

A vintage medical illustration on aged, yellowed paper. In the upper left, a hand in a pinkish-red sleeve holds a syringe with a purple barrel and a yellow plunger. To the right, a large anatomical diagram shows a hand in a similar sleeve. The background is filled with various yellow and pinkish-red shapes, possibly representing anatomical parts or medical findings. In the top left corner, there is a decorative frame containing the text 'Pulmonary' and 'Vascular System'.

Pulmonary
Vascular
System

HIPERTENSIÓN PULMONAR GUÍA DE SUPERVIVENCIA

Tomo 3 : Padres, niños, y cuidando al enfermo

HIPERTENSIÓN PULMONAR

GUÍA DE SUPERVIVENCIA PARA EL PACIENTE

QUINTA EDICIÓN, REVISIÓN 2014

TOMO 3: PADRES, NIÑOS, Y CUIDANDO AL ENFERMO

GAIL BOYER HAYES, AUTOR

MERILY PAZ, TRADUCTORA

RONALD J. OUDIZ, MD, EDITOR MÉDICO

Director, Liu Center for Pulmonary Hypertension, Harbor-UCLA Medical Center

Una publicación de la Asociación de Hipertensión Pulmonar

801 Roeder Road, Suite 1000

Silver Spring, Maryland 20910

Estados Unidos

800-748-7274 (Central de Apoyo Paciente/Paciente)

301-565-3004 (Oficina)

PHA@PHAssociation.org

www.PHAssociation.org

Quinta Edición, Revisión 2014. Para esta revisión se actualizaron los capítulos 3, 6, 7, 8, 9, 11, 13, 15 y 17.

Todos los derechos reservados.

Publicado por la Asociación de Hipertensión Pulmonar en los Estados Unidos de América.

ISBN-10: 0975898744 | ISBN-13: 978-0-9758987-4-1

Biblioteca del Congreso - Número de Control: 2004094560

Agradecimientos & Créditos

Ilustración, Capítulo 2: Copyright © 2002 Fundación Mayo para la Educación e Investigación Médica. Todos los derechos reservados. Bajo autorización del Boletín de Salud Mayo Clinic Health Letter. • Capítulo 4, Figura 1: D'Alonzo, Gilbert E., et. al. "Sobrevida en Pacientes con Hipertensión Pulmonar Primaria: Resultado de un registro nacional prospectivo", *Anales de Medicina Interna*, Vol. 15, No. 5 (343-349), Septiembre 1991. • Figuras, Capítulo 4: Figuras 2, 3, 4, 5: Benza, R.L., et. al. "Una evaluación de sobrevida a largo plazo desde el momento del diagnóstico de Hipertensión Pulmonar del Registro REVEAL", *Chest*, 142(2) (448-456), Agosto 2012. Copyright © 2012 Colegio Americano de Médicos del Tórax (American College of Chest Physicians.) • Capítulo 4, Figura 6: Benza, R.L., M. Gomberg-Maitland, et. al., "Factores de pronóstico asociados a una mayor sobrevida en pacientes con Hipertensión Pulmonar Arterial tratados con Treprostinil subcutáneo en ensayos aleatorizados, controlados por placebo", *Revista de Trasplantes del Corazón y Pulmón (The Journal of Heart and Lung Transplantation)*, Vol. 30, No. 9 (982-989), Septiembre 2011. • Capítulo 4, Figura 7: Miyamoto, S., et. al., "Correlaciones clínicas e importancia para el pronóstico de la caminata de seis minutos en pacientes con Hipertensión Pulmonar Primaria", *Revista Americana de Medicina Crítica y Respiratoria (American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine)*, Vol. 161, No. 2 (487-492), Febrero 2000. Copyright © 2000 Sociedad Americana del Tórax (The American Thoracic Society). • Capítulo 4, Figura 8: Nagaya, N, et. al., "Péptido natriurético cerebral como indicador de pronóstico en pacientes con Hipertensión Pulmonar Primaria", *Circulation*, 102 (865-870), 2000. Copyright © 2000 Sociedad Americana del Corazón, (American Heart Association, Inc.) Todos los derechos reservados. • Capítulo 4, Figura 11: Benza, R.L., et. al., "El registro REVEAL: Calculador del índice de riesgo en pacientes recién diagnosticados con Hipertensión Pulmonar Arterial", *Chest*, 141 (354-362), Febrero 2012. Copyright © 2012 Colegio Americano de Médicos del Tórax (American College of Chest Physicians). • Capítulo 4, Figura 13: Benza, R.L., et. al., "Predicción de la sobrevida en Hipertensión Pulmonar Arterial: Información del Registro para evaluar el manejo temprano y a largo plazo de la enfermedad de Hipertensión Pulmonar Arterial (REVEAL)", *Circulation*, 122, 2 (164-172), Junio 2010. Copyright © 2010 Sociedad Americana del Corazón (American Heart Association, Inc.) Todos los derechos reservados. • Figura, Capítulo 6: Oudiz, R.J. y H.W. Farber, "Consideraciones de Dosificación en el uso de Prostanoides en la Hipertensión Arterial Pulmonar: Una Revisión basada en la Experiencia", *Revista Americana del Corazón (American Heart Journal)*, 157 (4) (625-635) Abril 2009, bajo autorización de Elsevier. • Figura (3), Capítulo 9: Stehlik, J., et. al., "Registro de la Sociedad Internacional de Trasplante de Corazón y Pulmón: 29o Informe de Trasplante Pulmonar y Cardiopulmonar en Adultos - 2012", *Revista de Trasplantes del Corazón y Pulmón (The Journal of Heart and Lung Transplantation)*, Vol. 31, Edición 10 (1073-1086), Octubre 2012, bajo autorización de Elsevier. • Figura, Capítulo 10: Benden, C. et al., "Registro de la Sociedad Internacional de Trasplantes de Corazón y Pulmón: Décimo cuarto informe pediátrico de trasplantes de corazón y pulmón";— 2011," *Revista de Trasplantes de Corazón y Pulmón (Journal of Heart and Lung Transplantation)*, Vol. 30, Volumen 10 (1123-1132), Octubre 2011, bajo autorización de Elsevier. • Revisión de la clasificación clínica del gráfico de Hipertensión Pulmonar, Capítulo 3 actualizado en el 4to Simposio Mundial de la OMS en Dana Point, California. Este material fue publicado en un artículo del Dr. Gerald Simonneau, en la Revista del Colegio Americano de Cardiología (*Journal of American College of Cardiology*), Junio 2009. Copyright © 2009, bajo autorización de Elsevier. • En la Tercera Edición original, *Chest* autorizó a la AHP para que utilizara en su guía el material antes de su publicación (Julio 2004): "Diagnóstico y manejo de la Hipertensión Arterial Pulmonar: ACCP Guías de práctica clínica basadas en la evidencia."

Esta guía fue traducido con apoyo irrestricto de ACTELION PHARMACEUTICALS.

Declaraciones de conflicto de intereses de cada uno de los profesionales de la medicina que contribuyeron a la revisión de los capítulos para esta Quinta Edición, 2014 disponibles a petición.

- "Consideraciones de Dosificación en el uso de Prostanoides en la Hipertensión Arterial Pulmonar: Una Revisión basada en la Experiencia"
- "El registro REVEAL: Calculador del índice de riesgo en pacientes recién diagnosticados con Hipertensión Pulmonar Arterial",
- Información del Registro para evaluar el manejo temprano y a largo plazo de la enfermedad de Hipertensión Pulmonar Arterial (REVEAL)",

Copias Adicionales

Para copias adicionales de esta guía o para obtener permiso de reimpresión de cualquier parte de la misma o para su traducción, sírvase contactar a la Asociación de Hipertensión Pulmonar, 801 Roeder Rd., Suite 1000, Silver Spring, MD 20910, U.S.A. Teléfono: 301-565-3004 PHA@PHAssociation.org. La guía, impresa o en formato electrónico puede ser solicitada en: www.PHAssociation.org/OrderSurvivalGuide o llamando al 301-565-3004; también estará disponible en www.SociedadLatinaHP.org en formato digital-gratis.

La Asociación de Hipertensión Pulmonar no permite la reventa de cualquiera de las ediciones de Hipertensión Pulmonar: Una Guía de Supervivencia para el Paciente y empleará los medios necesarios para asegurar la protección de sus derechos de autor en contra de cualquier violación a esta política.

Agradecimientos & Créditos: Edición Español

Coordinadora:

Migdalia Denis
Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar

Traducción:

Merily Paz

Revisor de texto:

Lourdes Denis Santana

Editores médicos:

Douglas Olivares, MD
Fernando Torres, MD
Julio Sandoval, MD
Mirta Diez, MD
Monica Zagolín, MD
Alejandro Londoño, MD
Jorge Osvaldo Cáneva, MD
Tomás Pulido, MD
Gabriel Díaz, MD
Santiago Guzman, MD

Diseño de páginas:

Migdalia Denis
Julia Friederich
Jessica Aiskel Aristimuño

También agradecemos a:

Pulmonary Hypertension Association
José Gomez-Arroyo, MD - Traductor 2012
Tomás Pulido, MD - Traductor - Traductor 2004
Fernando Torres, MD - Coordinador 2012, 2013
David Salazar
Angel D. Rodríguez Mackenzie

Esta guía fue traducido con apoyo de ACTELION PHARMACEUTICALS.

ÍNDICE

CAPÍTULO 10	LOS NIÑOS Y LA HAP	1
CAPÍTULO 11	CUIDANDO AL ENFERMO	21

UNA GUÍA NO BASTA, USTED NECESITA UN MÉDICO

Este manual no fue hecho con la intención de proporcionarle asesoría médica. La hipertensión pulmonar es una condición grave y su tratamiento debe ser individualizado. Los lectores deben recurrir a médicos especialistas en esta área para cualquier asesoría médica. La AHP no será responsable de las acciones que pudieran tomar los lectores como resultado de su propia interpretación de la información presentada en esta guía.

Para mantener su objetividad, la Guía de Hipertensión Pulmonar: Una Guía de Supervivencia para el Paciente” fue producido por la AHP con la ayuda de personas voluntarias sin financiamiento directo alguno por parte de personas o grupos con interés monetario en productos o servicios relacionados con la HP. Se cambiaron los nombres de algunos pacientes para proteger su privacidad, pero todas las historias son verídicas. Debido a la naturaleza devastadora de esta enfermedad, es probable que algunos de los pacientes ya hayan fallecido, aunque sus voces permanecen vivas en estas páginas.

LOS NIÑOS Y LA HP: BEBÉS, NIÑOS, ADOLESCENTES Y PLANIFICACIÓN FAMILIAR

REVISADO PARA LA QUINTA EDICIÓN (VERANO 2012) POR LA DRA. GAIL BOYER HAYES Y LA DRA. USHA KRISHNAN. REVISIÓN ADICIONAL REALIZADA POR EL DR. DUNBAR IVY, LA DRA. JACQUELINE R. SZMUSZKOVICZ, Y EL DR. GABRIEL DIAZ.

Un diagnóstico de hipertensión pulmonar no afecta solo al paciente - les cambia la vida a todos en la familia. Los cambios pueden venir cuando nace un bebé con HP, o cuando se la diagnostican a un hijo o a un padre. Una joven con HP debe considerar el impacto que esto tendría en su pareja y familia a la hora de decidir si va a quedar embarazada o no, así como el impacto en su propio cuerpo y la salud del bebé. Las emociones se avivan cuando se trata de un niño enfermo, o cuando se está considerando tener un bebé. Es ahí cuando el pensamiento proactivo y la planificación son más importantes que nunca.

HP INFANTIL

No hay una edad mínima para la hipertensión arterial pulmonar (HAP). Los niños no son simplemente adultos pequeños en lo que se refiere a la HAP y no deberían tratarse como tal. Su pronóstico, atención y estrategias para hacer frente a la enfermedad son todos diferentes (Repetición de la cita al margen). Algunos bebés pueden desarrollar la enfermedad tempranamente debido a problemas cardíacos congénitos y otros presentan hipertensión pulmonar al nacimiento en el cuadro definido como Hipertensión Pulmonar Persistente del Recién Nacido. Un varón recién nacido tiene más probabilidad de tener HP que una niña. Los investigadores antes creían que la diferencia en la mayor incidencia de HAP en las niñas no aparecería sino en la pubertad,

10

CAPÍTULO DIEZ

“ Los niños no son simplemente adultos pequeños en lo que se refiere a la HAP. Su pronóstico, tratamiento y estrategias para hacer frente a la condición son todos diferentes. ...Usted debe ser el defensor de su niño.

pero ahora sabemos que, excepto de recién nacidas, las niñas pequeñas tienen más probabilidad de padecer HAP que los varones. Muchos niños de todas las edades que padecen esta enfermedad llevan una vida normal inicialmente porque inicialmente la HP es una enfermedad “silente”. Bailan, hacen gimnasia, practican deportes, disfrutan los videos juegos y hasta cierran de un golpe la puerta de su cuarto.

Usted debe ser el defensor de su niño. Los padres pueden mejorar la calidad de vida (o hasta salvar) de su hijo haciendo las preguntas correctas, llevando al niño a un centro especializado en HP y encontrando un especialista en este campo con el que tanto ellos, como el niño se sientan confiados. Una mamá dijo que esta experiencia la había convertido en una “tigresa”. Nadie -dijo- va a defender el bienestar de su hijo mejor que uno. “A veces, hay que ponerse bravo”, agregó. “A veces, hay que ponerse exigente, aunque esa no es para nada mi personalidad. Ha sido todo un reto para mí.”

Un doctor local le dijo a una mamá en el Reino Unido que su bebé, Jack, iba a morir de HAP y que ni se molestara en buscar información en la Internet porque ahí lo que iba a encontrar era basura y falsas esperanzas. Afortunadamente, la mamá de Jack hizo una simple búsqueda y rápidamente se enteró de la existencia de la Asociación de HP del Reino Unido, así como de los especialistas y tratamientos que había disponibles. En ese momento, el doctor les dijo a los padres de Jack que su hijo tenía los valores de presión pulmonar muy altos, jamás registrados en un niño de su edad y que era el más pequeño en el Reino Unido al que se le hubiera administrado un tratamiento de epoprostenol por vía intravenosa. Cuando Jack cumplió 3, todavía estaba bajo tratamiento con epoprostenol y fue la mascota del juego de rugby entre los Australian Legends y Doncaster Dragons. El iba a favor de los Dragons.

SÍNTOMAS EN LOS NIÑOS

Los primeros síntomas de HAP en los niños se parecen a los de los adultos. Incluyen:

- Falta de aire
- Cansancio con el ejercicio
- Inapetencia en los bebés
- Expresión de preocupación

- Labios y uñas moradas
- Síncope o desmayo

Como los niños generalmente son más activos que los adultos, son más propensos a mareos, desmayos y falta de aire. El primer signo clave de que algo no estaba bien en una niña de segundo grado fue un desmayo que sufrió cuando hacía planchas durante la clase de gimnasia. El sistema vascular de los niños es mucho más reactivo que el de los adultos (sus vasos sanguíneos son más propensos tanto a relajarse, como a contraerse). La contracción puede ocasionar desmayo. El corazón de los niños generalmente es fuerte y, por lo tanto, la insuficiencia cardíaca no es un síntoma precoz típico. Otros síntomas pueden incluir la fatiga, palidez, síntomas como de asma, aceleración de los latidos del corazón o latidos irregulares, dolor en el pecho, inapetencia, abundante sudoración, respiración acelerada, desmayo y convulsiones. Particularmente en los bebés, el retraso del crecimiento y el cansancio mientras comen son los síntomas precoces más típicos.

Igual que cualquier otra enfermedad grave, la HAP puede afectar el crecimiento del niño porque se quemán calorías para hacer frente a la enfermedad. La HP también está asociada a trastornos de tiroides que afectan el crecimiento del niño, por eso se recomiendan generalmente exámenes de tiroides anuales.

Como a los niños a menudo se les diagnostica y trata más temprano que a los adultos, puede que la enfermedad todavía sea solo Clase II cuando el médico la detecte. Esto es bueno, porque el tratamiento temprano mejora el pronóstico. Desafortunadamente, los diagnósticos equivocados son comunes. La difunta Dra. Robyn J. Barst, Profesor Emeritus de la Universidad de Columbia, decía que los errores de diagnóstico más comunes incluían el asma, convulsiones y trastornos psiquiátricos.

TIPOS DE HP INFANTIL

Los genes y la HAP: HAP Hereditaria (HAPH). Si dos o más miembros de una familia tienen HAP, se dice que tienen HAP “hereditaria” (HAPH), anteriormente llamada HAP familiar. La HAPH está incluida en la categoría de la hipertensión pulmonar Grupo 1, junto

con la HAP idiopática (HAPI), término utilizado cuando la enfermedad no es de familia, ni se sabe la causa de la misma. A veces, las personas que sufren HAPI tienen mutaciones (defectos) genéticas como las que sufren de HAPH, pero estas mutaciones se produjeron espontáneamente y no transmitidas de un miembro de la familia a otro.

Si usted padece HAPH, eso no significa que sus hijos están destinados a sufrir esa enfermedad. Esto es lo que pasa: Si uno de los padres es portador del gen de la HAP, su hijo o hija tiene un 50/50 de probabilidad de heredar dicho gen. Aunque el niño herede el gen de la HAP, solo tiene un 10 a 20 por ciento de probabilidad de desarrollar la enfermedad. Esto hace la asesoría genética muy difícil, pues las personas pueden tener un defecto genético y nunca desarrollar la enfermedad. Si varios miembros de su familia tienen HAP o dan positivo en una prueba de defecto genético, vale la pena hacerle controles periódicos a todos sus hijos en un centro de HP y estar pendiente de síntomas como desmayos o falta de aire. Si su hijo es el único miembro de la familia que se sabe que tiene HAPI, algunos expertos recomiendan examinar a sus otros hijos haciéndoles un ecocardiograma cada dos años, aunque en realidad las probabilidades están en contra de que la desarrollen. Por el contrario, otros expertos piensan que eso sería actuar de manera exageradamente cautelosa.

Hay pruebas genéticas disponibles para quienes padecen HAP. Una mutación en el gen que codifica el *BMPR2* es la causa de más de la mitad de los casos de HAPH. Los investigadores, sin embargo, todavía no conocen todas las mutaciones que promueven o evitan la enfermedad, pero siguen trabajando arduamente para averiguarlo. Para mayor información sobre *BMPR2*, ver el capítulo “¿A quién le da HP?”

HAP Asociada (HAPA). Cuando la HAP es producida por otra enfermedad - tal como una cardiopatía congénita, enfermedad hepática o enfermedad de tejido conectivo, como el lupus - se llama hipertensión arterial pulmonar asociada (HAPA). La cardiopatía congénita (CPC) a menudo es la causa de HAPA infantil. El término CPC abarca diversos tipos de trastornos cardíacos. Muchos defectos cardíacos son defectos en los tabiques del corazón o entre las arterias o por un vaso sanguíneo que no cierra adecuadamente después



Paciente con HP, Ava LaBarge.

del nacimiento o que drena anormalmente etc.

Un defecto septal auricular o Comunicación Interauricular (CIA) es una perforación entre las dos cámaras superiores del corazón o aurículas que permite que fluya sangre adicional hacia los pulmones. Las CIAs son comunes y de tamaño variable; cuando son pequeños no es mucha la sangre que dejan fluir a través de ellos.

Un defecto septal ventricular o Comunicación Interventricular (CIV) es un defecto en el tabique que separa las dos cámaras inferiores (Ventrículos) del corazón.

