportable	
Escala verbal numérica (EVN)	0 — 1 — 2 — 3 — 4 — 5 — 6 — 7 — 8 — 9 — 10 Sin dolor Máximo dolor imaginable	El paciente debe asignar una puntuación de 0 a 10 de acuerdo con la intensidad del dolor (0= sin dolor; 10= máximo dolor imaginable)
Escala categórica	<ul style="list-style-type: none"> • Dolor nulo • Dolor leve • Dolor moderado • Dolor intenso • Dolor insoportable 	Se establecen 5 categorías
Escala de expresión facial (Wong)	 0 1 2 3 4 5	Utilizada en niños. Consiste en caritas dibujadas con diferentes expresiones, desde la alegría hasta el llanto, y cada una tiene asignada una puntuación

Es importante que el personal de enfermería evalúe el grado de dolor que presenta el paciente, para lo cual son útiles las escalas de valoración de dolor (tabla 24).

El dolor en el punto de infusión aparece a partir de 24-48 horas, es máximo a las 72 horas aproximadamente y con posterioridad va disminuyendo; por este motivo, cuanto más tiempo dejemos pasar entre cada cambio de punción, mayor será el tiempo que el paciente permanezca sin dolor y, por tanto, el bienestar será mayor⁵⁵. Es indispensable dar a conocer al paciente las estrategias para reducir el dolor (tabla 25).

Iloprost inhalado

El iloprost es un análogo de la prostaciclina químicamente estable, disponible para su administración en aerosol. La terapia inhalada para la HAP tiene la ventaja teórica de ser selectiva para la circulación pulmonar. El iloprost inhalado se ha evaluado en el ensayo clínico AIR⁵⁶, en el que se efectuaron repetidas inhalaciones de iloprost diarias (6-9 veces, 2,5-5 µg/inhalación, una media de 30 µg/día). El estudio reveló un aumento de la capacidad de ejercicio, así como una mejora de los síntomas, la resistencia vascular pulmonar (RVP) y los efectos clínicos en los pacientes participantes. Un segundo estudio clínico, el STEP⁵⁷, realizado en 60 pacientes que ya habían sido tratados con bosentán, mostró un aumento de la capacidad de ejercicio ($p < 0,051$) en los sujetos aleatorizados a la adición de iloprost inhalado en comparación con los de un grupo tratado con placebo. En términos generales, el iloprost fue bien tolerado, y los efectos secundarios más frecuentes fueron el enrojecimiento y el dolor mandibular.

Está indicado en pacientes con HAP en CF III y tiene un grado de recomendación I B según las Guías ESC/ERS 2015 (nivel de evidencia B) para la forma inhalada. En pacientes en CF IV tiene un grado de recomendación IIb C según las Guías ESC/ERS 2015 (nivel de evidencia C) para ambas formas. La forma i.v. no está aprobada para la HAP en la mayoría de los países, y en las guías consta como grado de recomendación IIa C para la clase funcional III y IIb C para la clase funcional IV según las Guías ESC/ERS 2015.

La dosis inicial recomendada es de 2,5 o 5 mg por sesión. Se administran 6-9 sesiones diarias, ajustadas según la tolerancia del paciente. La efectividad de la dosis depende del tipo de nebulizador que se utilice, y se debe evitar el uso de máscaras y pipetas que emanen neblina al medio ambiente, porque es tóxico para el operador y se desperdicia parte del medicamento.

En el caso de que se utilicen nebulizadores a pistón (figura 22), se deberá controlar el tiempo en la primera nebulización con el fármaco sin diluir, y verificar que la nebulización no dure menos de 10-15 minutos, dado que la efectividad del fármaco está en función del tiempo de exposición a éste. Si la nebulización durara menos de 10 minutos, hay que agregar solución para nebulizar y prolongar el tiempo de la sesión.

Existen dos sistemas de administración:

Sistema de pistón (figura 22)

Es un sistema neumático, de administración adaptable de aerosol que proporciona un flujo constante durante la administración del tratamiento. El equipo se adapta al ritmo respiratorio del paciente, analizando las tres primeras respiraciones y los cambios de

Tabla 25. Estrategias para reducir el dolor y la reacción local en el punto de infusión

- Estimular al paciente a que nos informe sobre la aparición del dolor
- Mayor tiempo entre cambio de punción (1-2 meses)
- Optar por zonas con mayor tejido adiposo
- Buscar las zonas menos dolorosas para la infusión
- Realizar punciones secas (punzar y colocar la infusión 24 o 48 h después) en pacientes que presenten dolor intenso
- Instauración de pauta analgésica reglada antes de que el dolor aparezca (escala de dolor de la OMS)



Figura 22. Nebulizador a pistón

presión relacionados con el flujo. Precisa para su funcionamiento un volumen mínimo de 1,2 mL. Requiere una elevada adaptación del paciente al dispositivo. En cada sesión de inhalación se dispondrá el contenido de una ampolla de iloprost de 2 mL en el interior de la cámara de medicación del nebulizador inmediatamente antes de su uso. Al ser un sistema dosimétrico, se detiene automáticamente después de administrar la dosis preestablecida. El tiempo de inhalación depende del patrón respiratorio del paciente. Para una dosis de 5 µg de iloprost en la boquilla, se recomienda completar dos ciclos de inhalación. Si se quiere administrar 2,5 µg, con un ciclo de inhalación es suficiente. En cualquier caso, siempre se emplea el llenado de la cámara con los 2 mL de la ampolla. El tiempo estimado para la administración de la dosis de 5 µg es de 8-10 minutos.

Sistema I-Neb® (figura 23)

Es el nombre de un nuevo nebulizador portátil que combina dos modernas tecnologías: el sistema AAD® (Adaptative Aerosol Delivery) y la malla de vibración ultrasónica y pistón de alta frecuencia (figura 23). La AAD® ha basado su desarrollo en la búsqueda de la administración a cada paciente de la dosis de fármaco correcta y precisa, independientemente de la profundidad o ritmo de su respiración. La AAD® analiza, mediante un sensor, el ritmo de respiración del paciente durante todo el tratamiento y sólo administra el fármaco cuando el paciente inspira. Éste es el momento en el que hay mayor probabilidad de que el medicamento alcance los pulmones. El I-Neb® suministra información al paciente, ya que la boquilla vibra cuando el tratamiento está en curso, y al terminar el dispositivo deja de vibrar y emite una señal acústica que indica el final del tratamiento. Este nebulizador puede utilizarse en cualquier lugar, ya que su batería recargable le permite administrar aproximadamente unos 40 tratamientos sin necesidad de carga; por ello, aporta una autonomía al paciente que mejora su calidad de vida y la adherencia al tratamiento. El sistema permite descargar información registrada de cada tratamiento mediante el uso del terminal In-sight®, lo que ofrece al médico nuevas posibilidades en cuanto al control del tratamiento y del paciente.



Figura 23. Nebulizador I-Neb®

Tratamiento quirúrgico

En este capítulo comentaremos los dos procesos quirúrgicos más habituales en HP: la septostomía auricular y el trasplante.

En los pacientes con una CF III-IV y una inadecuada respuesta clínica a la terapia farmacológica, la nueva revisión de los algoritmos de tratamiento del simposio de Niza propone estas intervenciones quirúrgicas¹. Dichos procedimientos pretenden mejorar los valores hemodinámicos y la clínica del paciente con HP, en el caso de la septostomía auricular, o bien se emplean con fines curativos, en el caso del trasplante pulmonar o cardiopulmonar.

Septostomía auricular

La septostomía auricular consiste en la creación de una comunicación entre ambas aurículas para permitir un flujo de las cavidades derechas hacia las izquierdas, que sirve para decomprimir la presión pulmonar.

La técnica utilizada es la dilatación gradual con balón de una punción septal en el laboratorio de hemodinámica³⁸.

El fundamento de esta técnica reside en la mayor supervivencia de los pacientes con HP con presencia de foramen permeable o comunicación interauricular, o en los pacientes con síndrome de Eisenmenger congénito, que también cursa con presiones pulmonares muy elevadas.

Este procedimiento está reservado a los pacientes con HP severa en CF III-IV, con síntomas de insuficiencia cardiaca derecha o síncope de forma recurrente pese a haber cumplido un tratamiento farmacológico óptimo y máximo.

La septostomía produce un beneficio clínico de la capacidad funcional y una disminución de la recurrencia de síncope, consiguiendo unos cambios hemodinámicos prolongados y una tendencia a una mayor supervivencia de los pacientes. La septostomía ocasiona una serie de cambios hemodinámicos (tabla 26).

Este procedimiento puede servir como puente al trasplante o a un procedimiento paliativo, si no existe otra opción terapéutica.

La septostomía con balón es una técnica compleja con una mortalidad inmediata del 5-13%. Por ello, tras el simposio de Niza de 2013, se recomienda que el procedimiento se realice en centros con experiencia establecida y con unas tasas bajas de morbilidad¹.

Debe realizarse sin oxigenoterapia añadida y sin sedación, para evitar la hipoventilación. Antes de iniciar la intervención deben registrarse la presión arterial, la presión en la aurícula derecha, las presiones pulmonares, la presión del ventrículo izquierdo (VI), el gasto cardiaco (mediante la fórmula de Fick) y las saturaciones de O₂ en la arteria pulmonar y la aorta.

La dilatación de la nueva comunicación interauricular debe detenerse en los casos siguientes:

- Presión telediastólica del VI >18 mmHg.
- Saturación arterial de O₂ <80% o cuando se produzca una caída del 10% respecto a la saturación basal.
- Una vez alcanzada la máxima dilatación que permita el balón utilizado.
- Cada 3 minutos se aumenta la dilatación de la comunicación midiendo la presión en el VI y la saturación de O₂ en la arteria aorta mediante determinación sanguínea.

La función del profesional de enfermería en relación con esta técnica consiste en proporcionar unos cuidados esenciales al paciente, que se recogen en la tabla 27.

Tabla 26. Cambios hemodinámicos debidos a la septostomía

- Aumenta el gasto sistémico
- Eleva la presión arterial
- Produce un aumento en el transporte arterial de O₂ a pesar del descenso de la saturación arterial de O₂. Es habitual una cianosis generalizada tras el procedimiento
- Permite la descompresión del ventrículo derecho, disminuyendo el llenado y, por tanto, la tendencia a la dilatación futura

Tabla 27. Cuidados de enfermería en relación con la septostomía

- Vigilar el sangrado y el hematoma de la punción venosa/arterial y los pulsos periféricos de la extremidad elegida para la punción, generalmente el acceso femoral
- Guardar reposo en decúbito supino 24 h. Cabecero a 35-40°
- Administración de oxigenoterapia continua
- Vigilar el patrón respiratorio. Vigilar los signos y síntomas de edema agudo de pulmón
- Monitorización electrocardiográfica continua
- Vigilar los signos o síntomas de anemia, por la disminución de transporte tisular de O₂ (transfusión de concentrado de hematies de forma inmediata o a largo plazo)

Trasplante pulmonar o cardiopulmonar

El trasplante pulmonar o cardiopulmonar es el tratamiento para pacientes con HAP en CF III-IV con escasa respuesta al tratamiento farmacológico. Hay que recordar que existe un límite para establecer su indicación, ya que la enfermedad puede haber conducido al fracaso irreversible de otros órganos, lo que supone una menor supervivencia para el paciente.

En la actualidad, la mejor opción es el trasplante pulmonar, ya que ofrece un mayor número de donantes, un menor riesgo peroperatorio y una supervivencia igual a la del trasplante cardiopulmonar.

La opción de un trasplante unipulmonar en los pacientes con HP favorece el desarrollo de una disfunción primaria del injerto en las primeras 24-48 horas, lo que se asocia a una mayor mortalidad precoz. Por ello, la técnica más utilizada es el trasplante bipulmonar.

Si comparamos la supervivencia del trasplante en los pacientes con HP frente a otras patologías pulmonares, se observa una mayor mortalidad peroperatoria en los pacientes con HP, lo que se explica por la gran repercusión cardiovascular que tiene la enfermedad, en especial en el ventrículo derecho. Esta comparación ofrece una esperanza de vida similar, en torno a los 5 años.

La selección de pacientes con HAP candidatos a trasplante en el momento apropiado se torna de vital importancia en cualquier programa de trasplante pulmonar. El perfil adecuado del candidato a trasplante pulmonar es el paciente con una mala calidad de vida y una esperanza de vida inferior a la ofrecida por el trasplante, pero con un estado físico adecuado para sobrevivir a la intervención y a las secuelas posteriores.

Los requisitos para referir a un paciente a un programa de trasplante se recogen en la tabla 28.

Existen ciertas contraindicaciones para el trasplante (tabla 29).

Se debe conseguir del modo más precoz posible la extubación exitosa, por lo que se debe normalizar el estado hemodinámico y respiratorio del paciente junto con el manejo estricto de la inmunosupresión según el protocolo de cada centro trasplantador.

Las complicaciones potenciales con las que debe convivir el paciente trasplantado son el rechazo y la infección, en especial la respiratoria. Es habitual que estas complicaciones limiten la supervivencia de estos pacientes, por lo que el seguimiento y el ajuste del tratamiento deben ser constantes. También es importante educar al paciente en la autovigilancia del funcionamiento óptimo del injerto y la aparición de signos y síntomas que puedan sugerir infección. Por ello, se requiere un alto grado de colaboración por parte del paciente, que debe ser constante en los cuidados de higiene, alimentación y adherencia al tratamiento.

Tabla 28. Guía para referir al paciente a un programa de trasplante

- Clase funcional IV de la NYHA
- PAD media >15 mmHg
- PAP media >55 mmHg sin vasodilatadores pulmonares
- Saturación venosa O₂ ≤63%
- PC6M <332 m
- Consumo medio de O₂ ≤10 mL/kg/min
- Disfunción del ventrículo derecho o derrame pericárdico en la ecografía cardíaca

PAD: presión auricular diastólica; PAP: presión arterial pulmonar; PC6M: prueba de la caminata de 6 minutos.