Antes del nacimiento del bebé, el ductus arteriosus (un vaso sanguíneo) permite que la sangre pase de la arteria pulmonar a la aorta lo que es parte de la circulación del bebé in útero. Este vaso debe cerrarse después del nacimiento; pero, a veces, se queda abierto (“persistente”) y a este defecto se le conoce como conducto arterioso persistente o Ductus arteriosus persistente (DAP).

En las personas que tienen defectos grandes en el corazón a causa de CIVs, CIAs, o DAP, la sangre arterial que debería ir a los tejidos del cuerpo fluye en cambio a través del agujero de vuelta a los pulmones nuevamente. Esta sangre adicional que llega a los pulmones a menudo es más del doble de la cantidad que debería fluir a través de ellos, lo que hace que el bebé sea susceptible de padecer HAP. Esto se debe a que los

vasos sanguíneos en los pulmones van estrechándose progresivamente a causa del flujo excesivamente elevado de sangre a través de los pulmones.

La reparación temprana de estos defectos la mayoría de las veces, pero no siempre, previene el desarrollo de la HP. Algunos pacientes con HAP y CPC pueden tener presión y resistencias en los pulmones más altas que en la aorta. La sangre que debería pasar a través de los pulmones ahora se desvía y va al resto del cuerpo a través del agujero (el flujo a través del agujero se invierte). Cuando esto sucede, este flujo invertido de sangre desoxigenada (azul) a través del agujero hace descender el nivel de oxígeno en la aorta y los pacientes empiezan a ponerse azules (síndrome de Eisenmenger). Si bien la mayoría de las investigaciones sobre fármacos para HAP se hacen con pacientes de HAPI, parece que las mismas medicinas también sirven para los enfermos de HAP Asociada (HAPA). A algunos niños con síndrome de Eisenmenger les va muy bien con estas medicinas durante largo tiempo.

HAP y el Recién nacido (HPPN). Cuando los bebés están todavía en el vientre materno, la presión en sus pulmones es muy alta, así que solo llega a éstos una pequeña cantidad de sangre. Las cosas pasan demasiado rápido cuando el bebé respira por primera vez. Las arterias que llegan a los pulmones del bebé se expanden o dilatan y el fluido que llenaba la cavidad pulmonar es expulsado. Si la presión en los pulmones del bebé no disminuye después del nacimiento, se dice que el bebé tiene hipertensión pulmonar persistente neonatal (HPPN). Son numerosas las condiciones que pueden ocasionar la HPPN:

- Parto estresante
- Infección
- El bebé succiona el meconio, o primeras heces, hacia los pulmones
- En un bebé prematuro que con frecuencia presenta una complicación llamada membrana hialina y esto requiere ventilación mecánica. Ellos necesitan muchos días este apoyo ventilatorio con gran cantidad de oxígeno. Se puede producir una complicación final que es la displasia broncopulmonar que origina HP
- Posee HP Idiopática o desconocida que es

bastante frecuente en el recién nacido habitante de la altura

La condición congénita llamada hernia diafragmática también puede ocasionar HP. Éste es un defecto en el músculo que separa el tórax del abdomen y que permite a los órganos abdominales moverse dentro de la cavidad torácica. La hernia puede repararse mediante cirugía, pero los bebés con hernia diafragmática congénita a menudo tienen pulmones anormalmente pequeños.

El estilo de vida de la madre también influye en la susceptibilidad del bebé a la HPPN. El uso de las sustancias indicadas a continuación por parte de la madre durante el embarazo aumenta la probabilidad de HPPN:

- Anti-inflamatorios no esteroideos (AINES), tales como aspirina e indometacina (utilizado para tratar parto prematuro y exceso de líquido amniótico)
- Cigarrillos
- Cocaína
- Ciertos antidepresivos (tales como Celexa™, fluvoxamina, Lexapro®, y Prozac® y Zoloft®)

Síndrome de Down y HAP. El síndrome de Down es una enfermedad de base genética ocasionada por la presencia de un cromosoma extra o parte del mismo (Trisomía 21). Casi el 8 por ciento de las personas con síndrome de Down ya adultas también tienen HAP, pero los genes que causan el síndrome de Down no son los mismos que los que producen la HAP. La alta incidencia de HAP entre las personas con síndrome de Down es mayormente debida a los defectos cardíacos que a menudo van de la mano con el síndrome. La apnea obstructiva del sueño causada por una obstrucción de la vía aérea superior también es común entre los niños con síndrome de Down. Mientras la apnea obstructiva del sueño puede producir eventualmente HP, la corrección quirúrgica de la cardiopatía y el tratamiento de la obstrucción de la vía aérea puede impedir que se desarrolle la HP. Algunos niños con síndrome de Down pueden tener pulmones más pequeños, lo que también los hace más susceptibles a la HP.

Trastorno por déficit de atención (TDA) y HAP.

El Ritalin® y otros fármacos utilizados para tratar el TDA pueden conducir a HAP. Si su hijo tiene TDA y en su familia hay casos de HP, tenga cuidado con esas medicinas y considere la posibilidad de hacerle alguna prueba de detección de HP antes de empezar el tratamiento del TDA. Si debe usar medicinas para tratar el TDA (durante el año escolar, por ejemplo) proceda con cautela y solo previo consentimiento de su médico tratante de la HP. Esté pendiente de cualquier señal que pudiera indicarle que su hijo tiene HAP.

VIDA COTIDIANA

Es sumamente importante que le permita a su hijo que tiene HP, llevar una vida normal. Pero también es igualmente importante cuidar al resto de la familia. Si consiente demasiado al niño que tiene HP, sus otros hijos van a querer estar enfermos también (de hecho, un niño expresó este deseo de viva voz a su papá). Trate de no ignorar a su cónyuge; un matrimonio sólido es bueno para todos los miembros de la familia.

Al recibir el diagnóstico, es común que haya una sensación de pérdida. Como lo expresó una mamá, ella había perdido a su niño “normal”. Usted va a pasar por fases de duelo, como negación, depresión, rabia. Y después empezará a soportarlo y el sol volverá a salir. La tensión de los padres puede afectar al niño que tiene HP. ¡Si usted necesita tratarse la ansiedad, busque el tratamiento! Quedarse como una mártir solo empeorará las cosas.

Hable con su hijo acerca de lo importante que es que le diga si siente dolor en el pecho, siente algún mareo, náuseas, o si tiene estreñimiento o diarrea. A nadie le gusta hablar de pupú, pero el estreñimiento o la diarrea también deben atenderse. Prevenir el estreñimiento (ya sea solo a través de la dieta o con tratamiento médico, de ser necesario) es importante, porque el esfuerzo realizado para defecar afecta al corazón y hasta puede hacer que el niño se desmaye. Asegúrese también de que su hijo sabe que no hay razón para sentirse avergonzado de tener HP, aunque deban usar una bomba de epoprostenol. Puede decirles este secreto: si ellos toman su enfermedad como algo sin importancia, sus amigos harán lo mismo. Los demás tienden a verte

como tú te ves a tí mismo.

El estrés y la HP. El estrés es malo para la HP. Puede venir bajo varias formas: dolor (como dolor localizado, dolor de pié), ansiedad, rabia, tensión, miedo, etc. La adrenalina hace que aumente la presión pulmonar. Cuando los niños tienen colocado un catéter cardíaco y se molestan y empiezan a llorar, el doctor puede literalmente ver cómo aumenta la presión pulmonar. Pero usted tiene que criar a sus hijos, incluso los que padecen HP, de la manera que usted cree que deberían ser criados. A la larga, esto reducirá la tensión en sus vidas. Los niños lloran. Los niños se hacen daño. Cosas que dan miedo suceden, pero podemos hacerle frente. Como dice Leslie, mamá de una adolescente que tiene HP, “mantener una actitud positiva es la mejor medicina.”

Gripe y resfriados. Una gripe común puede ser grave para una persona que sufre de HP. Enseñe a su hijo a lavarse las manos antes de tocar la comida, o su boca o cara (los gérmenes de la gripe pueden entrar hasta por los ojos). Asegúrese de que su pediatra esté bien informado acerca de la enfermedad de su hijo y está dispuesto a contactar a su especialista de HP a menudo, si surge alguna duda. Notifique a su pediatra cualquier gripe antes de que llegue a ser “grave”. Los pediatras a menudo administran tratamientos agresivos con antibióticos para las infecciones del aparato respiratorio cuando el niño tiene HP. Pregúntele a su médico sobre las nuevas terapias antivirales que pueden cortar gripe y resfriados de raíz si se administran apenas empieza la enfermedad viral.

Si usted u otro miembro de la familia tiene algo contagioso, use una mascarilla tapa-boca. Al hablar uno salpica los gérmenes de la gripe al aire circundante. Enseñe a todos a toser en sus codos, no sus manos. Pueden utilizar un desinfectante de manos que contiene alcohol etílico, no antibióticos, cuando no haya posibilidad de lavarse las manos.

Todos en la familia deben vacunarse contra la gripe anualmente (salvo que no se pueda por alguna razón, como una alergia). Las vacunas no son 100 por ciento efectivas, así que igual tiene que evitar estar con personas que parece que tienen gripe. Además, debe

vacunar a todos en la familia contra la neumonía. Esta vacuna es efectiva en un 70 por ciento de las personas y puede durar toda la vida. Quienes tienen un riesgo elevado de contraer infecciones por neumococos (como los que tienen HP) deben volverse a vacunar cada 5 años. Además, los bebés y niños pequeños que tienen HP pueden recibir una medicina que pudiera prevenir infecciones con el virus respiratorio sincitial humano (VRS). El VRS es un virus que produce una enfermedad parecida al resfriado común, pero que puede ser grave en bebés y niños pequeños, especialmente los que sufren alguna enfermedad crónica, como la HP. El fármaco palivizumab (synagis) se administra antes de que el niño pueda enfermarse, justo antes de que comience la temporada de las infecciones por VRS (invierno). Aunque es solo moderadamente efectivo, bien vale la pena preguntarle a su médico.

Los doctores especialistas en HP también recomiendan el tratamiento agresivo de la fiebre (más de 101 grados F -unos 38.3 grados C-) con medicinas como el acetaminofen (Tylenol®) en niños que padecen HP, porque la fiebre aumenta las exigencias sobre el corazón y los pulmones del niño tanto como si estuviera corriendo un maratón. No le dé a su hijo aspirina o cualquier otro AINES (siglas en inglés NSAID) sin consultarlo con su médico de la HP.

Una dieta sana fortalecerá el sistema inmune de su hijo. Algunos pediatras recomiendan vitaminas para mantener a su hijo saludable, pero éstas no son necesarias, si su hijo come una dieta balanceada y saludable. Verifique con su médico de la HP si su hijo necesita un suplemento de hierro. Una dieta sana debería incluir una cantidad suficiente de agua, especialmente mientras realiza actividades deportivas y en climas cálidos. Las medicinas para la HP pudieran hacer a los niños más susceptibles a desmayarse si se deshidratan, pero demasiados líquidos también pudieran empeorar la situación de estos pacientes. Consulte con su doctor especialista en HP.

TRATAMIENTOS PARA NIÑOS CON HAP

Las investigaciones sobre tratamientos para la HP se realizan principalmente en adultos. Los especialistas en HP infantil luego tratan de hacer lo mejor que pueden

para adaptar estos hallazgos a los niños. Esta sección se ocupa específicamente de cómo se utilizan las terapias para tratar a los niños con HAP. En los capítulos “Fármacos para la HP: Prostanoides” y “Otros fármacos para la HP” encontrará información detallada sobre su uso en general.

BLOQUEADORES DEL CANAL DE CALCIO (BCC)

Algunos ejemplos de BCC incluyen la nifedipina, diltiazem o amlodipina. Los doctores han encontrado que a los adultos que responden bien al test agudo con vasodilatador generalmente les va bien con los BCC. La buena noticia es que los niños tienen el doble de probabilidad que los adultos de responder muy bien durante la prueba con vasodilatador: ¡Entre un 20 y 40 por ciento de ellos responden bien! A muchos niños les va bien durante muchos años con el tratamiento con BCC. La FDA aprobó el uso de los BCC en niños. No obstante, es necesario hacer un seguimiento muy de cerca, porque en algunos casos los BCC dejan de hacer efecto y entonces se requiere una terapia más agresiva.

Los BCC vienen en pastillas. La dosis infantil respecto al peso del niño a menudo es mayor que en un adulto. Los BCC no tienen muchos efectos secundarios, aunque algunos pacientes presentan inflamación de las extremidades. Si esto sucede, habrá que modificar la dosis. Las encías del niño también pudieran inflamarse (hiperplasia), así que menciónelo a su dentista.

ANTAGONISTAS DE LOS RECEPTORES DE LA ENDOTELINA (BOSENTAN – TRACLEER®, AMBRISENTAN – LETAIRIS®)

Estos fármacos no han sido aprobados por la FDA para niños con HP, pero existen suficientes publicaciones que confirman el beneficio del uso de bosentan en niños. Una sustancia química que se encuentra naturalmente en nuestro organismo, la endotelina-1, contrae los vasos sanguíneos y puede conducir a la HAP. Los bloqueadores de los receptores de endotelina vienen en forma de pastillas. El bosentan parece que es una medicina segura y efectiva en niños más pequeños, pero las investigaciones del mismo han sido limitadas y todavía están en curso. Algunos pacientes han presentado trastornos hepáticos con esta medicina y, por lo tanto,

todo el que use bosentan debe hacerse control regular de la función hepática (mediante examen de sangre). Otro fármaco dentro de esta clase de medicinas es el ambrisentan que fue aprobado para adultos en 2007. Su uso en niños ha sido muy limitado. Como se puede administrar una vez al día (a diferencia de las dos dosis diarias necesarias con el bosentan) y los efectos sobre el hígado parecen ser menos frecuentes, ésta puede ser una opción atractiva.

INHALACIONES DE ÓXIDO NÍTRICO (ON)

Ensayos clínicos multicéntricos, randomizados han demostrado que el ON es útil en el tratamiento de HPPN. Su uso está aprobado por la FDA en bebés nacidos a término con insuficiencia respiratoria hipoxémica. Los investigadores hicieron seguimiento durante cinco años a bebés tratados con ON y no encontraron complicaciones posteriores. El ON también se utiliza en niños de todas las edades en ambientes de cuidado crítico durante crisis de HAP, antes y después de la cirugía pues a menudo acelera la recuperación.

INHIBIDORES DE LA FOSFODIESTERASA (SILDENAFIL, TADALAFIL)

El sildenafil se vende bajo los nombres comerciales Revatio® y Viagra®. Se puede administrar tanto por vía intravenosa, como oral, pero la intravenosa se usa mayormente para ir descontinuando el tratamiento con ON en bebés. El sildenafil oral se está usando cada vez más frecuentemente en HAP neonatal relacionada con displasia broncopulmonar (formación incompleta de los pulmones y vasos sanguíneos en éstos) o HPPN, así como para tratar la HAP en niños de todas las edades. Los niños deben tomarse las pastillas tres veces al día. El sildenafil tiene muy pocos efectos secundarios en los niños (¡Su niño no se va a volver maniaco sexual!). La Dra. Erika Berman Rosenzweig, directora del Centro Médico de la Universidad de Columbia, tuvo una experiencia favorable cuando pasó a un pequeño porcentaje de sus pacientes de más edad a una dosis diaria de un inhibidor de la fosfodiesterasa conocido como

tadalafil (Adcirca®/Cialis®), aunque es muy poco lo que se sabe con certeza sobre el uso de esta medicina en niños.

En agosto de 2012, la FDA emitió una alerta de seguridad sobre el uso del sildenafil en pacientes pediátricos. Por favor, ver la declaración de consenso del Consejo de Liderazgo Científico, “Revatio® (sildenafil) para Uso Pediátrico” disponible en la página web de HAP: www.PHAAssociation.org/MedicalProfessionals/ConsensusStatements/RevatioForPediatricUse

MEDICINAS CON PROSTACICLINA (EPOPROSTENOL – FLOLAN®, VELETRI®, TREPROSTINIL- REMODULIN®, TYVASO®; ILOPROST-VENTAVIS®)

Epoprostenol (Flolan)

El epoprostenol intravenoso es, al menos, tan efectivo en niños con HAPI severa, como en adultos. Cuando los niños están bajo tratamiento con epoprostenol, su presión puede seguir descendiendo durante varios años; mientras que en el caso de los adultos la respuesta total que van a tener se produce en los primeros años. El epoprostenol ha salvado la vida a muchos niños con HAP. La Dra. Berman-Rosenzweig recuerda que cuando Artie tenía 13 meses, estaba tan enfermo que ella no estaba segura que el epoprostenol le fuera a servir. Ahora, que ya tiene 5 años, Artie sigue bajo tratamiento con epoprostenol y corre por ahí como cualquier otro niño de su edad. El Epoprostenol le salvó la vida.

¿Cuál es la opinión sobre el uso de epoprostenol en niños que todavía son solo Clase I o II pero tienen presiones muy altas? Las investigaciones realizadas en la Universidad de Columbia demostraron que el epoprostenol funciona muy bien de muchas maneras diferentes; puede ser bueno para niños que pareciera que les va bien pero tienen presión pulmonar muy alta. Lo que se espera es que si se logra llevar estas presiones a nivel casi normal a temprana edad, a los niños les irá mejor a largo plazo.

Administración. El epoprostenol se administra por vía intravenosa. Desafortunadamente, tiene una vida media muy corta: una vez en el organismo, desaparece en minutos. Por tanto, esta medicina debe ser administrada

mediante vía intravenosa permanente introducida en una vena profunda, generalmente en el pecho. La línea IV está conectada a una pequeña bomba. Con una higiene adecuada y el debido cuidado estos catéteres pueden durar muchos años. El epoprostenol debe mantenerse frío, así que se colocan bolsas de hielo alrededor de la bomba.

En las conferencias internacionales sobre HAP se ven muchos niños corriendo por el salón con sus morrales en los que llevan la bomba de epoprostenol. La Dra. Berman Rosen-zweig comenta que, si bien es cierto que ésta es la terapia más invasiva para la HAP, los niños tratados con epoprostenol IV a menudo son sus pacientes más activos y hasta se pueden ver en campos de beisbol, canchas de tenis o paseando bicicleta.

Dosis. Las dosis varían ampliamente. Algunos niños toleran dosis hasta más altas que los adultos. Aunque la dosis de 30 ng/kg por minuto puede ser adecuada para un niño, otro pudiera necesitar 150 ng/kg por minuto, o más. Con niños de más de 6 años que son cooperadores, las pruebas de seis minutos de caminata y pruebas de bicicleta pueden revelar cambios leves en la capacidad para ejercitarse antes de que sean demasiado obvios. Las cateterizaciones repetidas ayudan a los doctores a mantener justo la dosis adecuada.

¿Demasiado epoprostenol? La diferencia entre la dosis adecuada y demasiado baja o demasiado alta puede ser mínima (y la diferencia en los síntomas del paciente, puede ser dramática). Los efectos secundarios, tales como diarrea, rubor facial, dolor de cabeza y dolor de pie o mandibular pueden resultar realmente molestos a los niños. Estos efectos secundarios generalmente son la respuesta normal a algún aumento de dosis, pero si interfieren con las actividades cotidianas del niño, pueden ser una señal de que se debe bajar la dosis. La reducción de la dosis puede aliviar algunos síntomas y le puede permitir a una joven de 15 años ir al centro comercial con sus amigas, o al niño de 9 jugar kickinball con sus amiguitos ¡algo muy importante en la vida de un niño! Algunos niños también pudieran necesitar medicinas para controlar los efectos secundarios. Háblelo con su especialista de HP. Si la dosis de epoprostenol o treprostinil es demasiado alta, el niño pudiera sentirse más cansado de lo normal. La fatiga también puede ser

señal de infección de la vía. En caso de cualquier duda, pregunte al especialista en HP.

¿El epoprostenol es para siempre? Si tiene tensión sanguínea alta y toma medicinas para normalizarla, no puede dejar de tomar la medicina si quiere mantener sus beneficios. Esto se cumple también en el caso de la HAP. Sea lo que sea que produjo la HAP todavía está ahí y requiere tratamiento. Algunos adultos han dejado paulatinamente el epoprostenol y mantienen su presión baja con otros fármacos para la HAP. El Dr. Berman Rosenzweig y el Dr. Dunbar Ivy, (en Colorado) han podido hacer esto con un reducido y selecto grupo de niños. La selección de los pacientes para tomar esta decisión se hace con mucho cuidado y no todo el mundo puede ser candidato. Para serlo, la presión pulmonar del niño debe ser casi normal. Una vez que se ha pasado al niño a otra terapia, su doctor de HP tiene que hacerle seguimiento cuidadoso, porque algunos que han dejado el tratamiento con epoprostenol están bien al principio y, luego, vuelven los síntomas.

Más de un padre que pensaba que el epoprostenol no le servía para nada a su hijo, porque no la bajaban las presiones, y pedía que le quitaran el tratamiento con epoprostenol veía como, al hacer esto, la presión del niño volvía a subir sugiriendo así que el epoprostenol era lo que había evitado que empeorara. En el futuro, con los adelantos logrados en otras terapias para HAP, un mayor número de niños son ahora candidatos para pasar del tratamiento con epoprostenol a otras terapias.

Iloprost (Ventavis®)

Este fármaco, similar a la prostaciclina, puede ser administrado por vía intravenosa o inhalación. No hay mucha experiencia con el uso de iloprost intravenoso en niños, y actualmente no se usa en los Estados Unidos. Algunos doctores en Turquía reportaron (en 2003) haber utilizado iloprost inhalado o intravenoso en niños con HAP secundaria a una CPC. Ambas formas del producto disminuyen la presión arterial pulmonar, pero el iloprost intravenoso también produjo un gran descenso de la presión sanguínea del niño. Un estudio más reciente en Turquía hizo seguimiento a niños con HAP idiopática o asociada que usaban iloprost inhalado durante un período de nueve años.

Siete de los 20 pacientes alcanzaron mejores resultados en la prueba de caminata de seis minutos, pasando de 420 a 490 metros en promedio. Los investigadores concluyeron que el iloprost inhalado es un método de tratamiento efectivo.

La vida media de esta medicina inhalada es bastante corta (unos 20 a 25 minutos) lo cual es una verdadera molestia porque se requieren aproximadamente seis inhalaciones diarias, o más si la HP es grave o el niño está hospitalizado. No obstante, el iloprost se está usando cada vez más en ambientes de cuidados críticos de HAP, especialmente si el paciente no está respondiendo a la terapia con ON inhalado, o si no está disponible el ON.

Treprostinil (Remodulin®, Tyvaso®)

Existe otra medicina similar a la prostaciclina y parecida al epoprostenol. Las ventajas que tiene sobre el epoprostenol incluyen una vida media más larga (más de cuatro horas en comparación con aproximadamente seis minutos), estabilidad a temperatura ambiente (no tiene que mantenerlo frío) y se puede administrar por vía intravenosa o subcutánea (bajo la piel), o hasta inhalado (ver abajo). Si se administra por vía subcutánea, no hay que introducir una vía en una vena profunda. La respuesta favorable al treprostinil en adultos ha llevado a utilizarlo también en niños. Algunos niños comienzan con treprostinil, otros pasan del epoprostenol al treprostinil.

Al igual que el epoprostenol, el treprostinil requiere administración continua. El treprostinil produce efectos secundarios muy similares a los ocasionados por el epoprostenol (diarrea, rubor facial, dolores) pero pueden ser menos severos; aunque cuando se administra por vía subcutánea, se producen a menudo dolor y erupción en el sitio de administración y algunos niños requieren analgésicos.

Algunos adultos con HAP utilizan una versión inhalada de treprostinil, conocida como Tyvaso®, y quizás se pueda utilizar algún día también en niños. Las formas orales de los prostanoides también están siendo probadas en adultos.

WARFARINA (COUMADIN®)

Aunque no se han incluido niños en los ensayos clínicos con warfarina, los doctores generalmente tratan con anticoagulantes a niños que tienen HAP e insuficiencia cardíaca derecha. En la mayoría de los pacientes, el doctor apunta a lograr una INR (Relación Normalizada Internacional) de 1.5 a 2.0, pero niños diferentes requieren niveles diferentes. Una INR más baja puede ser recomendable para minimizar el riesgo de sangrado de un niño verdaderamente activo, o de otro con HAP muy leve, o cuyo factor sanguíneo lo hace sangrar más fácilmente. Los niños que tienen la sangre que coagula fácilmente, pueden necesitar dosis más elevadas y quizás también tomar un anticoagulante de acción breve, como la heparina, mientras se interrumpe temporalmente la warfarina (por ejemplo, para una operación). Los padres deberían saber el nivel de anticoagulación que quiere alcanzar su doctor tratante de la HP y preguntar los resultados de cada examen de la INR. La INR puede verificarse mediante un examen de sangre en un laboratorio local, o en casa con uno de los novedosos monitores por punción de dedo. ¡Estos nuevos monitores por punción de dedo casi ni duelen!

Interacción con los antibióticos. ¡Pareciera que los niños chiquitos siempre están tomando antibióticos! Algunos fármacos, como la eritromicina realmente reaccionan con la warfarina haciendo que su efecto sea más potente. Una mamá se enteró de esto por las malas cuando su pequeña hija se golpeó con una mesa al caer: todo un lado de su cara se le puso morado y no se le quitó en 6 semanas. El Flagyl®, Zithromax®, la amoxicilina otras medicinas también pueden afectar la INR del paciente. Pero es algo muy individual, cada niño reacciona de forma diferente a medicinas diferentes. En los pacientes de HAP, generalmente es mejor tener un INR demasiado bajo que uno demasiado alto. Así, si su hijo tiene un problema con la INR cuando está tomando antibióticos, su doctor pudiera quizás reducir la dosis de warfarina o interrumpir el tratamiento de un todo, mientras el niño está tomando la otra medicina. Algunas medicinas para la HAP pueden también interactuar con la warfarina, así que siempre debe discutir la dosis de warfarina de su hijo cuando vaya a iniciar o interrumpir algún otro tratamiento, así sea un antibiótico simple.

TERAPIA COMBINADA

Al igual que los adultos, los niños a menudo toman más de una medicina para la HAP al día con buenos resultados. Encontrará que muchas compañías de seguro no aprueban más de una medicina a la vez. Ver en el capítulo “Seguros y asuntos legales”, ideas para manejar esa negativa de los seguros. Se están realizando estudios para demostrar (o rebatir) la idea de que la terapia combinada es el tratamiento adecuado para los pacientes con HP. La mayoría de los especialistas en HP encuestados creen que esto es así.

¿CÓMO TOMAR LAS MEDICINAS?

No es nada nuevo que a los niños no les gusta tragarse las pastillas. Una mamá muy creativa le enseñó a su hijo de 5 años a tragárselas practicando primero con mini M&Ms. Luego, pasó a los M&Ms tamaño regular en una cucharadita de puré de manzana o helado; y, de ahí, ya pasó a las pastillas de verdad. **Si la pastilla que le receta el doctor es de liberación prolongada (como Procardia XL®), no la corte, ni triture, pues esto destruye el mecanismo de liberación prolongada y hasta pudiera ocasionar una sobredosis del fármaco.** Si su hijo simplemente no puede tragarse las pastillas, pregunte a su especialista en HP y las enfermeras, al pediatra y hasta al farmacéutico si se pueden procesar para que queden en forma líquida. Las farmacias especializadas pueden hacer cosas que otras no hacen. Ahora bien, algunas de estas medicinas en forma líquida pueden tener un sabor horrible y es posible que el niño o bebé no quiera tomarla tampoco. Consulte de nuevo con el especialista en HP y las enfermeras, u otros padres que también tengan que darle estas medicinas a su hijo para ver cómo lo hacen.

Como es fácil olvidar cuál pastilla ya se tomó, consiga un pastillero con divisiones (o dos, uno para la mañana y otro para la noche) para ayudar a su hijo, y usted misma, a recordar la que debe tomar y cuándo. Apenas el niño tenga edad suficiente para ello, debería aprender para qué sirve cada medicina y cómo debe tomarla.

TRASPLANTES DE PULMÓN

Cuando las medicinas fracasan, el trasplante de pulmón es una alternativa. Algunas familias preguntan “¿Porqué no proceder de una vez con el trasplante?” Esto no sería lo más inteligente, porque someterse a un trasplante es como intercambiar una enfermedad por otra. Además los trasplantes no funcionan con todo el mundo. Los doctores no consideran la posibilidad de un trasplante sino hasta que todo lo demás ha fracasado.

El trasplante de pulmón es ahora un procedimiento aceptado (y no sólo en investigación), pero sin garantía alguna. Si usted está considerando un trasplante de pulmón para su hijo, vaya a un centro especializado en trasplantes para realizar la evaluación.

Un niño puede ser candidato para trasplante si todavía tiene síntomas Clase IV aún bajo máximo tratamiento médico. Se debe hacer una evaluación exhaustiva de cada paciente para asegurarse que todos los órganos están funcionando bien y que el niño no tiene infecciones. También tenga previsto que le harán evaluaciones sociales y psiquiátricas tanto al paciente como al resto de la familia. La espera por un trasplante de pulmón puede durar varios años.

Las estadísticas de supervivencia de los trasplantes de pulmón en niños son casi iguales que en los adultos (aproximadamente la mitad de los trasplantados viven al menos 5,5 años), aunque se hacen muchos menos procedimientos que en los adultos. Después del trasplante, algunos pacientes deben permanecer hospitalizados bastante tiempo debido a complicaciones tales como hemorragia, infección y rechazo de los nuevos pulmones.

Algunos niños que necesitan un trasplante de pulmón tienen defectos cardíacos congénitos. Si se trata de reparaciones de tales defectos poco complicadas, se pueden hacer al mismo tiempo que el trasplante. Hay niños mayores que pudieran necesitar un trasplante porque han sufrido una lesión en el pulmón o tienen HAPI o fibrosis quística (la razón más común). Después del trasplante, el ventrículo derecho que estaba agrandado y no funcionaba bien generalmente se encoge para volver a su tamaño normal y empieza a funcionar bien de nuevo. Aunque el camino para llegar a un trasplante de pulmón y la fase posterior del mismo puede ser accidentado, el trasplante puede salvarle la vida. A Jéssica, que ya tiene 22 años, le diagnosticaron

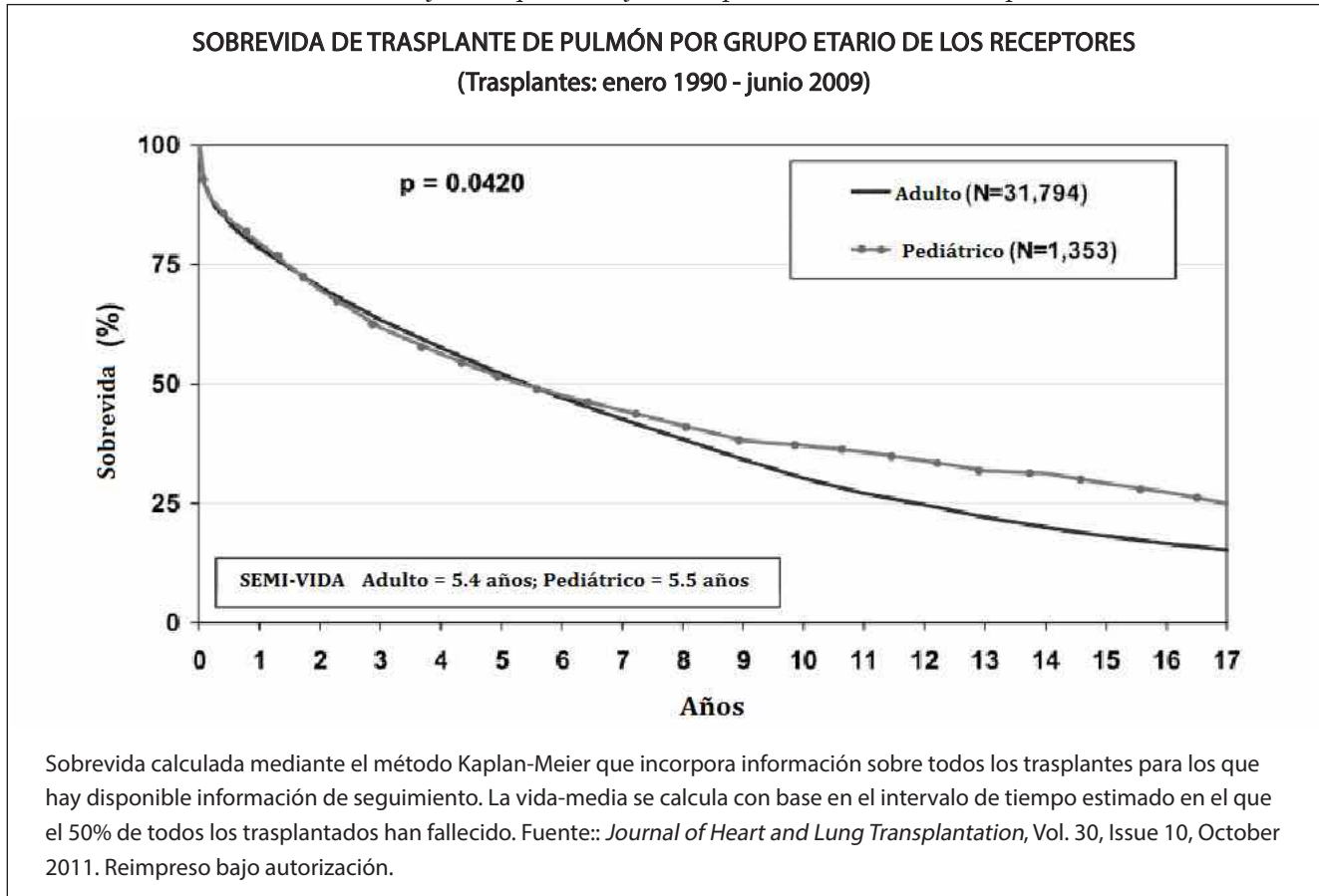
HAP y CIA cuando tenía 15 y, aunque probó tanto terapia oral como intravenosa, no obtuvo resultados. Así que el trasplante de pulmón era la única opción que le quedaba. “Mucha gente consideraba el trasplante de pulmón como una sentencia de muerte”, dice Jéssica, “pero en realidad para mí fue una sentencia de vida”. Cuatro meses después de la operación, su corazón y pulmones estaban funcionando de maravilla y ella, bailando y saliendo de compras como nunca antes.

Además de esperar por unos pulmones de un donante fallecido, a finales de la década de los 90 se empezó a realizar en algunos centros una intervención llamada trasplante de lóbulo pulmonar de donante vivo. En esta intervención, los padres, familiares o amigos de la familia pueden donar un lóbulo al niño que tiene HAP (ver el capítulo “Tratamientos Quirúrgicos”). Se necesita un lóbulo para cada pulmón, derecho o izquierdo, trasplantado. La mayor ventaja de utilizar donantes vivos (siempre se requieren dos donantes) es que se puede conseguir más fácilmente un donante con grupo de sangre compatible con la del receptor, y con un tamaño que concuerda, así que, en principio, la espera es más corta. Una de las desventajas es que su hijo

tendría que quedarse hospitalizado más tiempo (unas cuatro semanas) conectado a una máquina pulmón para permitir que los lóbulos se expandan. Otra desventaja de los trasplantes de donantes vivos es que son tres personas las que deben someterse a cirugías importantes (el paciente y los dos donantes) y ninguna cirugía está libre de riesgos.

Una vez recuperados de la operación, los niños no tendrán limitación alguna para hacer ejercicios. No se sabe a ciencia cierta todavía de qué manera afectan los inmunosupresores el crecimiento en general. Algunos pacientes crecieron unos cincuenta centímetros después del trasplante y sus lóbulos nuevos crecieron al mismo ritmo. Las investigaciones continúan, pero la mayoría de los doctores piensan que no es que aumente el número de sacos de aire, sino que estos se hacen más grandes y atrapan más aire.

Últimamente, los trasplantes de lóbulo de donante vivo han ido perdiendo popularidad en los EEUU. Antes, si un paciente de HP se estaba deteriorando rápidamente y el centro no podía hacer nada para subirlo a una posición más alta en la lista de espera de trasplantes, se recurría al trasplante de lóbulo de donante





Amigos que estaban en la Conferencia Internacional de HP de la PHA en el 2008 han pasado de niños a jóvenes adultos.

vivo como alternativa para aquellos pacientes que debían ser trasplantados a la brevedad y no podían esperar a que estuviera disponible un donante fallecido. Ahora se ha desarrollado el Sistema de Puntuación de Asignación de Pulmón (LAS) que coloca a los pacientes más arriba o más abajo en la lista de espera de trasplante de pulmón basados en el grado de su enfermedad y la probabilidad que tienen de superar la intervención (ver el capítulo “Tratamientos Quirúrgicos” para mayor información al respecto). Con el sistema de LAS ya establecido, los doctores pueden abogar por sus pacientes más enfermos para que logren recibir el trasplante antes.

Pronóstico. Desafortunadamente, si no se trata al niño que tiene HAP, la enfermedad avanza mucho más rápido que en un adulto. Cuando se consideran personas de todas las edades, los bebés tienen las tasas más altas de mortalidad por HAPI, pero los niños que logran sobrevivir la infancia tienen la tasa de mortalidad más baja. Hoy en día, con tratamiento, los niños más pequeños parece que tienen un mejor pronóstico que los adultos. Los doctores opinan que son varios los factores que pudieran explicar esto:

- El diagnóstico precoz en los niños implica que se inicie el tratamiento desde temprana edad. Mientras más temprano se haga el diagnóstico, mayor probabilidad de que al niño le vaya bien.
- Las arterias pulmonares de los niños a menudo responden mejor a las medicinas nuevas.
- Hasta aproximadamente los 8 años, todavía hay cierta capacidad de producir nuevos vasos sanguíneos.



Camille Frede, diagnosticada a los 4 años, disfrutando su baile de graduación..

La Dra. Delphine Yung, y sus colegas de la Universidad de Columbia encontraron las siguientes tasas de supervivencia cuando los únicos tratamientos disponibles eran el epoprostenol y los bloqueadores del canal de calcio (BCC):

En el caso de niños que respondían a los BCC y sólo se trataban con BCC, las tasas de supervivencia eran las siguientes:

- 97 por ciento de supervivencia al cabo de 1 año
- 97 por ciento de supervivencia al cabo de 5 años
- 78 por ciento de supervivencia al cabo de 10 años

En el caso de niños que no respondían a los BCC y estaban bajo tratamiento con epoprostenol, las tasas de éxito del tratamiento con esta medicina (definido como no morir, someterse a un trasplante o a septotomía auricular) fueron:

- 93 por ciento a un año
- 86 por ciento a cinco años
- 60 por ciento a 10 años

Hay que tener cuidado con la forma en que se interpretan estas cifras. Los pacientes tratados con BCC solamente, a menudo tienen la HAP menos avanzada que los que no responden a los BCC; así que los “no respondedores” que necesitan epoprostenol tendrán menos probabilidad de que les vaya tan bien como a los “respondedores”.