Tabla 29. Contraindicaciones para la práctica del trasplante pulmonar

- Disfunción de otros órganos vitales (riñón, corazón, hígado, sistema nervioso central)
- Enfermedad maligna activa en los últimos 2-5 años
- Serología para el antígeno de la hepatitis B de superficie (AgHBs)
- Serología para la hepatitis C con enfermedad hepática

Estos pacientes también deben realizar de por vida fisioterapia respiratoria, que asegure el drenaje de las secreciones respiratorias. La pérdida del reflejo tusígeno y, por tanto, la

Tabla 30. Desarrollo de los resultados de intervenciones enfermeras para cada uno de los diagnósticos seleccionados	
Diagnósticos	Intervenciones y actividades
<p>Intolerancia a la actividad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Desequilibrio entre aportes y demandas de oxígeno • Debilidad generalizada en respuesta a la actividad • Disnea de esfuerzo • Frecuencia cardíaca o presión arterial anormales en respuesta a la actividad 	<p>Manejo de la energía</p> <ul style="list-style-type: none"> • Favorecer la expresión verbal de los sentimientos acerca de las limitaciones • Vigilar la respuesta cardiorrespiratoria a la actividad (taquicardia, otras disritmias, presiones hemodinámicas y frecuencia espiratoria, disnea, diaforesis, palidez) • Observar si aparecen indicios de exceso de fatiga física y emocional • Observar/registrar el esquema y número de horas de sueño • Favorecer el reposo/limitación de actividades • Ayudar en las actividades físicas normales (deambulación, traslados, giros y cuidados personales) • Instruir a la persona/familiar a reconocer los signos y síntomas de fatiga que requieran una disminución de actividad • Ayudar a identificar las tareas que pueden ser realizadas por los familiares y amigos en casa para evitar o aliviar la fatiga <p>Ayuda con los autocuidados: alimentación</p> <ul style="list-style-type: none"> • Controlar la ingesta nutricional para asegurar recursos energéticos adecuados • Identificar la dieta prescrita • Poner la bandeja y la mesa de forma atractiva • Colocarle en una posición cómoda • Retirar la bandeja de comida de la habitación • Ofrecer tentempiés (bebidas, frutas) • Cumplimentar la solicitud de dieta de cocina <p>Ayuda con los autocuidados: vestir/arreglo personal</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disponerle las prendas en una zona accesible (al pie de la cama) • Estar disponible para ayudarlo a vestirse si es necesario
<p>Ansiedad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cambio en el estado de salud y entorno • Expresión de preocupaciones • Nerviosismo 	<p>Disminución de la ansiedad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Proporcionar información objetiva respecto al diagnóstico, tratamiento y pronóstico • Escuchar con atención • Crear un ambiente que facilite la confianza • Promover la manifestación de sentimientos, percepciones y miedos • Identificar los cambios en el nivel de ansiedad • Ayudarle a realizar una descripción realista del suceso que se avecina • Alentar a la familia a manifestar sus sentimientos hacia el familiar enfermo <p>Cuidados de enfermería al ingreso</p> <ul style="list-style-type: none"> • Presentarse a sí mismo/a • Orientar a la persona/familia/seres queridos en el ambiente más próximo • Orientar a la persona/familia/seres queridos en las instalaciones del centro • Abrir historia • Realizar valoración inicial por necesidades • Establecer los diagnósticos de cuidados de enfermería
<p>Conocimientos deficientes (sobre su régimen terapéutico)</p>	<p>Enseñanza: proceso de enfermedad</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluar el nivel actual de conocimientos de la persona relacionados con el proceso de enfermedad específico • Describir los signos y síntomas comunes de la enfermedad, si procede • Comentar los cambios en el estilo de vida que puedan ser necesarios para evitar futuras complicaciones y/o controlar el proceso de la enfermedad • Instruirle sobre las medidas para prevenir/minimizar los efectos secundarios a la enfermedad, si procede • Instruirle sobre cuáles son los signos y síntomas de los que debe informar al cuidador, si procede

(Continúa)

Tabla 30. Desarrollo de los resultados de intervenciones enfermeras para cada uno de los diagnósticos seleccionados (continuación)

Diagnósticos	Intervenciones y actividades
<p>Conocimientos deficientes (sobre su régimen terapéutico)</p>	<p>Enseñanza: dieta prescrita</p> <ul style="list-style-type: none"> • Evaluar su nivel actual de conocimientos acerca de la dieta • Conocer la actitud del paciente y del familiar acerca de la dieta prescrita y del grado de cumplimiento dietético esperado • Explicar el propósito de la dieta • Instruirle sobre las comidas permitidas y prohibidas <p>Enseñanza: medicamentos prescritos</p> <ul style="list-style-type: none"> • Informarle acerca del propósito y acción de cada medicamento • Instruirle acerca de la dosis, vía y duración de los efectos de cada medicamento • Informarle sobre lo que tiene que hacer si se pasa por alto una dosis • Instruirle acerca de los posibles efectos secundarios adversos de cada medicamento • Enseñarle a aliviar/prevenir ciertos efectos secundarios • Instruirle sobre el cuidado adecuado de los dispositivos utilizados en la administración • Incluir a la familia/ser querido
<p>Riesgo de infección</p> <ul style="list-style-type: none"> • Procedimientos invasivos • Inmunosupresión 	<p>Mantenimiento de dispositivos de acceso venoso</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cambiar los sistemas, vendajes y tapones de acuerdo con el protocolo del centro • Observar si hay signos y síntomas asociados con infección local o sistémica (rojez, tumefacción, sensibilidad, fiebre, malestar) • Instruir a la persona y/o la familia en el mantenimiento del dispositivo <p>Protección contra las infecciones</p> <ul style="list-style-type: none"> • Limitar el número de visitas, si procede • Mantener las normas de asepsia en pacientes de riesgo • Realizar técnicas de aislamiento • Fomentar la respiración y tos profunda, si está indicado
<p>Riesgo de estreñimiento o diarrea</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cambios ambientales recientes • Actividad física insuficiente • Problemas durante la defecación 	<p>Manejo del estreñimiento/impactación o diarrea</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vigilar la aparición de signos y síntomas de estreñimiento o diarrea • Promover el aumento de la ingesta de líquidos, a menos que esté contraindicado • Instruir a la persona/familia acerca de la dieta rica en fibra • Instruir a la persona/familia sobre la relación entre dieta, ejercicio e ingesta de líquidos para el estreñimiento/impactación
<p>Deterioro de la movilidad física</p> <ul style="list-style-type: none"> • Disminución de la fuerza • Malestar o dolor • Deterioro neuromuscular o musculoesquelético • Limitación de la amplitud de movimientos 	<p>Terapia de ejercicios: control muscular</p> <ul style="list-style-type: none"> • Establecer una secuencia de actividades diarias de cuidados para potenciar los efectos de la terapia específica de ejercicios • Ayudarle a desarrollar el protocolo de ejercicios para conseguir resistencia, fuerza y flexibilidad • Vigilar su respuesta emocional, cardiovascular y funcional al protocolo de ejercicios • Ayudarle a sentarse en un lado de la cama para facilitar los ajustes posturales • Corregir la inestabilidad postural durante la ejecución de las actividades habituales de la vida diaria • Enseñarle a colocarse en la posición correcta en el proceso de traslado • Ayudarle en el traslado cuando sea necesario <p>Terapia de ejercicios: deambulación</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ayudarle con la deambulación inicial, si es necesaria • Fomentar una deambulación independiente dentro de los límites de la seguridad <p>Manejo del dolor</p> <ul style="list-style-type: none"> • Determinar el impacto de la experiencia del dolor sobre la calidad de vida • Enseñarle el uso de técnicas no farmacológicas (relajación, distracción, terapia de juegos) antes, después y durante la actividad dolorosa, si fuera posible • Evaluar la eficacia de las medidas de alivio del dolor a través de una evaluación

(Continúa)

Tabla 30. Desarrollo de los resultados de intervenciones enfermeras para cada uno de los diagnósticos seleccionados (continuación)	
Diagnósticos	Intervenciones y actividades
Deterioro de la movilidad física <ul style="list-style-type: none"> • Disminución de la fuerza • Malestar o dolor • Deterioro neuromuscular o musculoesquelético • Limitación de la amplitud de movimientos 	Ayuda con los autocuidados: baño/higiene <ul style="list-style-type: none"> • Realizar el arreglo de la cama. Cama libre • Observar el estado de la piel durante el baño
Limpieza ineficaz de las vías respiratorias <ul style="list-style-type: none"> • Retención de secreciones • Mucosidad excesiva • Disfunción neuromuscular • Ausencia o inefectividad de la tos • Cambios en la frecuencia y el ritmo respiratorios 	Fisioterapia respiratoria <ul style="list-style-type: none"> • Determinar el segmento o los segmentos pulmonares que necesitan ser drenados • Colocarle con el segmento pulmonar que ha de drenarse en la posición más alta • Practicar aerosolterapia, si procede • Controlar la cantidad y tipo de expectoración de esputos • Estimular la tos durante y después del drenaje postural Manejo del dolor <ul style="list-style-type: none"> • Explorar con la persona los factores que alivian/empeoran el dolor • Proporcionarle información acerca del dolor, como las causas del dolor, el tiempo que durará y las incomodidades que se esperan debido a los procedimientos • Animarle a vigilar su propio dolor y a intervenir en consecuencia
Desequilibrio nutricional por defecto <ul style="list-style-type: none"> • Incapacidad para ingerir o absorber los nutrientes debido a factores biológicos, psicológicos o económicos • Saciedad inmediatamente después de ingerir alimentos • Informes de alteración del sentido del gusto 	Manejo de la nutrición <ul style="list-style-type: none"> • Determinar sus preferencias de comidas • Proporcionarle alimentos nutritivos, ricos en calorías y proteínas, y bebidas que puedan consumirse fácilmente, si procede • Realizar una selección de comidas • Comprobar la ingesta registrada para ver el contenido nutricional y calórico • Pesarle a intervalos adecuados • Determinar su capacidad para satisfacer las necesidades nutricionales • Fomentar técnicas seguras de preparación y preservación de alimentos • Asegurarse de que la dieta incluye alimentos ricos en fibra para evitar el estreñimiento • Preguntarle si tiene alergia a algún alimento

capacidad de detectar secreciones en los pacientes trasplantados hacen necesaria la eliminación de secreciones de forma programada. La realización de ejercicio físico mejora la tolerancia a esfuerzos y contrarresta la miopatía y la osteoporosis relacionadas con el tratamiento prolongado con corticoides.

En la tabla 30 se expone un plan de cuidados de los problemas que aparecen en las personas desde su situación de estudio pretrasplante hasta su situación de salud en atención primaria.

3.ª Parte

Unidades de referencia y enfermería

La HAP es una enfermedad crónica con un gran impacto sobre la salud de los pacientes. Hasta ahora se había considerado una enfermedad mortal con una corta esperanza de vida en los pacientes que la padecen¹⁸, pero lo cierto es que los nuevos avances farmacológicos hacen de la HAP una enfermedad tratable y con una supervivencia mayor del 60% a 5 años según diferentes registros²³. Dichos tratamientos son muy específicos, además de complejos y costosos. Por este motivo, en el 5.º Simposio Mundial de Niza de 2013 se hizo hincapié en la importancia de contar con centros especializados en HP con gran experiencia al tratar a un alto número de pacientes²³ y asimismo queda reflejado en las recientes Guías ESC/ERS de HP (2015).

La disponibilidad de estos centros de referencia ha demostrado mejores resultados para los pacientes en los diferentes indicadores de salud, un mayor grado de satisfacción, una menor tasa de complicaciones y una reducción de la estancia hospitalaria². Cabe destacar que las últimas guías clínicas de tratamiento de la HP del American College of Chest Physicians recomiendan que los pacientes con HP sean derivados a un centro de referencia para establecer el diagnóstico y el tratamiento inicial.

Las justificaciones para la creación de unidades especializadas en HP se detallan en la tabla 31^{59,60}.

El objetivo de los centros de referencia debería ser ocuparse de la evaluación y la investigación de todas las causas de HP, tratar sistemáticamente de manera apropiada a los pacientes que siguen una terapia específica de fármacos para la HAP, trabajar con otros profesionales de la salud con el fin de obtener los mejores resultados para los pacientes y emprender auditorías, investigación y educación.

Situación en Latinoamérica

La creación de centros especializados nacionales o regionales para la atención de enfermedades raras está avalada por el Comité de Expertos en Enfermedades Raras de la Unión Europea (EUCERD) y la Organización Europea de Enfermedades Raras (EURORDIS), siempre a favor de las personas que padecen estas patologías. Esto facilita que las autoridades sanitarias nacionales contribuyan a la identificación de los centros especializados y que los apoyen económicamente.

En Europa, al no existir una legislación específica al respecto, esta práctica se lleva a cabo con cierta variabilidad. En algunos países, el diagnóstico y el tratamiento solamente

Tabla 31. Justificaciones para la creación de unidades especializadas en hipertensión pulmonar

- Baja prevalencia y dispersión geográfica de los pacientes
- Procesos con una elevada mortalidad
- Técnicas y procedimientos diagnósticos y terapéuticos complejos
- Optimización de los recursos farmacológicos
- Mayor acceso a ensayos clínicos de nuevas terapias

pueden gestionarse en centros especializados con autorización previa, mientras que en otros países se permite realizarlo en cualquier centro sanitario con médicos no especializados en el manejo de pacientes con HAP.

En Latinoamérica se sigue la misma norma, aunque la diferencia entre países puede verse desequilibrada por los de menor tamaño o con menor poder económico, que pueden carecer de centros especializados y, por tanto, diagnosticar y tratar la HP con más dificultad. Esta situación también puede producirse en los países industrializados que sí posean centros especializados en HP pero con poblaciones desprotegidas en el medio rural.

En mayo de 2014, la Asociación Latinoamericana del Tórax (ALAT) estableció 24 centros de referencia (figura 24), permitiendo la creación del Registro Latinoamericano de Hipertensión Pulmonar (RELHP).

Definición de un centro de referencia de HP según las Guías ESC/ERS de HP (2015)⁶¹⁻⁶⁵

La HAP es una enfermedad rara. Dado que, en general, los centros médicos con un alto volumen de estos pacientes tienden a obtener los mejores resultados, el establecimiento de los centros de referencia de expertos es clínica y económicamente muy deseable y tiene el apoyo de las organizaciones de pacientes. El propósito de un centro de referencia es recibir a pacientes procedentes de otros centros y llevar a cabo la evaluación e investigación de todas las causas de HP, gestionar de forma sistemática apropiada a los pacientes con HAP y las terapias farmacológicas HPTEC-específica, trabajar en estrecha colaboración con otros proveedores de atención médica para obtener el mejor resultado para los pacientes y realizar auditorías, investigación y formación.