Además, el hecho que los doctores no consideraran entre los niños, en los que el tratamiento había sido un éxito, a aquellos que habían tenido que ser sometidos a un trasplante o septotomía auricular ayuda a dar

cuenta de la diferenciación en las cifras. Considerando la reciente ampliación de las terapias orientadas a la HAP para incluir en ellas otras medicinas como treprostín, iloprost, ambrisentan, bosentan, tadalafíl y sildenafil que no estaban disponibles hasta hace poco (¡y faltan más por venir!) los doctores están optimistas de que los niños con HP seguirán viviendo cada vez más y más años.

DE NIÑO PEQUEÑO A ADOLESCENTE: LAS NECESIDADES CAMBIANTES DE LOS JÓVENES ENFERMOS DE HP

Los jóvenes enfermos de HP enfrentan retos muy peculiares en su trayectoria hacia la edad adulta.

En el colegio. Discuta la condición de su hijo con la maestra de su clase, el profesor de gimnasia o entrenador deportivo, y el director y enfermera del colegio para que estén familiarizados con esta enfermedad y su tratamiento. El hecho que el niño tenga HAP no significa que no pueda participar en la clase de gimnasia. Busque asesoría del especialista en HP sobre las actividades convenientes. En los capítulos sobre “LOS FARMACOS PARA LA HP”, encontrará listas de proveedores de terapias y medicamentos para la HAP (y los números de teléfono). También asegúrese de que la puedan contactar a usted o a su esposo rápidamente en caso de emergencia. Anote un número de emergencia en la parte de atrás de la bomba o el equipo médico de su hijo, así como la dosis y volumen de bombeo. Asegúrese de que el colegio sabe a quién debe contactar en caso de una emergencia relacionada con el epoprostenol o treprostín, o si tienen alguna otra pregunta sobre la HAP.

Si su niño está recibiendo anticoagulantes, comunique en el colegio que sí puede tomar Tylenol®, pero no puede tomar aspirina ni otros AINES. Debido a la vulnerabilidad especial de su hijo, pídale al colegio que le notifique cuando haya alguna enfermedad contagiosa. Pregunte al doctor si el colegio debería tener oxígeno disponible.

Usted será el mejor defensor de su hijo. No piense en ningún momento que está molestando en

el colegio. Su niño tiene derecho a una educación en el ambiente menos restrictivo posible, y el colegio está obligado por ley a contribuir a que esto suceda. La PHA tiene una Guía de Recursos Escolares, una guía electrónica personalizable para ayudar a mejorar el diálogo entre las familias y el personal de la escuela. Visite: www.PHAssociation.org/Parents/School/ResourceGuide (página incluye un recurso en español). También hay un seminario en línea sobre la HP y la experiencia escolar (incluyendo una visión general de 504's y los Planes de Educación Individual (IEP)) llamado “Del Hospital al salón de clases”. Lo puede encontrar (en inglés) en: www.PHAssociation.org/PHAClassroom/FromHospitalToSchoolroom.

Pídale a la maestra de su hijo que lo trate igual que los demás alumnos; los otros generalmente seguirán el ejemplo de la maestra. Algunos padres visitan el salón de sus hijos a principio del año escolar para explicar lo que es la bomba de infusión y la alarma que suena y para responder cualquier pregunta que tengan los compañeros de su hijo. Esto le evita al niño tener que responder las mismas preguntas muchas veces. Si su hijo está de acuerdo, considere la posibilidad de enseñarles la bomba y hasta una esquinita del apósito del catéter. Su farmacia especializada, proveedor de oxígeno o fabricante de la bomba quizás estén dispuestos a ayudarlos a educar al personal del colegio.

¿Qué hacer en caso de emergencia? Contacte a los bomberos, paramédicos u otro Servicio de Emergencia del área en donde se encuentra su casa y en la del colegio y converse con ellos sobre el procedimiento de emergencia para enfermos de HAP. Si su hijo está siendo tratado con epoprostenol o treprostín y el sistema de administración del fármaco ha fallado, asegúrese de que envíen a alguien que pueda colocar una línea intravenosa en un niño. Si su hijo ya tiene edad suficiente, enséñele cuándo y cómo llamar el número de emergencia. Tenga siempre listo un estuche con todo lo necesario para reparar el tipo y tamaño de catéter de su hijo, porque a lo mejor en la sala de emergencia que lo lleven no lo tienen.

Ver Apéndice 1 en el Tomo 2 y el capítulo “¿Cómo manejar las emergencias de los medicamentos

intravenosos de HP?” para mayor información sobre las emergencias.

La transición entre la HP infantil y del adulto. Uno de los períodos más difíciles es a menudo cuando el adolescente que sufre de HP se va transformando en adulto con HP. Aunque un niño más pequeño puede aceptar la bomba y la vía como algo normal, durante los años de la adolescencia que los muchachos son tan conscientes de sí mismos les molesta mucho ser diferentes a sus compañeros. A algunos adolescentes les cuesta mucho aceptar su enfermedad y se rebelan; y a los padres les preocupa esa independencia recién encontrada de su hijo. Los jóvenes pudieran conducir a alta velocidad, fumar o negar de cualquier otra manera su vulnerabilidad. Es sumamente importante que los padres mantengan una buena comunicación con su hijo enfermo de HP.

Mientras más pronto empiecen a preparar a su hijo para la vida como adulto con HP, mejor será. Trate de ayudarlo a entender perfectamente lo que es la HP, sus síntomas y limitaciones. Aliéntelo a que mezcle sus propias medicinas o llene su pastillero de vez en cuando; hasta pudieran establecer un sistema de premios por cada vez que lo haga. Anímelo también a expresar en voz alta sus pensamientos a ustedes y al doctor en las consultas.

Los investigadores recomiendan que los jóvenes que tienen la enfermedad crónica empiecen a prepararse para los cuidados de salud que requerirán como adulto, ya desde los 12 años. La Guía de Transición para Adolescentes preparada por la PHA (en inglés) ha sido diseñada para ayudar a los adolescentes a asumir la responsabilidad de sus cuidados de salud y prepararse para cuando tengan que empezar a cuidarse como adultos: www.PHAssociation.org/Teens/Transition.

Sexo, drogas y rock ‘n’ roll. La vida del adolescente es difícil aún sin el estrés de lidiar con una condición crónica. La independencia trae nuevas tentaciones. El licor y las drogas sociales le afectarán de forma diferente a sus amigos con pulmones sanos.

Aunque un poquito de licor de vez en cuando probablemente no le afecte, siempre y cuando sus niveles de INR (anticoagulante) se mantengan estables, si está

tomando warfarina, beber en exceso puede ser peligroso. Si su medicina para la HP es un vasodilatador, se va a marear rápidamente, así que se recomienda beber poco y lentamente y tomar mucha agua para evitar que se deshidrate (a menos que esté tomando diuréticos). Si un enfermo de HP practica el consumo de alcohol excesivo (binge-drinking), se deshidrata y vomita, pudiera terminar con neumonía por haber aspirado (inhalando) el contenido estomacal al vomitar, o simplemente por estar tan enfermo y afectado que desarrolla una neumonía viral o bacteriana. Estos pacientes pueden ponerse muy, muy graves y eventualmente, morir.

Si se está tratando con warfarina, tiene otra razón para evitar el consumo excesivo de alcohol (binge drinking): el hígado descompone la warfarina y el consumo excesivo de alcohol no le permite funcionar bien, así que sus niveles de INR aumentan demasiado dejando su sangre tan diluida que pudieran presentársele hemorragias graves (la hemorragia abdominal y derrame son las más comunes). Así mismo, cualquier accidente relacionado con el consumo de alcohol o drogas, ya sea un choque o una caída, puede producir hemorragias graves y hasta la muerte en pacientes tratados con warfarina, y si sus niveles de INR están demasiado altos, estos riesgos son aún más elevados. Así que el mejor consejo: si está tomando warfarina, no beba alcohol.

Las metanfetaminas pueden fácilmente matar a quienes padecemos HAP. Un experto en HP pronostica que el aumento desmedido de esta familia de drogas entre los adolescentes pudiera ocasionar una verdadera epidemia de HAP como fue el caso con las pastillas para adelgazar. Así que no son solo las drogas ilegales las que constituyen un problema. Francia ha ido un paso más allá y retiró todas las anfetaminas del mercado. Siguen siendo legales en los EEUU bajo prescripción facultativa, pero quizás no debería ser así.

El tabaco también es una droga potente y, para los jóvenes, la presión de los compañeros de que fumen puede ser enorme. Si bien fumar no es bueno para nadie, por razones obvias, es especialmente dañino para los enfermos de PH. Hasta deberían evitar fumar de segunda mano. Hacerse un piercing o un tatuaje aunque les dé un ataque a los padres es preferible que fumar, ¡en lo que a salud se refiere!

Si una joven con HAP quedara embarazada,

podría agravar su enfermedad significativamente o hasta matarla. (Ver la sección “¿Puede una mujer con HAP tener un bebé?” más adelante en este capítulo). Aunque sobreviviera al embarazo, atender al bebé le va a resultar demasiado pesado además de la HAP.

Los muchachos con HAP también deben considerar los peligros de ser padres muy jóvenes. Es fácil procrear un hijo, pero requiere demasiado esfuerzo cuidarlos y mantenerlos de la manera que a uno le gustaría. Criar niños es estresante y el estrés puede empeorar la HAP. Para mayor información sobre estos temas en inglés, visite:

- www.PHAssociation.org/Patients/YoungAdults/FamilyPlanning
- www.PHAssociation.org/YoungAdults/Dating
- www.PHAssociation.org/Teens/Relationships

Resumiendo, es bueno irse haciendo independiente; pero se debe conocer los límites, actuar de forma responsable y tomar las medicinas.

Deportes. Algunos adolescentes con HP pueden practicar deportes, pero otros no. Vale la pena pedir la opinión del especialista en HP sobre esto, y consultar con su médico si los síntomas cambian.

En bachillerato, Hannah Carr era una jugadora de basquetbol agresiva (delantero y escolta) y co-capitana del equipo, y tenía ya 10 años bajo tratamiento con epoprostenol. Durante los partidos, llevaba la bomba en un pequeño bolso-cinturón bajo la camiseta y no utilizaba bolsas de hielo mientras estaba en la cancha. Claro, como muchos otros enfermos tratados con epoprostenol, tenía infecciones de vez en cuando y había que hospitalizarla para administrarle antibióticos por vía intravenosa. También le tuvieron que remplazar el catéter varias veces, y uno de los padres siempre estaba presente en los partidos por si se le rompía o salía la línea. Hannah dice que la mayor parte del tiempo ella ni notaba la bomba.

Hannah no es la única paciente con HAP activa en algún deporte. A la joven Sara Galligan, que usa bosentan, también le gusta el basquetbol. Y es por estas muchachas activas como Hannah y Sara que la jugadora de la WNBA, Debbie se convirtió en un portavoz de la PHA dedicada a crear conciencia. Sara

y Hannah lanzaron algunos aros una vez con Debbie! Ver foto de Hannah al final de este capítulo para que tengan una idea de cuánto ha crecido.

Cuando Jéssica estaba en décimo grado, simplemente caminar a clases la dejaba sin aliento, a pesar de que estaba usando epoprostenol. Pero esta chica valiente lo superó, y lograba llegar al final del día de clases. Y a pesar de su HAP, de niña se ocupaba de cuidar a su mamá, que tenía esclerodermia fatal. Eso es un logro que vale muchos trofeos deportivos.

Universidad /Carrera. Muchos pacientes de HAP van a la universidad o al trabajo. Alejarse de casa trae un nuevo conjunto de desafíos. La mudanza pudiera implicar transferirse a una nueva clínica u hospital, averiguar sobre el programa de discapacidad de la universidad, organizar la vivienda, encontrar un nuevo médico de cabecera, etc. Muchas universidades ofrecen servicios tales como transporte entre clases, por lo que vale la pena considerar las opciones más temprano que tarde. En los ensayos de aplicación a la universidad puede escribir acerca de cómo ha afrontado heroicamente la HAP y -quién sabe- tal vez el comité de admisiones podría quedar impresionado! También puede visitar la página (en inglés) para adultos jóvenes de PHA en www.PHAssociation.org/Patients/YoungAdults/College y la página de los adolescentes en www.PHAssociation.org/Teens/College.

Para muchos pacientes de HP, la madurez trae la plena comprensión de que tendrán HP todas sus vidas. No es una cosa fácil de aceptar, y cada paciente lo aborda de manera diferente. La clave del éxito está en mantener las líneas de comunicación abiertas. Iniciar discusiones abiertas con su equipo de apoyo médico, como una enfermera o trabajador social, que han ayudado a más de un hijo a dar el salto a la vida independiente. Los cuidadores son una fuente vital de amor y apoyo. Hágales saber que usted aprecia su ayuda, incluso si a veces te dicen lo obvio. La Terapia Profesional, a menudo, es útil para aprender a lidiar con una enfermedad crónica. Es de valientes, no de cobardes, pedir ayuda cuando se necesite.

Redes. Los padres de niños con HAP pueden conectarse con otros padres de varias maneras, bien sea a través de la página web de PHA, un grupo de correo electrónico (PHA_Parents), los mentores de padres por correo electrónico, un grupo de apoyo telefónico y los grupos de apoyo locales. Llamadas mensuales del Grupo de Apoyo Padres por Teléfono son una oportunidad de conectar con los padres de todo el país para obtener ayuda, consejos y sugerencias. Mediante estas llamadas también se organizan seminarios en línea regularmente, en español y en inglés. Mamás y papás experimentados, así como los recién llegados que necesitan apoyo y aliento, son bienvenidos a participar en todos estos grupos. Todos estos recursos se puede encontrar en: www.PHAssociation.org/Parents/Support.

Al llamar a la Línea de Apoyo Paciente a Paciente de la PHA por el 800-748-7274, los voluntarios pueden ponerle en contacto con otros padres y niños que están lidiando con esta enfermedad. El Programa 'Mentores de HP por Email' le conecta con un padre con experiencia en esto, que está listo y dispuesto a responder a sus preguntas por correo electrónico: www.PHAssociation.org/Mentores. También hay seminarios en línea grabados para los padres; in inglés: www.PHAssociation.org/Classroom/Parents y en español: www.PHAssociation.org/SalonDeClases (Véase el capítulo "Cuidado" para obtener más información).

A los muchachos les gusta crear sus propias redes, también. Algunos padres coordinan la consulta de su hijo al doctor de HP para que coincidan con las de otros pacientes de HAP de la misma edad. Puede utilizar el panel de discusión y correo electrónico de la PHA para hacerlo. Los niños y adolescentes que asisten a la Conferencia Bienal Internacional sobre HP de la PHA, a menudo, establecen amistades perdurables con otras personas que realmente entienden lo que están pasando. Muchos se mantienen en contacto después como amigos por correspondencia a través de mensajes de texto, Twitter, correo electrónico, página web, etc. La página web de la PHA tiene una sección dedicada sólo a los niños, que incluye entrevistas con otros niños, consejos y actividades (en inglés) en: www.PHAssociation.org/

PHKids.

Los adolescentes (de 13 a 18) también pueden ir a la página web segura de redes sociales que tiene la PHA para los adolescentes (la página está en inglés, aunque hay miembros hispanohablantes): www.PHAssociation.org/TeenSocialNetwork. (La PHA entiende las preocupaciones de los padres por la seguridad en internet: la membrecía requiere aprobación y la PHA controla regularmente el sitio para asegurarse de que sigue siendo un espacio seguro para conectarse los adolescentes con HP). En el sitio web de la PHA, los adolescentes pueden acceder a los artículos sobre cómo hablar con sus compañeros y maestros sobre la HP, la planificación para la universidad y la forma en que los adolescentes están creando conciencia (en inglés) en: www.PHAssociation.org/Teens.

También hay un grupo de correo electrónico para los pacientes adolescentes y en los 20 y 30 años denominado llamado Generation Hope que está lleno de jóvenes adultos con HP que pueden ofrecer su perspectiva y apoyo. Visita: www.PHAssociation.org/GenerationHope.

Fundación Make-A-Wish. Niños con HAP entre las edades de 2½ años y 18 años han visto sus deseos hechos realidad sin cargo alguno para ellos a través de la Fundación Make-A-Wish. Algunos han ido a Disney World en Orlando, Florida. Otros han preferido que les remodelaran su habitación, irse de compras, una computadora o conocer a celebridades. A Joey Nelson, 4 años, le construyeron un parque con columpio (Joey está entrenando para ser un Jedi). Meera, 15 años, fue a Hawai con sus padres y hermano y plantó un árbol en la selva tropical. Llame al 800-722-9474, o visite: www.wish.org/content/en-espanol, para más información. Si se decide por un viaje, consulte con su médico si su niño necesita oxígeno suplementario a bordo del avión. Ver el capítulo "The Active Life: Trabajo, Ejercicio físico, Viajes y Vida" para obtener más información.

Campamentos de verano. Muchos estados tienen campamentos de verano para niños con enfermedades crónicas. Consulte con el hospital infantil más cercano o el cardiólogo infantil. Una lista de esos campamentos aparece bajo el

enlace “caregivers” en la página web de la PHA: www.PHAssociation.org/Parents/Camps. Dos chicas jóvenes bajo tratamiento con epoprostenol asistieron a un campamento en la Florida durante una semana sin costo alguno; hay enfermeras en el campamento que mezclan sus medicamentos todos los días y un cardiólogo de turno en el lugar las 24 horas del día. Cassie, quien también utiliza epoprostenol, fue al campamento de verano de Paul Newman en Connecticut, donde montaba a caballo, subía rocas y hacía artes y manualidades. Ella dijo que la experiencia le dio la oportunidad de “ser normal”. Para obtener una lista de campamentos (en inglés) que satisfacen esas necesidades especiales, vaya a: www.kidscamps.com. Si usted no desea llenar un formulario de información y esperar una respuesta, a menudo se puede pegar el nombre del campamento en un motor de búsqueda como Google y encontrará información sobre el mismo, de inmediato.

Transporte gratuito al centro de salud. Si usted no puede conseguir por otros medios la atención médica que necesita, hay organizaciones que lo transportarán a usted y a su hijo por avión de forma gratuita en todo el país (y, ocasionalmente, a Canadá). Volar puede ser difícil para muchos pacientes de HAP, pero un programa nacional llamado ‘Angel bus’ ofrece transporte a los niños enfermos y necesitados. Kimberly, una niña con HAP, la llevaron en uno de esos autobuses desde Akron, Ohio hasta la ciudad de Nueva York. Vea la sección de transporte en el capítulo “Recursos”.

Ayudando. Nunca subestimes el poder de los niños y adolescentes para mover montañas. Al compartir sus historias con los demás, dar apoyo emocional a los amigos con HAP, diseñando tarjetas de PHA para vender, escribiendo cuentos para publicaciones sobre PHA, e incluso haciendo cosas como la recaudación de fondos para la PHA o su centro local de HP, los niños con HAP han contribuido mucho. Los residentes del condado de Westchester, Nueva York siempre esperan ansiosos el torneo anual de golf de verano, la cena y una subasta organizada por la familia de Abraham para recaudar dinero para la PHA; Rachel, 11 años, es por supuesto el orador principal anual. Cuando Rebeca

tenía 18 años, ella ayudó a organizar un maratón de baile para recaudar fondos para su centro local de HP. Camille preparó un libro de cocina para vender, con el propósito de recaudar fondos. Los niños también pueden ayudar a recaudar fondos en ventas de garaje o montando quioscos de limonada.