Los centros de referencia deben tener un número suficiente de pacientes en tratamiento crónico así como nuevos pacientes derivados para justificar este estado. Se recomienda que el número ideal de pacientes atendidos en un centro de adultos cada año no sea menor de 200, de los que al menos la mitad debe tener un diagnóstico final de HAP. En los países con una población de >10 millones, los centros de adultos idealmente deberían aumentar para dar cabida a >300 pacientes al año.

Se recomienda que un centro de referencia deba seguir al menos a 50 pacientes con HAP o HPTEC y recibir, por lo menos, dos nuevas referencias al mes con HAP o HPTEC documentada.

Se recomienda que los centros pediátricos atiendan a 30-50 pacientes por año. Estos números pueden adaptarse de acuerdo a las características del país (la distribución de la población, las limitaciones geográficas, etc.).

Instalaciones y habilidades necesarias para un centro de referencia

1. Los centros de remisión proporcionan atención por parte de un equipo interprofesional que debería, como mínimo, comprender:
 - Dos médicos consultores (normalmente uno o ambos de cardiología y neumología) con experiencia y especial interés en la HP, con sesiones clínicas, con pacientes ambulatorios, hospitalizados y reuniones del equipo multidisciplinario.
 - Un especialista en enfermería clínica.
 - Un radiólogo con experiencia en imagen de hipertensión pulmonar.
 - Un cardiólogo con experiencia clínica en ecocardiografía.



Figura 24. Distribución de centros de referencia establecidos por la ALAT

- Un cardiólogo con experiencia en cateterismo cardiaco derecho y pruebas de vasorreactividad.
 - Apoyo psicológico y social.
 - Atención continuada cubierta y con experiencia.
2. Para los centros de referencia se recomienda:
- Sala para personal con experiencia especializada en HP.
 - Unidad de terapia intensiva con experiencia relevante.

- Un servicio de consulta externa especializada.
 - Atención de emergencia.
 - La disponibilidad de pruebas como: ecocardiografía, tomografía computarizada, escáner nuclear, resonancia magnética, ecografía, pruebas de ejercicio, pruebas de función pulmonar y laboratorio de cateterismo cardiaco.
 - El acceso a toda la terapia específica de HAP disponible en su país.
3. Los centros de remisión que han establecido redes (p. ej., criterios de derivación, vía paciente y protocolos de gestión clínica) con otros servicios que pueden no estar necesariamente en el mismo sitio:
 - Genética.
 - Enfermedades de tejido conectivo.
 - Planificación familiar.
 - Endarterectomía pulmonar.
 - Trasplante de pulmón.
 - Cardiopatía congénita del adulto.
 4. Los centros de referencia deberían realizar un programa de auditoría clínica de adherencia a las guías y los resultados clínicos que incluya el análisis de supervivencia. Las auditorías deben compararse en aquellos países donde se realiza más de una.
 5. Los centros de referencia deben participar en la investigación clínica de la HAP y HP-TEC que incluye la fase II y III de los ensayos clínicos.
 6. Los centros de referencia deben concienciar sobre los criterios de remisión y ofrecer educación regular sobre todos los aspectos de la HP a los profesionales de la salud, en particular a los médicos en formación.
 7. Los centros de remisión deben participar en el desarrollo y funcionamiento de una red de centros de HP en aquellos países donde hay más de un centro de referencia.
 8. Los centros de remisión deben favorecer la relación con las asociaciones de pacientes de HP nacionales o europeas. Las recomendaciones para los centros de referencia de hipertensión pulmonar se presentan en la tabla 32.

Tabla 32. Requisitos que debe reunir una unidad de hipertensión arterial

- Personal
- Volumen asistencial
- Experiencia y calidad asistencial
- Equipamiento y recursos disponibles
- Actuación de acuerdo con procedimientos normalizados de trabajo
- Sistemas de información
- Actividad investigadora

Actuación de acuerdo con los procedimientos normalizados de trabajo

La creación de protocolos actualizados sobre el diagnóstico, el tratamiento y los cuidados de la HP mejora la atención a estos pacientes. Se debe revisar y analizar su validez diagnóstica de forma regular. Se recomiendan los siguientes protocolos: estudio hemodinámico y prueba vasodilatadora, ecocardiografía transtorácica y ecocardiograma transesofágico, PC6M, prueba de esfuerzo incremental, estudio radiológico de los pacientes con hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC), implantación de catéter intravenoso permanente, administración de fármacos por vía i.v., s.c. e inhalatoria, manejo de la insuficiencia cardíaca derecha, admisión en unidades de cuidados intensivos, indicación de trasplante y actuación en estado terminal.

Disponer de un sistema de información

La información de los pacientes debe recogerse en una base de datos con datos fundamentales de su diagnóstico y tratamiento, para permitir el conocimiento y la evaluación de la actividad de la unidad.

Actividad investigadora

El personal de enfermería puede participar en el diseño y la realización de proyectos de investigación propios, estudios clínicos nacionales e internacionales, registros y publicaciones científicas.

Es recomendable la interacción entre los diferentes niveles de atención, de forma que el seguimiento de los pacientes con un tratamiento estable y una evolución satisfactoria pueda realizarse en centros periféricos.

Los casos de pacientes con una evolución no satisfactoria o un mal pronóstico deben ser evaluados por los centros de referencia con mayor especialización. Estos centros prestan atención a los casos más graves y complejos, y proporcionan apoyo a los centros con menor experiencia.

Enfermería en la unidad multidisciplinaria

La presencia de enfermería especializada en HP es un requisito que recogen los estándares asistenciales de algunas sociedades científicas para la creación de un centro de referencia de carácter multidisciplinario. Nuestro objetivo es proveer cuidados de enfermería y educar al paciente en sus autocuidados para que sea responsable de ellos.

En general, los pacientes diagnosticados de HAP son muy dependientes del equipo especializado del centro sanitario de referencia, mostrándose reacios en ocasiones a ser atendidos por otro personal sanitario no conocido. Esto conlleva una gran compenetración y dependencia del paciente con el facultativo y el personal de enfermería encargados del seguimiento de la enfermedad.

Consulta monográfica de enfermería para el seguimiento del paciente con hipertensión pulmonar

El seguimiento de la enfermedad requiere por parte del personal de enfermería un eminente enfoque clínico, solicitando o realizando las pruebas diagnósticas que evalúan el estado del paciente (análisis sanguíneo de BNP, electrocardiograma, saturación de O₂, presión arterial, PC6M...) en función de los protocolos de seguimiento de la unidad o bajo petición médica previa. Esto facilita la monitorización del estado de salud del paciente y la toma de decisiones sobre el tratamiento.

Para el funcionamiento de esta unidad es necesario disponer de un cierto material (esfigmomanómetro, electrocardiógrafo, pulxiosimetría, etc.).

Actualmente se puede considerar la HAP como una enfermedad crónica gracias a un mejor conocimiento de ella, a la disponibilidad de un diagnóstico más temprano, a un mejor arsenal terapéutico y a una mejora de la supervivencia. Este hecho abre un nuevo marco de atención en el que las personas conviven con su enfermedad durante más años y con mejor calidad de vida. Por ello, es de vital importancia formar y educar de manera continua al paciente y su entorno sobre su enfermedad, tratamiento, hábitos de salud y autocuidados.

Es interesante y útil el uso de cuestionarios que permitan evaluar la calidad de vida de estos pacientes, que pueden servir como indicadores de su estado de salud. Los más utilizados, según la bibliografía disponible, son el cuestionario SF-36, el European

Quality of Life (EuroQoL) y el Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR), diseñado específicamente para los pacientes con HP.

No existe un criterio definido y estricto sobre el número de visitas y la separación temporal entre las revisiones, aunque sí se han realizado una serie de recomendaciones sobre los plazos de actuación según el estado clínico del paciente:

- En los pacientes de diagnóstico reciente con instauración de tratamiento, las revisiones se deben realizar cada 15 días. En ellas, el personal de enfermería debe insistir en las medidas higiénico-dietéticas generales para los pacientes con HP.
- Se debe realizar una reevaluación pronóstica completa a los 3 meses. Tras esta revisión, y en líneas generales, se puede dividir a los pacientes en dos grupos:
 - Buen pronóstico. Los pacientes presentan una buena respuesta al tratamiento y mejora de los parámetros hemodinámicos. No requieren modificación del tratamiento. Puede demorarse la reevaluación hasta los 6 meses. El personal de enfermería debe reforzar los autocuidados y evaluar la correcta adherencia al régimen terapéutico.
 - Mal pronóstico. Los pacientes no experimentan cambios sustanciales con el tratamiento, o presentan datos de mala evolución, incluso con un deterioro de la CF. Requieren revisiones cada 3 meses para llevar a cabo un manejo más intensivo y una derivación temprana hacia el trasplante pulmonar. El personal de enfermería debe poner atención en la detección y el manejo de la sintomatología.

En la consulta de seguimiento se adiestra en el empleo de dispositivos para la administración de tratamiento inhalado, subcutáneo o intravenoso. En dicha consulta se proporciona el material fungible necesario y se revisan o sustituyen los equipos de nebulización o infusión con mal funcionamiento.

Enfermería en el ámbito hospitalario durante el ingreso del paciente con hipertensión arterial pulmonar

El ingreso hospitalario de los pacientes con HP en una unidad de hospitalización específica requiere un personal de enfermería entrenado en la valoración clínica de los principales signos y síntomas de alarma. Es preciso reconocer y anticipar las posibles complicaciones de la enfermedad o detectar efectos adversos atribuibles al tratamiento. Es necesaria la disponibilidad durante las 24 horas del día del equipo de enfermería formado de forma específica en el manejo de los pacientes con HAP.

Quizá la labor más visible de enfermería sea el entrenamiento de los pacientes en el manejo de los prostanoides por vía i.v., s.c. e inhalatoria. Esta intervención se debe realizar con ingreso hospitalario, para la estrecha vigilancia de los efectos secundarios. En ciertas ocasiones, el inicio del tratamiento por vía s.c. o inhalatoria puede realizarse de forma ambulatoria. Es de vital importancia la creación de protocolos para el manejo hospitalario por parte del personal sanitario y la creación de métodos estandarizados de enseñanza a los pacientes.

El personal de enfermería debe participar de forma activa en la creación de protocolos, además de su revisión y divulgación en la unidad de HP.

Enfermería gestora de casos

Los servicios dirigidos por la «enfermería gestora de casos» son servicios o unidades que proporcionan un servicio al paciente, con capacidad de evaluar o tratar, aconsejar o deri-

var al paciente a otras disciplinas sanitarias según los requerimientos de cada caso, coordinando y organizando los servicios y recursos sanitarios.

La dirección de servicios por parte de enfermería permite orientar la atención hacia la salud del paciente más que hacia la enfermedad, además de hacer mayor hincapié en las necesidades de la vida diaria que en el diagnóstico y el tratamiento de la enfermedad, encontrando el equilibrio entre las necesidades de los pacientes y las del sistema, permitiendo un seguimiento eficaz y eficiente, y optimizando los recursos sociosanitarios, con un menor impacto en la calidad de vida del paciente.

Dicha gestión la lleva a cabo el personal de enfermería de la consulta ambulatoria, y precisa una gran coordinación con la unidad de hospitalización y los diferentes servicios de la unidad multidisciplinaria.

Atención telefónica

La atención telefónica de enfermería es un método rápido y económico de acceso a la información sanitaria. Se lleva a cabo por parte del personal de enfermería de consulta en su horario laboral o, en su ausencia, por la unidad de hospitalización donde el equipo de enfermería especialista formado en HAP se encuentra disponible las 24 horas. Esta atención debe estar orientada a la resolución de problemas breves de salud o de funcionamiento de dispositivos de administración de fármacos (nebulizadores y bombas de infusión).

La baja prevalencia de la HAP conlleva una gran dispersión geográfica de los pacientes respecto a la unidad de referencia, por lo que la atención telefónica se presenta como un método que puede subsanar ese aislamiento.

El contacto telefónico ante un nuevo problema de salud con el profesional sanitario puede derivar en una visita urgente al centro de referencia.

Bibliografía

1. The International Primary Pulmonary Hypertension Study Group. The International Primary Pulmonary Hypertension Study (IPPHS). *Chest*. 1994; 105 Supl: 37-41.
2. Galiè N, Hoepfer MM, Humbert M, Vachiery JL, Gibbs S, Lang I, et al. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS) Endorsed by: Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), International Society for Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *European Heart Journal Advance Access published August 29, 2015*. doi:10.1093/eurheartj/ehv317
3. Klob J. Endarteritis pulmonalis deformans. Short pathological-anatomical statement from the Pathology Department of Rudolph-Spitale. *Wochenblatt. Journal of the K.K. Association of Doctors in Vienna Year XXI*; 8.11.65: 357-361.
4. Romberg E. Ueber Sklerose der Lungen Arterie. *Dtsch Arch Klin Med*. 1891; 48: 197-206.
5. Brenner O. Pathology of the vessels of the pulmonary circulation. *Arch Intern Med*. 1935; 56: 211-223.
6. Heath D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease: a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries. *Circulation*. 1958; 18: 533-547.
7. Hatano S, Strasser T, eds. *Primary Pulmonary Hypertension*. Ginebra: World Health Organization, 1975.
8. Rich S, Dantzker DR, Ayres SM, et al. Primary Pulmonary Hypertension: a national prospective study. *Ann Intern Med*. 1987; 107: 216-223.
9. Rich S, Kaufmann E, Levy PS. The effect of high doses of calcium-channel blockers on survival in primary pulmonary hypertension. *N Eng J Med*. 1992; 327: 76-81.
10. GlaxoSmithKline. Flolan (epoprostenol sodium) for injection. Prescribing information. Disponible en: <https://www.gsksourcecom/gskprm/htdocs/documents/FLOLANPDF>