QUÉ DECIRLE A LOS NIÑOS CUANDO ALGUIEN EN LA FAMILIA TIENE HP

¿Cuándo alguien en la familia tiene HAP, qué debes decirles a sus hijos sanos?. Los niños saben que algo está mal. Si saben utilizar una computadora, probablemente ya saben todo aquello acerca de la HAP que usted está tratando de ocultarles. No les mienta, pero tenga en cuenta su edad para darles una versión de la verdad.

En los bebés y niños pequeños, esté atento a las alteraciones en los patrones del sueño y formas de agresión. Mantenga la calma, siga su rutina y sea lo más atento y paciente posible. Los niños en edad preescolar le harán preguntas. Sea honesto con ellos, pero no le dé más información de la que el niño necesita saber o le haya preguntado. Para los niños en edad escolar, considere hablar con el personal de la escuela.

Puede haber consejeros escolares disponibles para ayudar al hijo a procesar sus sentimientos difíciles. En la adolescencia, los muchachos entienden mucho más. Mantenga las líneas de comunicación abierta, pero debe evitar exigirle a su hijo adolescente asumir un papel de adulto. A cualquier edad, pueden necesitar asesoramiento o un miembro de la familia con quien hablar de sus temores; los mismos parecen ayudar. Los niños pueden llegar a sentirse más preocupados de lo necesario si se enferman. Un niño que en su familia alguien sufría HAP se fracturó el brazo y, unos días más tarde, en su clase de pintura, se negó a pintar porque pensaba que si le caía pintura en el brazo se le infectaría. Para más información sobre este tema en inglés, visite: www.PHAssociation.org/HelpingHealthyKidsCope.

Manual de HP para las familias. Los padres pueden solicitar este paquete de información gratuito para sus niños y adolescentes. Contiene folletos específicos para los niños y adolescentes sobre HP infantil e HP del adulto, y sobre cómo los miembros jóvenes de la

familia pueden participar en la sensibilización; así como palabras e imágenes de juegos relacionados con la HP. Para mayor información, entre en: www.PHAssociation.org/ParentResources.

¿PUEDE UNA MUJER CON HAP TENER UN BEBÉ?

Me parece muy injusto que la HAP sea una enfermedad que las mujeres en edad de procrear tienen mayor probabilidad de contraer. Esto significa que la pregunta sobre el embarazo surge con cierta frecuencia. **Para una mujer con HAP, no se recomienda el embarazo, ya que se asocia con riesgos potencialmente mortales para la madre y el bebé.** La HAP de una mujer a menudo empeora durante el embarazo. Si una madre sobrevive el embarazo, trabajo de parto y el parto, la HAP es aún peor después del parto.

Durante el primer trimestre, cuando incluso el corazón de una madre sana comienza a latir con más frecuencia, el volumen de sangre y gasto cardíaco de la mujer aumentan (incluso el flujo de sangre a través de sus arterias pulmonares), y su presión arterial sistémica disminuye. En unos cinco meses, estos cambios llegan a un máximo. Cuando una madre da a luz, su corazón tiene que trabajar aún más duro. Los cambios hormonales inmediatamente después del parto también plantean peligros significativos debido a que el agua que se había almacenado en otro lugar del cuerpo pasa de nuevo a su torrente sanguíneo.

Una revisión de los informes publicados entre 1997 y 2007 examinó las muertes maternas relacionadas con el parto y encontró que la tasa de mortalidad era del 17 por ciento para los pacientes con HAPI, 28 por ciento para los pacientes con HAP asociada con CPC y 33 por ciento con otras formas de HAP. Estas cifras demuestran una mejoría respecto a las de una revisión similar en los años 1978 a 1996, cuando murieron el 30 por ciento de los pacientes de HAPI, el 36 por ciento de los pacientes de CPC-HAP y el 56 por ciento de los que tenían otras formas de HAP. Los avances en las terapias de HAP y un uso más agresivo de estas terapias, incluyendo el epoprostenol, BCC y NO inhalado, ahora han mejorado las tasas de mortalidad. Pero el riesgo es todavía inaceptablemente alto. Debido a los riesgos potencialmente catastróficos para la madre y el niño, los

especialistas en HP hacen todo lo posible para ayudar a sus pacientes a que no quedan embarazadas. Si una paciente queda embarazada, podrían recomendar un aborto terapéutico. Cuando las creencias personales de la paciente descartan el aborto, los doctores tratan la HAP tan agresivamente como sea posible y siguen de cerca tanto durante como después del embarazo. La madre puede tener que ser hospitalizada largo tiempo y ella y/o el bebé pudieran no sobrevivir.

El embarazo también es peligroso para una mujer que ha tenido un trasplante de pulmón. Algunas trasplantadas han tenido un bebé y sobrevivido, pero, por regla general, el embarazo está totalmente desaconsejado.

Si usted está recibiendo tratamiento para la HAP, sus medicinas podrían afectar al feto. La warfarina es muy peligrosa para el feto. Hay informes de malformaciones congénitas, abortos espontáneos, mortinatos y bebés con bajo peso al nacer y retraso del crecimiento. Se desconoce si los prostanoideos pueden causar defectos de nacimiento y otros problemas relacionados con el embarazo. También se sabe que los bloqueadores del receptor de la endotelina: bosentan y ambrisentan pueden causar defectos de nacimiento. La futura mamá se enfrenta a una terrible elección: seguir tomando sus medicinas, lo que podría perjudicar a su bebé, o parar las medicinas y ponerse a sí misma (y su feto) en un gran riesgo. JoAnne Sperando-Schmidt, ex miembro de la Junta de Fideicomisarios de la PHA y que padece HAPH, una vez tuvo que enfrentar una decisión de este tipo. Viendo la realidad dura y cruda como es, decidió no tener hijos. Su tía, quien al igual que JoAnne tenía HAPH, murió a causa de un embarazo.

¿Cómo evitar el embarazo? La HAP, como cualquier enfermedad crónica grave, puede afectar el ciclo menstrual de una mujer. Si su HAP empeora, podría posiblemente provocar una menopausia temprana. Muchas mujeres con HAP Clase III o IV dejan de tener la menstruación y no pueden quedar embarazadas. Por otro lado, los profesionales de HP han visto casos en los que el epoprostenol parecía restaurar los ciclos menstruales. La regularidad de los períodos no está, sin embargo, directamente relacionada con la gravedad de la HAP.

Incluso si usted piensa que no es fértil, no tome riesgos. No hay, hasta ahora, consenso entre los especialistas de HP en cuanto a cuál es la mejor forma de control de la natalidad, aunque el método de barrera (condones para hombres y/o un diafragma con espermicida para las mujeres), o una vasectomía en el hombre de una relación monógama, se cree que son los dos métodos más seguros. Muchos especialistas recomiendan una doble barrera (dos métodos) para estar más seguro: Utilizar un método de tiempo (es decir, evitar las relaciones sexuales alrededor del momento de la ovulación), junto con los otros métodos mencionados. Esto puede ser beneficioso también, pero nunca debe ser el único método de control de la natalidad debido a su muy bien documentado alto índice de fracaso.

Una encuesta de 23 especialistas de HP en Europa y América del Norte los encontró casi uniformemente divididos sobre si las píldoras anticonceptivas son aceptables para una niña o mujer con HAP, incluso si la mujer está tomando warfarina para prevenir los coágulos a los que estas píldoras pueden predisponerlas. Existe la preocupación de que el estrógeno podría empeorar la HAP. Si usted hace uso de píldoras anticonceptivas, utilice aquellas con la dosis efectiva más baja posible de estrógenos, y primero consulte con su especialista de HP antes de usarlas. Hay una interacción potencial (no se conocen a ciencia cierta) entre los bloqueadores del receptor de la endotelina y las píldoras anticonceptivas. Además, si usted está tomando píldoras anticonceptivas y tiene que tomar antibióticos, éstos pueden disminuir la eficacia de la píldora hasta que se produzca su próximo período.

Otras opciones de control de la natalidad incluyen los dispositivos intrauterinos (DIU), como Mirena® y anticonceptivos inyectables como Depo-Provera®. Los anticonceptivos hormonales, especialmente Depo-Provera®, según un nuevo estudio, duplican las posibilidades de una mujer de contraer VIH, si no se tienen en cuenta las medidas de protección adecuadas. Estos dos son métodos anticonceptivos con sólo progestina. El DIU puede dejarse puesto durante un máximo de cinco años, mientras que la Depo-Provera® se puede inyectar por vía intramuscular o por vía subcutánea cada tres meses. Se recomienda el uso profiláctico de antibióticos durante la inserción



PH patient Hannah Carr Lahmeyer with her husband, Joseph, and their adopted baby girl, Annalise.

y extracción del DIU. Las mujeres y adolescentes que presenten cianosis (labios y uñas azules) tienen coagulación sanguínea irregular, lo que puede significar menstruaciones abundantes y un mayor riesgo de sangrado disfuncional. Las opciones de control de natalidad de sólo progestina o de bajo contenido de estrógeno, que ayudan a controlar el sangrado menstrual disfuncional, pueden ser una buena opción para ellas. Sin embargo, estas opciones pueden no ser la mejor alternativa para las mujeres que prefieren tener menstruaciones regulares. También existe un riesgo potencial de interacción con los bloqueadores de los receptores de endotelina, así que consulte con su especialista de HP antes de usarlos.

A veces es recomendable que el paciente de HAP o su pareja consideren la posibilidad de someterse a una esterilización quirúrgica. La ligadura de trompas es aceptable si una mujer no tiene insuficiencia cardíaca grave. Esta puede ser una solución demasiado radical cuando una mujer es joven y aún no ha tenido hijos, porque existe la posibilidad de que se encuentren en un futuro las medicinas y tecnologías que permitan que un embarazo sea menos riesgoso para ella. Hay maneras muy novedosas y menos invasivas de ligar las trompas.

Para mayor información, consulte la declaración de consenso sobre control de la natalidad en la página web de PHA (en inglés): www.PHAssociation.org/Patients/BirthControl.

Adopción y maternidad subrogada. Si usted tiene la energía para criar a un niño, la adopción puede ser una opción mucho mejor. Las mujeres con HAP han sido aceptadas como madres adoptivas. Jeannette y su

esposo adoptaron dos niños gemelos después de que ella fuera tratada exitosamente con un BCC. La historia de éxito de la adopción de Hannah Carr Lahmeyer apareció en la edición de verano 2010 de Pathlight (leer en línea en inglés en: www.PHAssociation.org/LahmeyerAdoptionSuccess).

La maternidad subrogada es otra alternativa. Lise (una paciente de HAP) y su esposo querían un bebé que estuviese genéticamente relacionado con uno de ellos o ambos. Entonces, buscaron un vientre en alquiler para tener a su hijo. Se decidió que era demasiado arriesgado (y las probabilidades de éxito muy bajas) que Lise donase un óvulo, por lo que se decidió tomar la vía de la “subrogación tradicional,” la inseminación artificial de la madre de alquiler. Andrea (que está tomando epoprostenol) y su marido Chris también recurrieron a la subrogación. Las pruebas mostraron que no existía riesgo de que Andrea pasara la HAPH al bebé y que podía soportar el procedimiento de extracción del óvulo. Andrea y Chris fueron asistentes de parto de la madre de alquiler cuando su hija, Elizabeth Shea, llegó al mundo en mayo de 2002. Su historia fue contada en el *Boston Globe* y se reproduce, con permiso, en la edición agosto de 2003 de la publicación *Persistent Voices* de la PHA.

CUIDANDO AL ENFERMO

ESCRITO ORIGINALMENTE POR LA PACIENTE DE HP SYLVIA EARLEY Y MODIFICADO PARA LA QUINTA EDICIÓN 2014. REVISIÓN REALIZADA POR ALLYSON RUPP, LCSW Y GABRIEL DÍAZ, MD

EL PAPEL DEL CUIDADOR

¡Cuidadores, este capítulo es especialmente para ustedes!

Gente común y corriente como ustedes que ayudan a los pacientes con hipertensión pulmonar y que, tal vez al igual que la madre de Sylvia (ver recuadro), no se les ha ocurrido pensar que son un ‘cuidador’. Usted quizás simplemente se ve como marido, esposa, madre, hermana, amigo, hermano, hija, hijo, padre o conocido que está apoyando a un ser querido. Sin embargo, sea como sea que se defina su papel - sea que usted ofrece apoyo emocional, financiero, práctico, a medio tiempo o tiempo completo - el cuidado que usted brinda es de vital importancia tanto para el paciente de HP, como para toda la comunidad de enfermos de HP.

Ya sea que a su ser querido le hayan diagnosticado la HP recientemente, o que usted ya sea un cuidador veterano, esperamos que este capítulo aborde muchas de sus preguntas y necesidades: lo que usted necesita saber, lo que implica ser un cuidador y cómo conservar su propia vida.

¡AYUDA! A ALGUIEN IMPORTANTE PARA MÍ LE ACABAN DE DIAGNOSTICAR HP. ¿QUÉ DEBO HACER?

¡En primer lugar, respire profundo! El diagnóstico de HP es algo que altera la vida no solo del paciente, sino de sus seres queridos. El diagnóstico los afecta

11

CAPÍTULO ONCE

“ Cuando me enfermé, mi mamá empezó de inmediato a tratar de ayudarme en todo lo que podría: iba a las consultas médicas conmigo, me hacía la comida y me ayudaba con sus palabras a afrontar cada nuevo desafío médico. Ella nunca pensó en etiquetarse como mi cuidadora; para ella era natural ayudar a su hija. ¡Sin embargo, eso es exactamente lo que ella era! Ella me cuidó cuando más lo necesitaba.

SYLVIA, PACIENTE DE HP



LOS CUIDADORES EN EL CENTRO DE ATENCIÓN

Desde el 2010, la PHA ha realizado tres encuestas enfocadas en los cuidadores. Este capítulo se basa en información y citas extraídas de las tres encuestas.

Encuesta 2010 a Familiares y Amigos. El objetivo de esta encuesta era obtener mayor conocimiento sobre la vida de los cuidadores de HP; en particular, ver lo que se requiere para ser un cuidador y qué apoyo le pudiera ofrecer la PHA. En esta encuesta participaron 160 cuidadores reclutados por correo electrónico y Facebook.

Estudio Sobre el Impacto de HAP. Este estudio se centró en el impacto psicosocial de la HAP tanto en los pacientes, como los cuidadores. Los participantes del estudio arrojaron luz sobre los principales factores de estrés y las principales fuentes de apoyo para pacientes y cuidadores. En este estudio participaron un total de 326 pacientes y 129 cuidadores reclutados a través de correo electrónico y Facebook.

Encuesta 2013 a Cuidadores de Pacientes con HP. Esta encuesta tuvo como objetivo establecer si, y cómo, había cambiado la comunidad de cuidadores de pacientes con HP o si seguía igual desde 2010, evaluar cuán conscientes estaban los cuidadores de los recursos de la PHA y lo valioso que consideraban tales recursos, y buscar brechas en nuestros recursos que pudiéramos abordar para proporcionar mejor información y apoyo. Se encuestaron 151 cuidadores reclutados vía Facebook, correo electrónico, grupos de apoyo y teléfono.

a todos ustedes. Tómese un momento para reconocer que están todos juntos en esto. Establecer esta mentalidad de “equipo” desde el principio beneficiará a todos los involucrados, ahora y en el futuro. Cuando nos referimos al “Equipo de HP” en este capítulo, incluimos a todo el que juega un papel en el cuidado diario del paciente. Incluye al paciente, los familiares, amigos colaboradores, niñeras, niñeras por horas y asistentes de salud en el hogar. Al principio, el equipo podría ser de sólo dos personas: el paciente y usted. Después, el equipo pudiera llegar a tener una docena de personas o más, a medida que la familia, los amigos y la comunidad se van involucrando en el cuidado del paciente.

El impacto inicial de un diagnóstico de HP es muy probable que sea de tipo emocional. Usted, sin duda, ya ha visto las limitaciones físicas de la enfermedad; pero enterarse de las razones detrás de estas limitaciones puede ser desalentador. La HP es una enfermedad complicada y sus tratamientos son complicados. Los pacientes y los cuidadores pueden recibir una cantidad abrumadora de información. Hay mucho que pensar: los cambios en el estilo de vida que usted y el paciente podrían tener que hacer, qué tratamiento se adapta mejor a las necesidades del paciente y las nuevas rutinas. Tanto para el cuidador como el paciente, las expectativas de la vida de repente se ven alteradas. La PHA encargó un estudio en 2012 sobre el impacto de HAP en la vida de los pacientes y sus cuidadores y encontró que el 65 por ciento de los pacientes y el 62 por ciento de los cuidadores reportaron que la HAP había tenido un impacto significativo en su vida diaria. De ser posible, siéntese con su familia y haga que todos expresen sus miedos y esperanzas en ese momento. Tenga en cuenta que la mayoría de los pacientes de HP tendrán una mejor calidad de vida una vez que hayan comenzado el tratamiento; así que hay esperanzas después de la frustración inicial.

Después, póngase en modo práctico. Saque una hoja de papel y escriba una lista de las cosas que hay que organizar. Las necesidades de los pacientes de HP varían mucho de una persona a otra, y pueden cambiar con el tiempo. Algunos pacientes reaccionan tan bien que pueden vivir solos sin un cuidador; otros son capaces de seguir trabajando o yendo a la escuela sin modificaciones extremas. Establezca los pasos que debe tomar *de inmediato*. He aquí algunos ejemplos:

- Si el paciente de HP no tiene un especialista de HP, consiga uno de inmediato. Esto es vital... la HP no es algo que el doctor promedio se encuentra en su práctica diaria, y es probable que él no conozca los tratamientos y las terapias actuales y emergentes. Busque en www.PHAssociation.org/FindaDoctor la lista de los doctores que tratan la HP en su área. Incluso si tienen que viajar para ver a un especialista, le puede ahorrar un montón de tiempo y dolor y garantizará que se puedan obtener mejores resultados para el paciente.
- Discutan todos en equipo y decidan quién debe acompañar al paciente a las citas médicas.
- Estudie e informe a su equipo de familiares y amigos sobre los aspectos básicos de la hipertensión pulmonar (ver “Cuidando al paciente” más adelante en este capítulo).
- Asegúrese de que usted o el paciente le pregunta al doctor si sería útil conseguir un permiso de estacionamiento para discapacitados.
- Si el paciente es un niño, hable con el personal de la dirección del colegio para explicarles la situación. Discutan la posibilidad de establecer un Plan de Educación Individualizada (PEI) o Plan 504. (Ver el capítulo “Los Niños y la HP”.)
- Si el paciente es un adulto que vive solo, conversen acerca de la posibilidad de que necesite ayuda a tiempo parcial o, incluso, si debería mudarse a casa de su familia. Habría que considerar la configuración de su casa. Las escaleras pueden ser un problema para algunos pacientes de HP, quizás habría que pasar el dormitorio para la planta baja.
- Asignar las tareas de cuidado de acuerdo a los intereses y las fortalezas de los miembros del equipo. Los pacientes y sus cuidadores pueden encontrar que cuando se fijan expectativas y límites juntos, todo funciona mejor. Establecer quién va a hacer qué y cómo se dividirán las tareas, lo cual disminuye la posibilidad de conflictos, confusión y tensión innecesaria. Tome nota de estas decisiones y entregue a cada uno una copia.
- Considere la posibilidad de hacer reuniones

CONSEJOS DE LOS QUE SABEN

“El cuidado le va a parecer difícil al principio. Una vez que lleque a comprender la HP, será más fácil.”

“Trate de compartir algunas de las responsabilidades del cuidado con otros miembros de la familia o amigos cercanos, de manera que usted pueda tomarse alg” un tiempo para usted con el fin de recargar las pilas.”

“Busque formas de reír. La risa es la mejor medicina.”

“La actitud lo es todo. Usted y su paciente de HP pueden andar por ahí, abatidos, en espera del final, o pueden tratar de estar alegres y vivir sus vidas de manera que sean significativas para ustedes y los que los rodean.”

“Es una enfermedad a largo plazo, así que planifíquese para una aventura a largo plazo. Habrá momentos felices y momentos tristes. Sólo recuerde siempre que los cuidadores necesitan días libres también... así que tome un descanso y váyase de compras!”

“El momento más duro para nosotros fue cuando Abigail tuvo que renunciar al ejercicio de su profesión de abogado y decidir si someterse a un trasplante de corazón/pulmón (el único tratamiento disponible entonces). Su HP parecía estable, por lo que ella decidió no hacerlo. Pero 10 años más tarde llegó otro mal momento cuando la HP empeoró y ella estuvo a punto de morir. Su madre y amigos vinieron en nuestra ayuda. Un nuevo tratamiento le devolvió a Abigail una buena calidad de vida. Ha pasado más de un cuarto de siglo desde su diagnóstico, y el único cuidado que requiere de mí hoy es financiero y de apoyo emocional y mi mano presionando en la parte baja de su espalda cuando sube una colina.”



periódicas del Equipo de HP, preferiblemente combinadas con alguna actividad agradable como una visita a una cafetería de la localidad o una cena y reunión familiar en la casa del paciente, para revisar cómo van las cosas y hacer los cambios necesarios.

Además de prestar apoyo emocional casi constantemente, ser cuidador puede ser un trabajo con altibajos. Los momentos más exigentes para usted serán justo después del diagnóstico, mientras el paciente se encuentre hospitalizado y / o esté comenzando un nuevo tratamiento, consultas médicas importantes cuando se necesitarán sus oídos y notas, al momento de decidir sobre la conveniencia de recurrir a un trasplante, y cuando el paciente tenga que ocuparse de asuntos relacionadas con el final de su vida. Puede haber largos períodos entre estos casos en los que sus “deberes” serán casi inexistentes o mínimos. ¡Aproveche esos momentos y disfrútelos!

¡Pero no se olvide del paciente! Con el frenesí de actividad que sigue al diagnóstico, irónicamente la persona que se siente más apartada es, a menudo, el paciente. El paciente necesita ser escuchado y ser un miembro activo de su equipo de HP. Los pacientes adultos conocen sus cuerpos mejor que nadie y saben lo que pueden y no pueden hacer. En caso de duda, pregunte a su paciente lo que se siente capaz de hacer en este momento. Los niveles de energía pueden variar de un día para otro, así que espere lo inesperado.

Tenga en cuenta la personalidad del paciente. ¿Es tercamente orgulloso a veces? ¿Es tímido? Si es así, al paciente pudiera resultarle difícil pedir ayuda. Por otra parte, algunos pacientes pueden necesitar estímulo para mantener su independencia haciendo por sí mismos lo máximo que sean capaces de hacer. Como cuidadora, Dennis recomienda que lo mejor es encontrar un equilibrio: “Deles amor, escúchelos, hable con ellos y apóyelos en todo lo que se pueda y ellos quieran. No los abrume con ayuda como hice yo al principio. Ella terminó diciéndome que le estaba quitando su independencia. No me daba cuenta que lo estaba haciendo, por lo preocupada que estaba por ella. Hay

que encontrar el equilibrio entre aquello para lo que necesitan ayuda y lo que quieren hacer por sí mismos”.

EL DÍA A DÍA DE LA VIDA DEL CUIDADOR

“[Ser un cuidador significa] ser la ‘mamá’ y secretaria, persona de apoyo, todo eso...”

En las encuestas de la PHA, les preguntamos a los cuidadores qué tareas realizan diariamente. El “apoyo emocional” ocupa una gran parte de la vida de la mayoría de los cuidadores, seguido de cerca por “acompañar a las consultas” y “cocinar y limpiar.” Otras tareas que acostumbran realizar son transporte, pago de facturas, explicar la HP a familiares y amigos y ordenar y administrar las medicinas. Quizás usted está llevando a cabo todas o algunas de estas tareas. El número de horas semanales dedicadas a la prestación de cuidados varía mucho dentro de la comunidad HP. Casi la mitad de los cuidadores dedican 20 o más horas a la semana a estas actividades, y poco más del 30 por ciento le dedican 10 horas o menos.

ACEPTAR AYUDA

Familiares y amigos a menudo se ofrecen como voluntarios para ayudar, sobre todo después de un diagnóstico inicial o de una hospitalización. ¡Esta es una buena oportunidad para organizar su equipo de HP! Es importante asegurarse de que siempre tiene alguien a quien acudir, por lo que no diga: “Gracias, pero lo podemos manejar”, a menos que usted realmente piense que nunca va a necesitar ayuda. Haga una lista de todas aquellas personas que se han ofrecido a ayudar, revise su lista de lo que hay que hacer y asígnele a los voluntarios aquellas que concuerden con sus habilidades e intereses. También si divide el trabajo en pequeñas tareas más sencillas, será más fácil para todos. Esta lista de tareas puede incluir: ir de compras; llevar a la consulta con el médico; ayudar con las compras, algún trabajo doméstico o de jardinería; cocinar comidas ocasionales; o actuar como ayuda de emergencia durante las horas designadas. Visite www.LotsaHelpingHands.com para agilizar este proceso.

La Alianza de Cuidadores de Familia, una organización nacional sin fines de lucro dedicada a empoderar y apoyar a los cuidadores, sugiere que cuando se pida ayuda se debe evitar restarle importancia a su solicitud; hay que ser claro y específico. Esté preparado para una negativa, y si esto sucede, siga con la lista y pídale lo mismo al siguiente voluntario en su lista. Usted puede asumir que usted es el único capaz de cuidar al paciente. Este no es el caso. Usted se inició como cuidador sin experiencia alguna, así que puede enseñar a los miembros de su equipo de HP.

Pida a sus hijos que ayuden en casa. Ellos pueden ser una parte importante de su equipo de HP.

Las organizaciones de voluntarios, incluyendo las que llevan comidas a domicilio (Meals on Wheels), son otra fuente de apoyo. Consulte con su centro comunitario local, la iglesia u otros grupos locales para obtener más información. Los cuidadores pueden ser elegibles para recibir ayuda para cuidadores a través de programas de cuidado temporal que ofrecen los seguros y organizaciones estatales o locales. Otra forma de aliviar la carga es pagar para que le hagan cosas como lavar la ropa, o que le traigan los víveres a domicilio o limpien la casa.

Un cuidador en nuestra encuesta aconseja: “Reorganice su presupuesto familiar en base a la comparación de la cantidad que ‘paga’ en términos de su “tarifa por hora” cuando hace algún oficio. Si su tiempo es más valioso (por hora) que lo que se paga a alguien por horas para limpiar su casa, o hacer compras, trabajar en el jardín u otras tareas, trate de encontrar la manera de incluir estos pagos en su presupuesto mensual y así le quedará tiempo libre para las cosas que no puede pagar a alguien que las haga”.

El Internet puede aligerar su carga también. Considere la posibilidad de utilizarlo para realizar operaciones bancarias, supermercados y otras compras y para apoyo, como puede ser el del grupo en correo electrónico para cuidadores organizado por la PHA

Si se lo puede permitir, y su ser querido necesita más cuidado del que usted le puede proporcionar sin quedar exhausto, contrate a un cuidador profesional. Antes de empezar a buscarlo, decida sobre el tipo de ayuda que necesita. Algunos cuidadores sirven principalmente

como compañeros sociales, algunos se ocupan de la casa y otros prestan servicios de salud y cuidado personal, bajo la supervisión de una enfermera con licencia. Sea específico sobre el tipo de ayuda que necesita; es más difícil lograr que un empleado acepte nuevas funciones después de contratado. Verifique las referencias. Busque a alguien cuyas preguntas durante la entrevista se centren en el paciente y las necesidades del mismo.

EL CUIDADOR Y SU CARRERA

Más de la mitad de los cuidadores encuestados trabajan además a tiempo completo o parcial; y, de acuerdo al estudio del impacto de la HAP realizado por la PHA una quinta parte de los cuidadores tuvieron que dejar de trabajar debido al aumento de sus responsabilidades como cuidador. Balancear el trabajo como cuidador con la carrera puede ser difícil. Piense en la posibilidad de hablar con su empleador acerca de su situación. Averigüe sobre la política de la empresa en cuanto a horario flexible, trabajar desde casa, el cuidado de dependientes, licencia por enfermedad y similares. Infórmese sobre la Ley de Permiso Familiar y Médico, también. Esta ley “da derecho a los empleados elegibles de empleadores cubiertos a disfrutar de un permiso no remunerado, con protección del empleo por ciertas y determinadas razones médicas y familiares y con la continuación de la cobertura de seguro médico de grupo”. Si esto aplica en su caso, le corresponden hasta 12 semanas de dicho permiso al año. Lea más en el capítulo “Seguros y Asuntos Jurídicos” o visite: www.dol.gov/whd/fmla.

Lleve una lista de personas que pueden llevar a cabo las tareas durante el día y alguien que esté disponible en caso de que usted se retrase en el trabajo. Un cuidador aconseja: “Trate de encontrar a alguien en quien confíe el paciente de HP para ir (en algunas ocasiones) a la consulta con el doctor. Nosotros tratamos de hacer esto, así no tengo que pedir permiso en el trabajo con tanta frecuencia. Esto me permite dejar mi ausencia del trabajo para unas ‘verdaderas’ vacaciones y poder descansar yo un poco”.

El trabajo de cuidador puede ser como una segunda carrera. Al igual que cualquier tipo de trabajo, se necesita tiempo libre. Permitirse este derecho básico le permitirá llevar a cabo su función con más energía. Del mismo modo, al igual que todos apreciamos el

reconocimiento de nuestro jefe, tómese el tiempo para darse una palmadita en la espalda por el inestimable trabajo que usted está realizando como cuidador.

CUIDADO PARA EL CUIDADOR

A medida que su función de cuidador se vaya convirtiendo en una parte rutinaria de su vida, usted va a ir poniendo las necesidades de su paciente por encima de las suyas propias. ¿Eso debería ser así? Bueno, sí y no. La atención al paciente es, por supuesto, una prioridad del cuidador. Sin embargo, si usted se descuida a sí mismo, también puede poner al paciente en riesgo. La verdad es que su ser querido lo necesita, y si usted no está física y emocionalmente saludable, le estará haciendo un flaco favor a ese paciente y a sí mismo. En estudio del impacto de la HAP realizado por la PHA, el 21 por ciento de los cuidadores sentían que su salud se ha deteriorado por estar cuidando al ser querido. Un estudio publicado en el Journal of the American Medical Association indicaba que, si un cuidador está bajo tensión mental o emocional, tiene un mayor riesgo de enfermedad y muerte prematura. Muchos de los que respondieron nuestra Encuesta a Familiares y Amigos admitieron que no se estaban cuidando. ¿Por qué es esto? “No me tomo el tiempo”, y “me quedo en el papel del cuidador con demasiada facilidad”, son algunas de las explicaciones.

PROBLEMAS EMOCIONALES

La mayoría de los cuidadores encuestados admitieron que su mayor reto era hacer frente a su propio estrés emocional. Incluso con fuertes sistemas de apoyo, pueden presentarse problemas emocionales. Como cuidador, ¿qué se puede hacer, no sólo para reconocer estos problemas a medida que surjan en uno, sino también para abordarlos con éxito?

Al igual que los pacientes, los cuidadores no eligieron este papel. De repente, te encuentras con nuevas responsabilidades y preocupaciones. Incluso con la más positiva de las actitudes, un diagnóstico de HP puede ocasionar pérdidas tanto para el paciente como para el cuidador: la pérdida del empleo, de la identidad, de los

CARAS DE CUIDADORES DE PACIENTES DE HP



Morgan Mattix con su madre y su cuidadora, Sandy.

roles familiares y de relación, de metas, de control, así como la preocupación por lo que está por venir.

Si es a su pareja a la que se ha diagnosticado HP, pudiera salir a relucir toda la ira acumulada en ambos. Tanto el paciente, como el cuidador podrían estar enojados con la situación en que se encuentran. El paciente podría estar pensando, “¿Por qué me empujaste a hacer más de lo que realmente podía? ¿Por qué no me creías que algo grave me estaba pasando? Y es posible que se piensen cosas como: “Ésta no es la persona feliz y productiva con la que me casé. La enfermedad la ha cambiado”.

En ambos pueden surgir ideas distorsionadas a medida que van absorbiendo el shock del diagnóstico. Sean honestos el uno con el otro y traten de resolver las cosas, centrándose en sus propias emociones y no buscando culpables. Hable en primera persona: en lugar de decir, “¿Por qué estás tan bravo(a) todo el tiempo?” diga algo como: “Me siento impotente y vacío por dentro cuando te ves tan triste.” Si eso no ayuda, acuda a un consejero profesional que les guste y en quien ambos confíen.

Para algunos, la reacción inicial al diagnóstico HP puede ser un alivio porque finalmente se tiene una respuesta definitiva para los síntomas inexplicables; pero no es de sorprenderse que, a menudo, se produzca un proceso de duelo una vez que ese alivio

se desvanece. Descartar o ignorar esta pena puede afectar negativamente todos los aspectos de su vida. Muchas personas -tanto pacientes como cuidadores- experimentan las siguientes emociones (Elisabeth Kübler-Ross, *On Death and Dying*, Macmillan, Nueva York, 1969) en un momento u otro, aunque no todas las personas las experimentan todas, o en un orden específico:

- Negación (como resultado del shock: “no a mí”, “no a mi esposo”)
- Ira o resentimiento (preguntándose: “¿por qué yo / por qué la persona que me importa?”)
- Negociación (“si yo puedo hacer X, tú harías Y”)
- Depresión (culpa, pérdida, tristeza)
- Aceptación (“Sí, yo!”)

Un cuidador dijo: “Mi hija y yo hablamos de todo a lo que ella le tiene miedo... muerte, dolor, fe, ansiedad. ¡Es tan importante para ella saber que podemos hablar de ello y que está bien enojarse y llorar!”

No es extraño que se sienta ansioso o nervioso sobre cómo hacer frente a la HP. Los cuidadores tienen que abogar por los pacientes en situaciones estresantes y, a menudo, abrirse camino a través de sistemas hostiles. En el estudio sobre el impacto de HAP realizado por la PHA, el 64 por ciento de los cuidadores expresó temor acerca de lo que le depara el futuro a sus seres queridos. Un cuidador expresó su ansiedad de la siguiente manera: “Yo estoy constantemente en estado de pánico por lo que pueda suceder, y acerca de lo que nos depara el futuro.... Tengo muy poca esperanza y mucho miedo”. La ansiedad persistente puede ocasionar problemas que afectan la relación del cuidador con su ser querido, su capacidad para cuidar de él, así como la salud y el bienestar del paciente y la suya propia.

El cuidador se verá obligado a hacer algunos cambios en su vida. A veces los cuidadores piensan que tienen que renunciar a las cosas que les dan placer, cuando hacerlo no es realmente necesario. Usted puede dejar de participar en actividades sociales porque se siente abrumado por la ansiedad o por la culpa de que el enfermo no puede participar en las mismas actividades. Esta desconexión puede aumentar el riesgo de aislamiento y depresión, e incluso el resentimiento. La encuesta sobre el impacto

de la HAP realizada por la PHA encontró que la mitad de los cuidadores dicen sentirse aislados o excluidos como consecuencia de cuidar a su ser querido con HAP; mientras que el 45 por ciento se siente estresado por tener que balancear el cuidado de sus seres queridos con su trabajo y otras responsabilidades.

Un cuidador comentó: “Cuando empecé a cuidar a mi hermana a tiempo completo, yo estaba abrumado y no me di cuenta en qué me estaba metiendo. En lugar de ver cómo podría equilibrar mi vida con mi función de cuidador, dejé de lado todas mis necesidades y me sacrifiqué. Eventualmente me descompensé y me di cuenta de que esta forma de cuidarla era insostenible. Finalmente, aprendí cómo encontrar un equilibrio entre disfrutar de mi vida y ‘mi tiempo’ y su cuidado. Resulta que ella no quería que yo hiciera todas las cosas que había estado haciendo para cuidarla, ella quería más independencia!”

Los cuidadores a veces también tienen que lidiar con los cambios en su autoestima. Empiezan a comparar sus habilidades de cuidado y dedicación con la de los demás. Se critican a sí mismos por sus propias limitaciones físicas, inevitables u otras obligaciones que puedan afectar su dedicación a la persona con HP. Usted pudiera sin razón alguna culparse a sí mismo cuando se produce una emergencia o cuando el tratamiento no tiene el resultado esperado. Estas emociones pueden ser abrumadoras y tienen efectos tóxicos sobre la relación

CARAS DE CUIDADORES DE PACIENTES CON HP



Heather Metz-Bielawski y su esposo y cuidador, Fred.

de cuidado, y su salud mental.

A algunas personas dentro de sus círculos sociales les puede costar más que a otras aceptar el diagnóstico de HP de su ser querido. Un cuidador señala que “algunos ‘amigos’ pueden salir completamente de su vida después de conocer el diagnóstico de HP. No se detenga en tratar de averiguar por qué, ya que éste no será más que un ejercicio inútil y un desperdicio de energía. Basta con aceptar la situación como lo que es y seguir adelante”.

¿Entonces, cómo deben los cuidadores de pacientes de HP manejar estos desafíos emocionales? Puede ser útil saber que sentirse molesto, triste, asustado, enojado, o decepcionado a veces es normal. De hecho, el 42 por ciento de los cuidadores de pacientes de HP indicó en la encuesta del 2010 que, a veces, se sentían tristes o deprimidos.

Es la forma como abordan estos sentimientos lo que marca su experiencia en general y su forma de adaptarse. Mantener relaciones negativas, alejarse de relaciones positivas y rechazar toda intervención psicológica pueden ser indicios de que el cuidador no logra hacer frente a la situación de manera sana y funcional. Algunas personas también recurren a las drogas o el alcohol como un escape de las dificultades y el estrés que les ocasiona el manejo de la HP.

Trate de estar consciente de sus propias emociones, incluyendo períodos prolongados de tristeza, llanto frecuente, falta de motivación, falta de interés en actividades que por lo general disfrutaba, cambios en el patrón de sueño (dormir más o mucho menos de lo normal), y cambios en el apetito. Es difícil hablar de los impactos negativos de la actividad de cuidador con un ser querido, ya que uno no quiere que se sientan mal o culpables. Usted puede incluso sentirse culpable de pensar en lo difícil que es equilibrar su vida y con el cuidado. Su médico de atención primaria o un terapeuta entenderán y pueden ayudar. Visitar un terapeuta, psicólogo, psiquiatra o consejero es una forma constructiva de hablar sobre cómo se siente y aprender cómo puede disfrutar de la vida. ¿Cómo saber que se ha encontrado el consejero que es adecuado para usted? Un estudio determinó que la mejor señal de que hay posibilidad de un resultado exitoso en una relación de terapia es que haya “química” entre el consejero y el

aconsejado. ¡Y usted es el mejor juez de eso!

Busque ayuda inmediata si se siente desesperanzado. Como último recurso, en la sala de emergencias local puede obtener la ayuda que necesita rápidamente.

Afrontando la hipertensión pulmonar: Una guía para los cuidadores. Esta guía es parte de una serie de recursos para pacientes, cuidadores y familias para hacer frente a la parte emocional de vivir con esta enfermedad. La guía cubre temas que incluyen el manejo del estrés, afrontar la vida diaria como cuidador, el reconocimiento de la depresión en usted y su ser querido, y más. Puede descargar la guía en www.PHAassociation.org/Coping o solicitar una copia llamando al 301-565-3004 en los Estados Unidos.