11. Prasad S, Wilkinson J, Gatzoulis MA. Sildenafil in primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2000; 343: 1.342.
12. Simonneau G, Barst RJ, Galie N, et al. Continuous subcutaneous infusion of treprostinil, a prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 165: 800-804.
13. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62: 34D-41D.
14. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 173: 1.023-1.030.
15. Rich S, Rubin LJ, Abenheim L, et al. Executive summary from the World Symposium on Primary Pulmonary Hypertension. The World Health Organization publication via the Internet. Disponible en: <http://www.who.int/ncd/cvd/pph.html>
16. Hoeper MM, Lee SH, Voswinckel R, Palazzini M, Jais X, Marinelli A, et al. Complications of right heart catheterization procedures in patients with pulmonary hypertension in experienced centers. *J Am Coll Cardiol.* 2006; 48: 2.546-2.552.
17. McLaughlin VV, Presberg KW, Doyle RL, Abman SH, McCrory DC, Fortin T, et al. Prognosis of pulmonary arterial hypertension ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest.* 2004; 126: 78S-92S.
18. D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med.* 1991; 115: 343-349.
19. Barst RJ, McGoon M, Torbicki A, Sitbon O, Krowka MJ, Olschewski H, et al. Diagnosis and differential assessment of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2004; 43: 40S-47S.
20. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002; 166: 111-117.
21. Enright PL. The six-minute walk test. *Respir Care.* 2003; 48: 783-785.
22. Puhan MA, Mador MJ, Held U, Goldstein R, Guyatt GH, Schünemann HJ. Interpretation of treatment changes in 6-minute walk distance in patients with COPD. *Eur Respir J.* 2008; 32: 637.
23. Galie N, Corris PA, Frost, A, et al. Updated treatment algorithm of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2013; 62(25) Suppl D.
24. Mereles D, Ehlken N, Kreuzer S, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation.* 2006; 114: 1.482-1.489.
25. Jais X, Olsson KM, Barbera JA, et al. Pregnancy outcomes in pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Eur Respir J.* 2012; 40: 881-885.
26. Bedard E, Dimopoulos K, Gatzoulis MA. Has there been any progress made on pregnancy outcomes among women with pulmonary arterial hypertension? *Eur Heart J.* 2009; 30: 256-265.
27. Bendayan D, Hod M, Oron G, Sagie A, Eidelman L, Shitrit D, et al. Pregnancy outcome in patients with pulmonary arterial hypertension receiving prostacyclin therapy. *Obstet Gynecol.* 2005; 106: 1.206-1.210.
28. Weitzenblum E, SautegEAU A, Ehrhart M, Mammosser M, Pelletier A. Long-term oxygen therapy can reverse the progression of pulmonary hypertension in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis.* 1985; 131: 493-498.
29. Doran AK, Ivy DD, Barst RJ, Hill N, Murali S, Benza RL; Scientific Leadership Council of the Pulmonary Hypertension Association. Guidelines for the prevention of central venous catheter-related blood stream infections with prostanoid therapy for pulmonary arterial hypertension. *Int J Clin Pract.* 2008; 160 Suppl: 5-9.
30. Rich S, Seidnitz M, Dodin E, Osimani D, Judd D, Genthner D, et al. The short-term effects of digoxin in patients with right ventricular dysfunction from pulmonary hypertension. *Chest.* 1998; 114: 787-792.
31. Fuster V, Steele PM, Edwards WD, Gersh BJ, McGoon MD, Frye RL. Primary pulmonary hypertension: natural history and the importance of thrombosis. *Circulation.* 1984; 70: 580-587.
32. Sandoval J, Aguirre JS, Pulido T, Martínez-Guerra ML, Santos E, Alvarado P, et al. Nocturnal oxygen therapy in patients with the Eisenmenger syndrome. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001; 164: 1.682-1.687.
33. Channick RN, Simonneau G, Sitbon O, Robbins IM, Frost A, Tapson VF, et al. Effects of the dual endothelin-receptor antagonist bosentan in patients with pulmonary hypertension: a randomised placebo-controlled study. *Lancet.* 2001; 358: 1.119-1.123.
34. Rubin LJ, Badesch DB, Barst RJ, Galie N, Black CM, Keogh A, et al. Bosentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med.* 2002; 346: 896-903.

35. Humbert M, Barst RJ, Robbins IM, Channick RN, Galiè N, Boonstra A, et al. Combination of bosentan with epoprostenol in pulmonary arterial hypertension: BREATHE-2. *Eur Respir J*. 2004; 24: 353-359.
36. Galiè N, Rubin LJ, Hoepfer M, Jansa P, Al-Hiti H, Meyer GMB, et al. Treatment of patients with mildly symptomatic pulmonary arterial hypertension with bosentan (EARLY study): a double-blind, randomized controlled trial. *Lancet*. 2008; 371: 2.093-2.100.
37. Galiè N, Beghetti M, Gatzoulis MA, Granton J, Berger RMF, Lauer A, et al.; for the Bosentan Randomized Trial of Endothelin Antagonist Therapy. Bosentan therapy in patients with Eisenmenger syndrome: a multicenter, double-blind, randomized, placebo-controlled study. *Circulation*. 2006; 114: 48-54.
38. Galiè N, Badesch BD, Oudiz R, Simonneau G, McGoon M, Keogh A, et al. Ambrisentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol*. 2005; 46: 529-535.
39. Pulido T, Adzerikho I, Channick RN, et al. Macitentan and morbidity and mortality in pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2013; 369: 809-818.
40. Bhatia S, Frantz RP, Severson CJ, Durst LA, McGoon MD. Immediate and long-term hemodynamic and clinical effects of sildenafil in patients with pulmonary arterial hypertension receiving vasodilator therapy. *Mayo Clin Proc*. 2003; 78: 1.207-1.213.
41. Michelakis ED, Tymchak W, Noga M, Webster L, Wu XC, Lien D, et al. Long-term treatment with oral sildenafil is safe and improves functional capacity and hemodynamics in patients with pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2003; 108: 2.066-2.069.
42. Ghofrani HA, Schermuly RT, Rose F, Wiedemann R, Kohstall MG, Kreckel A, et al.; Sildenafil for long-term treatment of nonoperable chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003; 167: 1.139-1.141.
43. Galiè N, Ghofrani HA, Torbicki A, Barst RJ, Rubin LJ, Badesch D, et al; Sildenafil Use in Pulmonary Arterial Hypertension (SUPER) Study Group. Sildenafil citrate therapy for pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2005; 353: 2.148-2.157.
44. Galiè N, Brundage B, Ghofrani A, Oudiz R, Simonneau G, Safdar Z, et al. Tadalafil therapy for pulmonary arterial hypertension. *Circulation*. 2009; 119: 2.894-2.903.
45. Ghofrani HA, Galiè N, Grimminger F, et al. Riociguat for the treatment of pulmonary arterial hypertension. *N Engl J Med*. 2013; 369: 330-340.
46. Galiè N, Neuser D, Muller, Scalise AV, Grunig E. A placebo-controlled, double-blind phase II interaction study to evaluate blood pressure following addition of riociguat to patients with symptomatic pulmonary arterial hypertension (PAH) receiving sildenafil (PATENT PLUS). *Am J Resp Crit Care Med*. 2013; 187: 3.530A.
47. Jones DA, Benjamin CW, Linseman DA. Activation of thromboxane and prostacyclin receptors elicits opposing effects on vascular smooth muscle cell growth and mitogen-activated protein kinase signaling cascades. *Mol Pharmacol*. 1995; 48: 890-896.
48. Barst RJ, Rubin LJ, Long WA, et al.; Primary Pulmonary Hypertension Study Group. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension. *N Engl J Med*. 1996; 334: 296-302.
49. Sitbon O, Humbert M, Nunes H, Parent F, García G, Herve P, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 40: 780-788.
50. McLaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension: the impact of epoprostenol therapy. *Circulation*. 2002; 106: 1.477-1.482.
51. Hiremath J, Thanikachalam S, Parikh K, et al. Exercise improvement and plasma biomarker changes with intravenous treprostinil therapy for pulmonary arterial hypertension: a placebo-controlled trial. *J Heart Lung Transpl*. 2010; 29: 137-149.
52. López-Medrano F, Fernández-Ruiz M, Ruiz-Cano MJ, Barrios E, Vicente-Hernández M, Aguado JM, et al. High incidence of bloodstream infection due to gram-negative bacilli in patients with pulmonary hypertension receiving intravenous treprostinil. *Arch Bronconeumol*. 2012; 48(12): 443-447.
53. Mathier MA, McDevitt S, Saggarr R. Subcutaneous treprostinil in pulmonary arterial hypertension: practical considerations. *J Heart Lung Transpl*. 2010; 29(11): 1.210-1.217.
54. Benza RL, Gomberg-Maitland M, Naeije R, Arneson CP, Lang IM. Prognostic factors associated with increased survival in patients with pulmonary arterial hypertension treated with subcutaneous treprostinil in randomized, placebo-controlled trials. *J Heart Lung Transpl*. 2011; 30(9): 982-989.