El cuidado del cuidador. Adoptar un enfoque holístico y cuidar de su salud emocional, física y espiritual día a día le ayudará a evitar sentirse abrumado y mal. Cuando sea necesario, dele prioridad a sus necesidades. Esto no sólo mejorará su salud, sino también el nivel de atención que usted da a su paciente. Nuestra lista de verificación del cuidador está diseñada para ayudarlo a determinar lo que puede hacer por usted mismo.

LISTA DE VERIFICACIÓN DEL CUIDADOR:

- **Hablar, hablar, hablar!** Hablar con los amigos y la familia es, con mucho, el medio de atención personal al que más recurren los cuidadores que respondieron nuestra encuesta, que aparece allí como algo importante para su bienestar. Pero, como hemos visto, a menudo puede ser necesario recurrir a un asesor o grupo de apoyo ya establecido. Un cuidador aconsejó: “Es muy importante tener a alguien con quien hablar. Creo que todos los cuidadores y los pacientes se beneficiarían de la búsqueda de un buen terapeuta que pueda ser objetivo y proporcionar recordatorios sobre el cuidado de sí mismo y sus necesidades. El equilibrio se pierde fácilmente. Es muy fácil terminar consumido y abrumado y la mayoría de los amigos no están emocionalmente preparados o pueden sentirse abrumados al oír hablar de las presiones y los problemas causados por la HP”.

- **A veces, las únicas personas que logran “entenderlo” son otros cuidadores.** LA PHA ofrece un grupo de apoyo telefónico mensual para los cuidadores, así como mentores de cuidadores por correo electrónico que le pueden brindar apoyo individual permanente. Para más detalles, vaya a: www.PHAssociation.org/Caregivers/Support , o llame a la Línea de Apoyo Paciente-a-Paciente de la PHA al 800-748-7274.
- **Descanse lo suficiente.** Por lo menos ocho horas de sueño por noche. Si necesita tomar una siesta durante el día, hágalo. Un cuidador en nuestra encuesta explica cómo lo hace: “Yo escucho a mi cuerpo... si necesito una siesta ese día la tomo y trato de no estresarme por las tareas domésticas que pueden quedar para el día siguiente; porque, si no me siento descansada, nada va bien”
- **Dedique tiempo a sus aficiones.** Quizás no pueda llevar la vida que una vez tuvo completamente, pero merece tener tiempo para dedicarse a sus propios intereses. Si, por ejemplo, ya no trabaja y extraña el aspecto social del trabajo, explore la posibilidad de participar en un consejo consultivo o un comité de planificación relacionado con su profesión, o utilice sus habilidades para hacer algún trabajo voluntario que le interese. Una cuidadora en nuestra encuesta del 2010 explica cómo encuentra tiempo para sí misma: “Trate de encontrar un par de horas por semana que sean sólo para ti. Yo me tomo un par de horas el sábado / domingo por la mañana antes de que mi marido se levante y me siento a tomar café, ver los ‘reality shows’ que me gustan, y bordar en punto de cruz. Esto me llena de energía y me hace sentir que estoy haciendo algo que me encanta y que no puedo hacer cuando mi marido está despierto”.
- **Cuide su propia salud.** El hecho de que los cuidadores no estén tan enfermos como su ser querido que cuidan, no significa que tienen que descuidar su propia salud. Usted debe encontrar tiempo para seguirse haciendo chequeos regulares (doctor, dentista, oculista, etc.) y comprar las medicinas que le indiquen. Usted no debe sacrificar su salud, porque si lo hace, le va a resultar mucho más difícil cuidar a su ser querido. Además, protéjase usted mismo y a su paciente de HP vacunándose contra la gripe todos los años.
- **Tenga amigos** y contactos fuera de la comunidad de HP, así como algunos dentro de ella. Algunas personas terminan inmersos en un ambiente en el que de lo único que se habla es de la HP. Tomarse un descanso para discutir y hacer las cosas “no-HP” es tan necesario como buscar apoyo sobre temas específicos de HP. Como un cuidador dijo, “El cuidado no es toda tu vida, es parte de tu vida.”
- **Mantenga una rutina.** Es muy común caer víctima del aburrimiento y la depresión cuando ya no puede seguir su rutina habitual. Si ya no puede trabajar en su antiguo puesto de trabajo debido a las necesidades de su paciente, encontrar una rutina, una “estructura” para su vida, puede ser todo un reto. Pero la investigación muestra que mantener los ciclos de sueño-vigilia de forma consistente y permanecer involucrado en un régimen puede levantarle el espíritu, reducir la depresión y la ansiedad, y mantener su salud en general.
- **Coma alimentos nutritivos** todos los días (por muy tentadoras que puedan ser las comidas ya preparadas, éstas, a menudo tienen muchas calorías o sal). Si usted está demasiado ocupado o estresado, es fácil caer en malos hábitos alimenticios. Esté atento a cambios rápidos o significativos en su dieta. ¡Tómese el tiempo necesario para preparar comidas sanas, así como para comerlas!
- **Haga ejercicio con regularidad.** Este es a menudo el primer hábito que se abandona al empezar a ser cuidador. La gente está demasiado cansada u ocupada para mantener un programa de ejercicio. Si no puede mantener el programa que tenía antes, intente seguir al menos uno modificado. Incluso 20 minutos al día caminando pueden beneficiar tanto a su mente, como su cuerpo. Es una manera de mantenerse enérgico y feliz y, a la larga, ser más productivo en su papel de cuidador. Un cuidador nos dice que su “tiempo en el gimnasio” es la única vez que puede estar lejos de su paciente, y es una oportunidad para relajarse y dedicar tiempo para sí misma. “Es ‘tiempo especial para mí’ y me da una hora de sanidad mental, lejos del estrés de la casa”.
- **Haga algo por usted todos los días.** Desde ver su programa de televisión favorito hasta tomar un

baño, el tiempo dedicado a uno es muy importante y necesario. “Haz algo bueno para ti, dar un paseo, leer un libro. No se puede ofrecer atención y apoyo si uno mismo no está bien”, indicó un cuidador encuestado.

- **Reconozca el poder y el control que no tiene.** Como parte de un equipo de familiares y amigos de enfermos de HP, usted maneja regímenes difíciles de medicamentos, bombas, dispositivos y citas con el doctor que desalentarían hasta a algunos profesionales de la salud. A medida que va lidiando con esto en el día a día, enfóquese en sus pequeños triunfos para establecer un sentido de orgullo, promover la esperanza, y repetirse a sí mismo que usted puede hacer esto.
- **Evite malos hábitos.** Es preocupante que algunos cuidadores señalaron “fumar”, “beber” y “trabajar demasiado” como formas de liberar la tensión derivada de sus deberes como cuidador. Si bien pueden parecer soluciones fáciles, a corto plazo para el estrés, pueden ser dañinos para su salud a largo plazo.
- **Tome unas vacaciones.** Si es necesario, busque entre las opciones de cuidado de relevo. Ya sea corto y en un lugar cercano o largo y lejos de casa, tomar un descanso del estrés de la vida y del cuidado del enfermo de HP es siempre importante. Vaya a un lugar donde se siente seguro, cómodo y en donde realmente pueda relajarse, aunque sea sólo por un día. Programe oportunidades para tomar un receso

CARAS DE CUIDADORES DE PACIENTES CON HP



Anastasia Goz con sus padres y cuidadores, Husin y Fenny.

de las responsabilidades y las “normas” de vida.

- **Sea positivo:** Cuando surgió el epoprostenol, muchos cuidadores se encontraron de repente con seres queridos que podían ir reanudando gran parte de su antigua vida. En el futuro se verán más avances en los tratamientos y, esperamos, un día una cura.

Esperamos que revise esta lista con frecuencia. El papel del cuidador es a largo plazo. Recuérdese a sí mismo con frecuencia lo que usted debe hacer por su propio bien.

PHA: UNA ASOCIACIÓN PARA PACIENTES Y CUIDADORES...!

Un consejo común e importante mencionado en las encuestas de los cuidadores es apoyarse en sus compañeros de HP. La PHA puede ayudarle a hacer esas conexiones. Aconseja a un familiar: “Busque apoyo dentro de la comunidad de HP mediante los foros de discusión, grupos de apoyo y los recursos que hay disponibles”.

El apoyo entre iguales es un recurso valioso que confirma que usted no está solo. Otros que se ocupan de enfermos de HP pueden haber tenido experiencias similares, así como los sentimientos y triunfos. Busque un grupo de apoyo en su comunidad a través de la PHA o a través de su centro de HP, y participe. Podrá aprender estrategias que no había probado hasta ahora; perspectivas útiles y amistades que se aprecian. Usted probablemente tiene alguna fortaleza que pueda compartir con los demás; y así, extendiéndole la mano a los demás, sentirá renovada confianza en sí mismo y recordará que puede salir adelante en circunstancias difíciles. Hay grupos de apoyo específicamente para pacientes y cuidadores, y para otras condiciones relacionadas con HP (por ejemplo, esclerodermia, lupus, etc.), así como para la depresión, la ansiedad, el dolor y diversas necesidades. Según el estudio de impacto de la HAP realizado por la PHA en el 2012, los cuidadores que pertenecen a un grupo de apoyo tienden a tener, en promedio, menos pensamientos o sentimientos negativos que los que no pertenecen a un grupo de apoyo. De los cuidadores encuestados, más de tres cuartas partes se unieron a un grupo de apoyo para conocer a otros pacientes y cuidadores.

CARAS DE CUIDADORES DE PACIENTES DE HP



Paciente de HP Alex Flipse (izquierda) y su hermana, Debbie Castro.

Casi el 58 por ciento de los cuidadores en nuestra encuesta dijeron que su método preferido de comunicación era a través de un grupo de correo electrónico para cuidadores. La PHA ofrece un servicio de este tipo, así como un grupo de apoyo telefónico mensual. Una cuidadora, en este sentido, dijo que la hacía sentirse “que no estaba tan sola en esta circunstancia”. También se puede recurrir a un Cuidador Mentor para asesoramiento y apoyo. Estos mentores pueden compartir lo que han aprendido en el proceso, guiarlo en la dirección adecuada para encontrar información y recursos de valor, y trabajar con usted para desarrollar estrategias para hacer frente a sus actividades de cuidador de un enfermo de HP. Para acceder a estos recursos, visite: www.PHAAssociation.org/Caregivers/Support o llame a la Línea de Apoyo de Paciente-a-Paciente al 800-748-7274.

Si se siente frustrado con los sistemas (seguros, discapacidad, protocolos de viaje, etc.) que parecen ser desventajosos para las personas con HP, involúcrese. Entre en la página web de la PHA para enterarse de las campañas de sensibilización y promoción en las que usted pudiera participar. A muchos cuidadores, el conectarse con la PHA les proporciona una sensación de empoderamiento, ya sea en actividades de promoción, recaudación de fondos o sensibilización. Involucrarse en las actividades de la PHA significa que usted está haciendo algo para luchar contra esta enfermedad. Un cuidador dijo, “yo no puedo luchar contra la enfermedad de otra manera. [Involucrarme] me permite resolver

mis preocupaciones”.

Muchos cuidadores asisten a la Conferencia Internacional sobre HP de la PHA (que se celebra cada dos años) y otras conferencias educativas relacionadas con HP, los problemas de cuidado y manejo de la enfermedad crónica. Allí, podrá conocer a otras personas que comparten sus preocupaciones, todo dentro de un ambiente esmerado y pleno de conocimientos. Un cuidador observó, después de su primera Conferencia Internacional de la PHA, que se trataba de su nuevo grupo de compañeros. Con un sentido de verdadera pertenencia, dijo, “Vamos a asistir a esta Conferencia cada dos años durante el resto de nuestras vidas... o hasta que esta enfermedad se cure”.

CUIDADO DEL PACIENTE

EDUCACIÓN

Si se sentía mal preparado para asumir el papel de cuidador de un paciente de HP, usted no está solo. Probablemente no estaba preparado en modo alguno para el giro inesperado que iba a dar su vida, así que es natural que se sienta un poco perdido. Pero lo que puede hacer es educarse a sí mismo. Hay una enorme cantidad de información y apoyo disponibles para ayudarle a prepararse para su nuevo papel. Saber más sobre esta enfermedad le permitirá entender exactamente lo que está asumiendo y, por lo tanto lo empoderará a usted y al paciente. Como un cuidador aconseja: “Leer, estudiar e investigar la enfermedad. Hay material que ofrece esperanza y, muchas veces, eso es justo lo que necesita un paciente de HP”.

La HP en pocas palabras. La comprensión de la HP es uno de los primeros retos que enfrentan los nuevos pacientes y cuidadores por igual. Inicialmente, el diagnóstico puede ser tan abrumador que muchos miembros de la familia no quieren saber demasiado. O peor aún, pueden recibir información inexacta u obsoleta de fuentes no fiables en Internet. Las cosas claves que se deben entender son:

- La hipertensión pulmonar es presión arterial alta en los pequeños vasos de los pulmones. Puede ser de causa desconocida (idiopática) o ser debida a otra condición médica subyacente. Es una enfermedad

- grave, poco común, que empeorará y tendrá finalmente un desenlace fatal si no se trata.
- Sus principales síntomas son dificultad para respirar, mareos, fatiga y dolor de pecho.
- No hay una cura para la HP, pero ahora hay muchos tratamientos aprobados que pueden mejorar considerablemente la calidad de vida del paciente y retrasar el avance de la enfermedad.
- Las personas con hipertensión pulmonar a menudo no se ven enfermos. Algunos días (y a menudo sin razón aparente) un paciente se sentirá peor que otros en los que su fatiga, respiración y bienestar general son peores de lo “normal”.
- La hipertensión pulmonar no está relacionada con la hipertensión arterial sistémica (la presión arterial alta medida por un manguito en el brazo).

Estos son algunos de los detalles que usted puede encontrarse repitiendo a los vecinos, el doctor nuevo, los amigos y familiares. Tener claros estos simples hechos beneficiará a su paciente y disminuirá su aislamiento. A veces, tendrá que defenderlo de la ignorancia de los demás dan por sentado que el paciente no está enfermo porque no se “ve” enfermo. No hay necesidad de estar a la defensiva; con calma y brevemente eduque a la persona que hizo el comentario sobre lo que es la HP en realidad. Difundir el mensaje sobre esta enfermedad nos beneficia a todos.

El meollo de la cuestión. Los investigadores están aprendiendo más acerca de la HP año tras año. ¡Usted también puede! Cuanto más entienda, mayor será su sensación de control sobre esta enfermedad. Esta Guía de Supervivencia es un excelente material para comenzar. Léase los siguientes capítulos para encontrar más información sobre las complejas cuestiones en juego:

- Explicación de las pruebas: Ver el capítulo “¿Cómo puedo saber realmente que tengo HP?”
- Los medicamentos y los efectos secundarios: Ver los capítulos sobre las drogas: “Fármacos para la HP: Prostanoides”... “Otros fármacos para la HP” y “Más sobre los fármacos para la HP “ (Lea primero acerca de los medicamentos con los que se está tratando su paciente y, luego, aprenda acerca de los otros tratamientos disponibles.)
- Manejo del oxígeno: Ver el capítulo “Tratamientos

médicos convencionales”

- Manejo de las bombas y vía (para aquellos con terapias intravenosas o subcutáneas): Ver el capítulo “Fármacos para la HP: Prostanoides”
- Dieta y la HP: Vea el capítulo “Qué comer cuando usted tiene HP”

Lea un poco a la vez. Léalo de nuevo. Si hay algo que usted no entiende, pregunte al especialista de HP de su paciente.

El sitio web de la PHA es también un recurso rico, confiable donde se puede obtener más información: www.PHAAssociation.org/Español. También puede mantenerse al día en la información relacionada con la HP suscribiéndose a PHANews, boletín electrónico quincenal libre de cargo de la PHA: www.PHAAssociation.org/PHANews. Si usted es miembro de la PHA, usted también recibirá el boletín trimestral de la PHA, Pathlight. Para inscribirse, llame al 301-565- 3004 o visite www.PHAAssociation.org/Join.

CONSEJOS DE SALUD DIARIOS

Les pedimos a los cuidadores de enfermos de HP algunos consejos sobre cómo abordar las necesidades médicas diarias, y esto es lo que nos dijeron:

- **Conocer los límites del paciente y aconsejarle con delicadeza que no exagere.** “A veces los pacientes de HP tratan de hacer demasiado, lo que hace que se cansen y desgasten; y esto, a su vez, los deja más susceptibles a los resfriados. Si el enfermo suena cansado, recuérdle cuán importante es que se cuide para evitar enfermarse”.
- **Agilizar sus rutinas diarias.** El tiempo ahorrado se puede aprovechar para otras tareas. “Prepare las medicinas con anticipación (poner los suministros de tratamiento en bolsas Ziploc, las pastillas en los pastilleros una vez a la semana), y tenga lo que se utiliza en la hora del baño en una bolsa en/cerca del baño. Lo que sea, con tal de mejorar la eficiencia, servirá de mucho”.

“Si su enfermo de HP tiene que tomar medicamentos varias veces al día, asegúrese de programar alarmas para que no se olviden. Si el manejo del dolor es también un problema, asegúrese de mantener un registro de las

- horas en que se toman los analgésicos”. dijeron:
- **Mantenga una carpeta médica para referencia rápida.** Lleve esta carpeta con usted cuando viaje y cuando visite alguno de sus doctores. “Teníamos una carpeta de tres aros y un cuaderno. En la carpeta [estaban] todas las notas, resultados de exámenes, lista actualizada de las medicinas, tarjetas de citas con el doctor, con su información de contacto. La actualizábamos después de cada cita, y después de cualquier cambio en los medicamentos... y cualquier cambio importante en su respiración, frecuencia cardíaca / presión arterial, etc. Así, [en la consulta del doctor] no había momentos de ‘Yo no sé la respuesta a esa pregunta. ‘Tenía el cuaderno.’ (Ver texto ‘Caja de herramientas en línea del paciente empoderado’ en la barra lateral.)
 - Lleve un registro de todos los datos de contacto importantes, incluyendo los del médico de cabecera, el especialista de HP, cualquier otro especialista, contactos de emergencia, lista de miembros del equipo de HP y sus números de teléfono, etc.
 - **Tenga toda la información de emergencia a la mano en un solo lugar.** Es importante conservar esta información en un lugar en el que se pueda acceder en caso de emergencia. Ponga lista (historia médica, medicamentos, dosis, etc.) cerca del teléfono o en la nevera y guarde una copia en su cartera o billetera. Prepare una de tamaño adecuado para guardar en el bolso o la cartera de su ser querido y / o en la escuela de su hijo.
 - **Esté preparado para abogar** en nombre de su ser querido, incluso en el ambiente médico (vea la sección de Defensa Médica para más información). “Vaya a todas las consultas o procedimientos médicos importantes (por ejemplo, un cateterismo cardíaco derecho) u hospitalización. Hay que estar alerta: escuchar, hacer preguntas e intervenir cuando sea necesario a favor de su paciente de HP. Por ejemplo, ¿El asistente se ocupó de conectar a su paciente de HP al ‘aire’ u ‘oxígeno’ al volver del laboratorio? ¿Están suministrando el número correcto de litros por minuto? En mi experiencia, las enfermeras asignadas a una unidad de cuidados intensivos son lo mejor de lo mejor; obsérvelas, hágales preguntas y aprenda”.
 - Lleve un registro de toda la información que un cuidador de relevo puede necesitar. En caso de que usted, de repente, quedase incapacitado o no estuviese disponible, tenga todo dispuesto de antemano para que alguna otra persona pueda hacerse cargo rápidamente. Asegúrese de que esta persona siempre tiene la información más actualizada. Esto podría incluir una lista de los medicamentos actuales, números de emergencia, rutinas diarias, alergias e interacciones de los medicamentos.
 - **Sea paciente.** No se olvide que hacer algo que puede parecer insignificante, como caminar una distancia corta, puede ser muy difícil para algunas personas con HP. Trate de encontrar una manera de ofrecer ayuda sin que el paciente se sienta demasiado dependiente.
 - **Planifique tiempo adicional.** Los enfermos de HP lidian con un montón de dificultades diarias que una persona sana no tiene que afrontar, tales como tomar las medicinas, preparar la bomba, limpiar el nebulizador y hacer mantenimiento al equipo de oxígeno. No van a ser tan espontáneos como la persona promedio, ni tan flexibles a cambios de horario como pudieran serlo usted u otros amigos / familia. Acepte que esto es así, “tómese lo con calma” y “aproveche el rato”. Si el enfermo tarda en prepararse para salir de casa, por ejemplo, respire profundo y aproveche para leer, consultar su correo electrónico o simplemente relajarse. Quizás ahora termine haciendo las cosas que acostumbra hacer en la mañana temprano a media mañana; o regresando a casa de las fiestas más temprano de lo que acostumbraban antes. Se necesita tiempo para lidiar con la HP, y eso afectará su horario también.

DEFENSA MÉDICA

¿Le suena conocida esta historia?

Usted y su ser querido lucharon durante meses o años, sometidos a un examen y prueba tras otro, hasta que finalmente le dieron el diagnóstico correcto: hipertensión pulmonar. Luego, tuvieron que explicar esta enfermedad desconocida a su médico de cabecera y

a cualquier doctor nuevo que le atiende en las situaciones de emergencia. Su propia vida puede, a veces, parecerle un ciclo sin fin de pruebas y citas de especialistas en el hospital. Cuando finalmente logran que un doctor vea al enfermo, todo lo hacen muy de prisa, y a usted se le olvida preguntar todo aquello que tanto le preocupa y sale de la consulta con la sensación de “¿Qué pasó?” ¡Y usted ni siquiera tiene HP! ¡Piense cómo se sentirá de frustrado el paciente!

Uno de los regalos más grandes que cualquier cuidador puede ofrecer es ayudar a un paciente a abrirse paso en este laberinto médico. Desde programar y acompañar a las consultas con el doctor, hasta hacer las preguntas correctas y escuchar las respuestas, usted puede hacer muchas cosas para que esta parte de la vida del enfermo de HP sea un poco más fácil.

KIT DEL PACIENTE FORTALECIDO

Utilice esta herramienta para hacer la mayor parte de las citas con los doctores y manejar la asistencia sanitaria de su ser querido de manera efectiva y eficiente. Incluye plantillas y listas de verificación para hacer seguimiento a la historia médica del paciente, anotar números de teléfono importantes, registrar síntomas y preocupaciones entre una cita con el doctor y otra, y mucho más. Las puede encontrar en: www.PHAssociation.org/PacienteFortalecido.

Preparación para las citas:

- Antes de llegar a la consulta, converse con el paciente sobre el grado de participación que quiere que usted tenga. Haga una lista de preguntas y llévela consigo para que no se le olvide nada. Algunas de las preguntas que puede hacer incluyen: Qué constituye una emergencia, qué hacer en caso de emergencia, de qué cambios en los síntomas debo estar pendiente, interacciones entre medicamentos / efectos secundarios, las formas en que usted puede ayudar como cuidador, cómo y cuándo se debe evaluar la efectividad de un tratamiento, y la

cantidad de ejercicio físico que es adecuada para el paciente.

- Lleve consigo su carpeta médica (mencionada más arriba) incluyendo los resultados de cualquier prueba realizada desde la última cita.

Durante la consulta:

- Ofrezca su perspectiva sobre cómo cree usted que ha estado el paciente desde la última cita. Si usted (o el paciente) está describiendo síntomas, sea lo más preciso posible.
- Anote las respuestas a sus preguntas y cualquier otra cosa importante que el doctor o la enfermera diga.
- Pida copias de los exámenes recientes, pruebas de laboratorios, etc.
- Si algo no está claro, pida al doctor que se lo explique de nuevo en términos más simples.
- Programe la próxima cita y anótelos en su calendario.
- Pida información de contacto fuera de horas de consulta que pudiera necesitar y pregunte si su médico o enfermera aceptan correos electrónicos de pacientes con preguntas sencillas.

Después de la consulta:

- Inmediatamente después de la consulta, revise sus notas y asegúrese de que no quedó asunto alguno por aclarar de su parte o de la del paciente. Actualice sus notas para incluir los resultados de las últimas pruebas, medicamentos y problemas de salud.
- Si usted o el paciente no quedó satisfecho con la consulta, anime a su paciente a buscar otra opinión.
- Cuando el alivio de que ya pasó la visita al médico se desvanece, usted podría sentir la tentación de quitarse ese tema de la cabeza hasta la próxima vez. Pero la próxima vez, cuando el doctor le pregunte cómo han ido las cosas, usted va a querer darle una respuesta precisa y detallada. Así que lleve un registro de las fluctuaciones en la salud del paciente entre una consulta y otra: peso, edema, falta de energía, presión arterial, frecuencia cardíaca. Tenga en cuenta los cambios de humor, también.
- Entre las consultas, sea proactivo en cuanto a comunicarle toda información importante a todos los profesionales médicos pertinentes.

¿QUÉ HACER EN CASO DE EMERGENCIA?

Nuestra encuesta de 2010 descubrió el mayor temor que tiene la gran mayoría de los cuidadores: enfrentarse a una situación de emergencia. Si bien es cierto que usted puede tomar medidas para evitar algunas situaciones de emergencia, éstas son parte de la vida de muchos pacientes. Es crucial reconocer a tiempo que se trata de una emergencia y responder de forma adecuada.

En el capítulo “Cómo manejar las emergencias, los doctores, los catarros y la gripe” encontrará una lista de los signos y síntomas de una emergencia médica.

¿Cómo evitar una emergencia médica? La mayoría de los pacientes de HP quieren evitar cualquier situación de emergencia y tratan de cuidarse muy bien. Pero cuando vea que su paciente se está olvidando de aspectos importantes de su cuidado, recuérdelo amablemente que debe:

- Tomar su/sus medicinas sin falta, especialmente las específicas para la HP. Las interrupciones en la terapia podrían ser mortales.
- Pesarse diariamente para monitorear el nivel de líquido corporal.
- Hacerse todos los análisis de sangre indicados con la debida frecuencia (especialmente si toma un anticoagulante o medicinas que pueden alterar la función hepática).
- Mencionarle a su especialista de HP todos los nuevos medicamentos (incluso los medicamentos de venta libre), o cualquier cambio en los mismos.
- Asegurarse de pedir las medicinas por lo menos una semana antes de que se agoten, especialmente si el paciente se está tratando con Flolan® o Remodulin® (el doctor necesita tiempo para autorizar la reposición).
- Comunicarle al especialista de HP cuando el paciente tenga previsto someterse a procedimientos quirúrgicos o dentales. Esto es particularmente importante si está tomando anticoagulantes.

¿Cómo prepararse para una emergencia médica? Las complicaciones de la HP pueden empeorar rápidamente, así que es mejor ser precavido y ponerse en contacto con el

especialista en HP apenas el paciente empiece a presentar cualquiera de los síntomas enumerados al principio del capítulo “Cómo manejar las emergencias, los doctores, los catarros y la gripe.”

Como cuidador, usted estará preparado si:

- Sabe cómo contactar a los especialistas en HP de día, de noche y los fines de semana
- Conoce las medicinas que debe tomar su paciente y las dosis indicadas (o saber dónde encontrar una lista de medicamentos precisa)
- Sabe qué alergias tiene su paciente
- Tiene siempre a la mano medicinas adicionales
- Sabe en dónde está el escrito que especifica los deseos de su paciente (ver el capítulo “Seguros y Asuntos Legales”)
- Tiene una bomba de repuesto y casete preparados, si el paciente está recibiendo un tratamiento inyectado
- Conoce la dosis de infusión, si su ser querido está recibiendo un medicamento inyectable
- Sabe cómo funciona la bomba y la forma de mezclar los medicamentos, si su ser querido está recibiendo un tratamiento inyectado
- Imprime y tiene a mano varias copias del volante de la PHA para los profesionales de la sala de emergencias: www.PHAAssociation.org/Patients/EmergencySituations (o en países hispanohablantes, www.PHAAssociation.org/RecursosInformativos).

Si el paciente es un niño, sería recomendable reunirse con la enfermera, los maestros y el director del colegio de su hijo. Las enfermeras escolares preparan planes de atención específicos para las “necesidades especiales” de los estudiantes porque, a menudo, estas enfermeras están a cargo de varias escuelas y pueden no encontrarse en el recinto escolar de su hijo cuando se presenta una situación de emergencia. Es por ello que es importante reunirse con todos los otros miembros del personal de antemano. La PHA tiene una Guía de Recursos de la Escuela, una guía electrónica personalizable para ayudar a mejorar el diálogo entre las familias y el personal escolar. Para las versiones en inglés y en español, visite: www.PHAAssociation.org/Parents/School/ResourceGuide. Para mayor información, véase el capítulo “Los niños y la HP”.

También puede ayudar a su equipo local de respuesta a emergencias médicas (EMT o EMS) para que estén preparados para una posible situación de emergencia de su ser querido en el hogar, escuela o trabajo. Ver la sección “Cómo aprovechar al máximo el 911” en el capítulo “Cómo manejar las emergencias, los doctores, los catarrros y la gripe.” para consultar la mejor manera de educar al personal de respuesta de emergencia que pudiera no estar familiarizado con la HP y los tratamientos para esta condición antes de que se produzca una emergencia en realidad (especialmente si su ser querido está bajo tratamiento inyectado).

¿Cómo responder ante una emergencia médica? Una vez que confirme que se trata de una emergencia médica, comuníquese con el EMS (911) inmediatamente. Luego, póngase en contacto con el especialista de HP e infórmele de la situación. Éste puede ponerse en contacto con el departamento local de emergencia para discutir aspectos específicos del manejo de la emergencia antes de su llegada al hospital.

En ocasiones, una vez que se ha tomado la decisión de ir a la sala de emergencia y el paciente está en camino, los síntomas mejoran o desaparecen. En ese momento, se puede sentir tentado de dar la vuelta y regresar a casa. Pero hay una razón por la que salieron para el hospital; así que, incluso si el paciente de HP se siente mejor en este momento, de todas maneras deben seguir el curso inicial para determinar qué fue lo que ocasionó el caso; por tanto, continúe hacia el hospital. ¡Mejor prevenir que lamentar!

Preste mucha atención a lo que ocurre con el paciente cuando llega a la sala de emergencia. Comunique inmediatamente al personal de la sala de emergencia toda información importante (por ejemplo, “Este paciente tiene hipertensión arterial pulmonar”, “¡No apague la bomba!”). **No dude en hablar con las enfermeras o los doctores; su conocimiento de la condición de su ser querido es valioso para el equipo de atención médica.** En algunas circunstancias, cuando los niveles de saturación de oxígeno son bajos, o la presión sanguínea o azúcar en la sangre están fuera de lo normal, usted puede ser la mejor persona para explicar la situación.

Entréguele al personal de la Sala de Emergencia una copia del volante de la PHA para profesionales de la medicina de urgencias. Tenga una carpeta o pen drive a mano con la información médica del paciente y la

información de contacto de los doctores contenida en la ‘Caja de herramientas en línea del paciente empoderado’ (mencionado más arriba).

Es difícil mantener al paciente calmado en una sala

QUÉ LLEVAR A LA SALA DE EMERGENCIA:

- ✓ Suficiente cantidad de todos los medicamentos y suministros como para tres días
- ✓ Lista actualizada de todas las medicinas, con sus concentraciones, dosis y tasas de infusión y/o terapia de oxígeno
- ✓ Lista de información de contacto de emergencia, incluyendo el doctor del paciente y su institución
- ✓ Al llegar, proporcionar inmediatamente toda la información esencial al personal de emergencia (por ejemplo, “el paciente tiene hipertensión arterial pulmonar” o “No apague la bomba”)
- ✓ Una o más copias del volante de la PHA para profesionales de la sala de emergencia. (Se puede encontrar en: www.PHAssociation.org/Patients/EmergencySituations o www.PHAssociation.org/RecursosInformativos para la versión en español). Estos son importantes porque la mayoría de los doctores en las salas de emergencia y hospitales no saben lo que es la HP, ni qué medicinas se utilizan para tratarla.

de emergencia, pero haga todo lo posible para lograrlo, porque el estrés empeora los síntomas de HP.

Haga preguntas sobre el plan de tratamiento e insista firmemente en que los doctores hablen con el especialista de HP tan pronto como sea posible. **¡Recuerde, si el paciente utiliza una bomba de infusión, no deje que el personal de salud utilice la vía como acceso intravenoso, cambie la configuración de la bomba, o detenga la infusión!**

¡NO OLVIDE!

Que ser un cuidador puede ser agotador, inspirador, reconfortante y desafiante... ¡y todo ello a veces en un solo día! Su trabajo será más fácil si usted:

- Anima al paciente a permanecer lo más independiente posible.
- Se cuida, descansa, come bien y hace ejercicios
- Aprende todo lo que puede sobre la hipertensión pulmonar.
- Está preparado para las emergencias.
- Busca apoyo a través de un grupo de apoyo, un consejero o un amigo.
- Tiene paciencia consigo mismo y con la persona que cuida.
- Si usted es padre de un niño con HP, vea el capítulo “Niños y la HP” para obtener más información.
- Sepa que no está solo, la PHA está aquí para ayudarlo.

Un último comentario. Aunque todas las familias se enfrentan a retos, divisiones y desaliento cuando a uno de sus miembros le diagnostican HP, más del 42 por ciento de los cuidadores indicaron que la HP ha fortalecido los lazos familiares. Los cuidadores que respondieron a la encuesta sobre el impacto de la HAP realizada por la PHA concuerdan en que su papel no ha beneficiado solamente a su ser querido (91 por ciento), sino también ha traído un nuevo significado a sus vidas (72 por ciento), les hizo darse cuenta que pueden hacer cosas que nunca pensaron que eran capaces de hacer (71 por ciento) y los hizo mejores persona (67 por ciento). Si hay un aspecto positivo derivado de esta enfermedad, es éste, ¡sin duda! Como cuidador, trate de centrarse en la relación que tuvo con su ser querido antes de la HP. Reconozca la importancia de la HP sin dejar que esto opaque la relación que existía antes de la enfermedad. El vínculo entre el paciente y el cuidador es uno de los más fuertes que se puedan imaginar, como lo demuestran estas palabras de los cuidadores:

“[Los retos emocionales] eran muy difíciles de abordar, pero cuando escuché sus palabras, ‘Gracias, has sido tan bueno conmigo en esta dura prueba,’ los desafíos comenzaron a desaparecer.”

“Yo la escucho cuando ella necesita desahogarse. Compartimos nuestra fe. También nos reímos mucho juntos, como siempre nos ha gustado hacerlos. Ella no ha perdido su

personalidad encantadora y divertida”.

“Creo que [la HP] los ha unido más y ha hecho a mamá y papá aún mejores padres.”

“Estamos en esto juntos. Yo lo amo, sin importar las circunstancias”.

“Agradecimiento a los Cuidadores” honra a los miembros de la familia y amigos en la comunidad de HP que le brindan a los pacientes apoyo y estímulo diario. Para tener la oportunidad de expresar gratitud a un ser querido en la publicación Pathlight, hablemos de un familiar o amigo cuyo apoyo ha marcado la diferencia en su vida. Por favor, incluya el nombre de ambos, su relación, un párrafo acerca de por qué usted está agradecido por tener un cuidador, y si es posible, una foto de ustedes dos juntos. Visite www.PHAssociation.org/Shout-Out para compartir su “Agradecimiento” a su cuidador en esta publicación.

RECURSOS DEL CUIDADOR

Recursos de la PHA:

- Recursos para cuidadores de pacientes con HP: www.PHAssociation.org/Caregivers
- Para obtener orientación sobre cómo empezar, la PHA ofrece un plan de estudio individual para cuidadores de enfermos de HP. Visita www.PHAssociation.org/PHReady para más detalles.
- El módulo Afrontando la hipertensión pulmonar: Una guía para los cuidadores cubre temas que incluyen el manejo del estrés, afrontar la vida diaria como cuidador, el reconocimiento de la depresión en usted y su ser querido, y más. Solicite una copia llamando al 301-565-3004 o la puede descargar en: www.PHAssociation.org/Coping
- Escribir un correo electrónico a un mentor cuidador: www.PHAssociation.org/Mentors

- Conectarse con otros cuidadores de HP: www.PHAssociation.org/Caregivers/Support
- Asistir a un grupo de apoyo local: www.PHAssociation.org/FindaSupportGroup
- Escuchar grabaciones de webinars para cuidadores: www.PHAssociation.org/SalonDeClases

Otras Páginas Web:

- La Asociación Nacional de Cuidadores de Familiares se dedica a mejorar la vida de los aproximadamente 65 millones de cuidadores en los Estados Unidos: 800-896-3650 o www.rarecaregivers.org/#!/foreign-language-index/c6z6
- La Alianza de Cuidadores de Familiares ha dispuesto un recurso que contiene información estado-por-estado de los programas gubernamentales, sin fines de lucro y privadas en su área: www.caregiver.org/spanish
- Para obtener información sobre cómo presentar reclamos, o una comparación de los planes de medicamentos y ayuda financiera para los cuidadores, entre en la página web de Medicare: es.medicare.gov/campaigns/caregiver/caregiver.html
- Consejos en español para cuidar de sí mismo (Healthfinder): healthfinder.gov/espanol/prevention/ViewTopicFull.aspx?topicId=29&catId=4
- Sección para Cuidadores de la página web del gobierno de Estados Unidos proporciona información sobre temas legales, beneficios y apoyo para los cuidadores: www.usa.gov/Citizen/Topics/Health/caregivers.shtml
- 'Lotsa Helping Hands' es una herramienta en línea que facilita la organización de las tareas entre varios cuidadores de un paciente. También es una manera de conectar a los pacientes con los voluntarios de la comunidad que quieren ayudar en algo (página en inglés): www.lotsahelpinghands.com
- La Asociación Buen Esposo se estableció para las personas que cuidan de su cónyuge / pareja (página en inglés): www.wellspouse.org

Algunos de los muchos libros escritos para los cuidadores (en inglés):

- *When Someone You Love Has a Chronic Illness: Hope and Help for Those Providing Support* (Cuando un ser querido tiene una enfermedad crónica: Esperanza y ayuda para aquellos que brindan apoyo), T.M. Greenberg, Cedar Fort, Inc., 2012
- *Comfort and Be Comforted: Reflections for Caregivers* (Consolar y ser consolado: Reflexiones para cuidadores), Pat Samples, ACTA Publications, 2003
- *The Caregiver's Choice* (Elección del Cuidador), Elaine Long, iUniverse, Inc., 2008
- *Daily Comforts for Caregivers* (Consuelo diario para los cuidadores), Pat Samples, Fairview Press, 1999
- *Bittersweet Chances* (Triste casualidad), Dana Broehl, PublishAmerica, 2004
- *A Family Caregiver Speaks Up* (Un cuidador familiar habla abiertamente), Suzanne Geffen Mintz, Capital Books, 2008