55. White J, Levin J, Wessman K, Heininger A, Frutiger K. Subcutaneous treprostinil is well tolerated with infrequent site changes and analgesics. *Pulm Circ.* 2013; 3(3): 611-621 [doi: 10.1086/674304. Epub 2013 Nov 18].
56. Olschewski H, Simonneau G, Galisè N, Higenbottam T, Naeije R, Rubin LJ, et al.; AIR Study Group. Inhaled iloprost in severe pulmonary hypertension. *N Engl J Med.* 2002; 347: 322-329.
57. McLaughlin VV, Oudiz RJ, Frost A, Tapson VF, Murali S, Channick RN, et al. Randomized study of adding inhaled iloprost to existing bosentan in pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2006; 174: 1.257-1.263.
58. Sandoval J, Gaspar J, Pulido T, Bautista E, Martínez Guerra ML, Zeballos M, et al. Graded balloon dilation atrial septostomy in severe primary pulmonary hypertension. A therapeutic alternative for patients nonresponsive to vasodilator treatment. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 32: 297-304.
59. National Pulmonary Hypertension Centres of the UK and Ireland. Consensus statement on the management of pulmonary hypertension in clinical practice in the UK and Ireland. *Heart.* 2008; 94 Supl 1: i1-41.
60. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Grupo de Trabajo de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la European Respiratory Society (ERS) para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar, en colaboración con la International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Rev Esp Cardiol.* 2009; 62(12): 1464.e1-e58.
61. Recommendations on the management of pulmonary hypertension in clinical practice. *Heart.* 2001; 86(Supl 1): i1-i13.
62. Consensus statement on the management of pulmonary hypertension in clinical practice in the UK and Ireland. *Thorax.* 2008; 63(Supl 2): ii1-ii41.
63. Barbera JA, Escribano P, Morales P, Gómez MA, Oribe M, Martínez A, et al. [Standards of care in pulmonary hypertension. Consensus statement of the Spanish Society of Pulmonology and Thoracic Surgery (SEPAR) and the Spanish Society of Cardiology (SEC)]. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61: 170-184.
64. Armstrong I, Rochnia N, Harries C, Bundock S, Yorke J. The trajectory to diagnosis with pulmonary arterial hypertension: a qualitative study. *BMJ Open.* 2012; 2: e000806.
65. Ghofrani HA, Distler O, Gerhardt F, Gorenflo M, Grunig E, Haefeli WE, et al. Treatment of pulmonary arterial hypertension (PAH): updated Recommendations of the Cologne Consensus Conference 2011. *Int J Cardiol.* 2011; 154(Supl 1): S20-S33.
66. Vachiery JL, Gaine S. Challenges in the diagnosis and treatment of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir Rev.* 2012; 21: 313-320.

Contactos de interés

Organizaciones latinas de hipertensión pulmonar

Argentina

HIPUA

Hipertensión Pulmonar Argentina

www.hipertensionpulmonarargentina.org

info@hipertensionpulmonarargentina.org

Brasil

ABRAF

Associação Brasileira de Amigos e Familiares de Portadores de HAP
(en portugués)

www.respirareviver.org.br

paulamenezes@respirareviver.org.br

AMiHAP

Associação Mineira de Hipertensão Arterial Pulmonar
(en portugués)

www.amihap.com.br

rodrigoepsa@hotmail.com

AGHAP

Associação Gaúcha de Hipertensão Arterial Pulmonar
(en portugués)

www.aghap.wordpress.com

Chile

HAPCHI

Asociación Chilena de Hipertensión Pulmonar

www.hapchi.cl

contacto@hapchi.cl

Colombia

ACHPA

Asociación Colombiana de Hipertensión Pulmonar

www.achpa.org

info@achpa.org

Asociación Tejido Azul

asociaciontejidoazul@gmail.com

FCHP

Fundación Colombiana de Hipertensión Pulmonar

www.hipertension-pulmonar.org

presidente@hipertension-pulmonar.org

Ecuador

Amigos con Hipertensión Pulmonar de Ecuador

paezpaquita1@gmail.com

El Salvador	HAP El Salvador Asociación Salvadoreña de Hipertensión Arterial Pulmonar albarocio.arc@gmail.com wilfredo.castro01@gmail.com
España	ANHP Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar www.hipertensionpulmonar.es informacion@hipertensionpulmonar.es
	FCHP Fundación Contra la Hipertensión Pulmonar www.fchp.es info@fchp.es
	AAHP Associació d'Afectats d'Hipertensió Pulmonar (en catalán) www.aahp.es hipertensio_pulmonar@yahoo.es / info@aahp.es
Guatemala	AGHP Asociación Guatemalteca de Hipertensión Pulmonar aghp_asociados@hotmail.es jessicamariaquinonez@gmail.com
Latinoamérica	Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar www.sociedadlatinahp.org info@sociedadlatinahp.org
México	HAP México Asociación Mexicana de HAP www.hapmexico.org info@hapmexico.org
	Arteria Fundación HAP A.C. haparteria@gmail.com
Panamá	Fundación de Pacientes con Hipertensión Pulmonar de Panamá pjustina54@yahoo.com
Paraguay	Asociación Paraguaya de Escleroderma y Enfermedades Autoinmunes esclerodermiapy@gmail.com

Perú

AHPP

Asociación de Hipertensión Pulmonar de Perú
cancio.espinoza@neptunia.com.pe

República Dominicana

FHPRD

Fundación de Hipertensión Pulmonar de la República Dominicana
fundacion.hp.rd@gmail.com
yanirapoloniav@hotmail.com

Venezuela

FUNDAVHIP

Fundación Venezolana de Hipertensión Pulmonar
www.fundavhip.org.ve
fundavhip@gmail.com

Anahipul

Asociación Nacional Solidaria contra la Hipertensión Pulmonar

**Unidad Multidisciplinar
de Hipertensión Pulmonar**

Hospital Universitario 12 de Octubre (Madrid, España)



<http://goo.gl/iocXQH>

Este material de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar se financia con ayuda de una beca sin restricciones de Ferrer. Ferrer se limita únicamente a la publicación y difusión de este documento.

