

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es “la más rara” de todas las formas de hipertensión pulmonar, afirma Pilar Escribano, cardióloga de la Unidad Multidisciplinar de Hipertensión Pulmonar del Servicio de Cardiología Clínica del Hospital 12 de Octubre, de Madrid.

Uno de los principales retos es, además, el diagnóstico de esta forma de hipertensión pulmonar. Javier García, miembro de la Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar (ANHP), tenía 51 años cuando fue diagnosticado en 2017, “casi por descarte”, tras mucho tiempo buscando una explicación a sus síntomas, sobre todo a la disnea que sufría al realizar el mínimo esfuerzo físico, subir escaleras, andar, hablar por teléfono o mascar un chicle. “Es muy complicado que te diagnostiquen a la primera. Siempre se piensa en otras enfermedades, sobre todo por la ignorancia sobre esta patología por parte de la gran mayoría de los médicos y del resto de personal sanitario”, afirma.

Según Escribano, se estima que entre 15 y 25 personas por cada millón están afectadas por esta enfermedad, que se caracteriza por una afectación de las arterias más pequeñas del pulmón, las arteriolas pulmonares, que muestran una enorme proliferación celular en su pared, de forma que van perdiendo luz y se van obstruyendo. Esto deriva en una subida de la presión pulmonar y de las resistencias vasculares pulmonares, que ahogan al ventrículo derecho. El fallo de éste produce la insuficiencia cardíaca que, en última instancia, puede conducir a la muerte del paciente.

“Una de las cosas en las que no hemos mejorado nada es en el tiempo necesario desde el inicio de los síntomas hasta que se obtiene el diagnóstico, que sigue estando en torno a los dos años”, concede Escribano.

El motivo, según esta especialista, es la escasa especificidad de los síntomas: falta de aire o disnea, pérdida de conocimiento o síncope y, en ocasiones, angina de pecho. “El más frecuente de todos los síntomas es la disnea. Y este es un síntoma muy inespecífico, lo que complica mucho el diagnóstico de sospecha”, añade.

En cualquier caso, Escribano sostiene que la sospecha, afortunadamente, “cada vez salta más”, y por eso cada vez hay pacientes diagnosticados que son más mayores. En la hipertensión pulmonar arterial idiopática -que es la más común- la edad media del diagnóstico en España está en torno a los 55

Sin avances en la reducción del tiempo entre la aparición de síntomas y el diagnóstico en la ‘más rara’ de las hipertensiones pulmonares

años. Hace sólo 10 años esa edad media estaba fijada en los 45 años. “Antes se diagnosticaba al paciente joven, sin ninguna otra enfermedad asociada, en el que la HAP era muy evidente. Ahora estamos todos más sensibilizados con esta forma de hipertensión pulmonar y somos capaces de identificarla en pacientes más mayores que pueden tener otras dolencias asociadas, lo que evidentemente hace más complejo el diagnóstico, y también el tratamiento”, explica.

UNA NOTICIA DIFÍCIL María Lázaro, coordinadora del Grupo de Trabajo de Hipertensión Pulmonar de la Sociedad Española de Cardiología, explica que, por tratarse de una enfermedad potencialmente mortal (hace 15 años la esperanza de vida media desde el diagnóstico se situaba aproximadamente en un margen de 3 a 5 años, aunque ahora ya alcanza los 10), el diagnóstico precoz es “fundamental”, ya que tanto éste

como el tratamiento temprano “mejoran la supervivencia”.

“Para nadie es fácil recibir la noticia de que tienes una enfermedad rara, degenerativa y mortal, de la que se tienen pocos conocimientos. Si además quien te lo dice tiene menos idea que tú y te traslada sin ninguna delicadeza que te quedan entre 3 y 6 meses de vida, como fue mi caso, te preguntas: ¿por qué a mí, si he llevado una vida más o menos normal?”, lamenta Javier García.

Lázaro sostiene que la HAP afecta “intensamente” a la calidad de vida de los enfermos, limitando cualquier acción de su vida diaria. “Muchos pacientes necesitan oxígeno para la deambulación, por lo que tienen que cargar con la mochila-carrito para el oxígeno. Se ven limitados, no solo para trabajar, sino también para llevar una vida social plena”, asegura.

Javier sabe de lo que habla María Lázaro. Tras ser diagnosticado, tuvo que dejar de trabajar, cambiar su vida en todo y volver a empezar: “Hoy mi vida

HIPERTENSIÓN ARTERIAL

ULMONAR

no tiene nada de espontaneidad. Todo es planificado y con condicionantes. Dependo de mis familiares y amigos para viajar, moverme por la ciudad e incluso para ducharme, ya que tengo que hacerlo cuando haya alguien en casa por si pierdo el conocimiento, por ejemplo. Además, desde que me pusieron la bomba, necesito que haya alguien para engancharla fuera de la ducha u otros menesteres. Intento ver siempre las cosas en positivo para seguir adelante, aunque muchas veces es muy difícil", asegura.

Una dificultad a la que, añade, se suma la falta de empatía social: "Es muy duro ver cómo te mira y critica la gente, ya que por mucho que lo expliques no entienden lo que te está pasando. Siempre, o al menos en muchas de las ocasiones, te miran como si todo fuera cuento y holgazanería. Muchas veces eso es peor incluso que la propia enfermedad".

ABORDAJE TERAPÉUTICO

Según explica Escribano, en la actualidad los profesionales médicos cuentan con tres familias de fármacos para tratar esta enfermedad rara. Hasta hace relativamente poco, el planteamiento en el abordaje de la patología era más conservador, con el objetivo de que el paciente pudiese "hacer vida en casa con poco esfuerzo e ir tirando". En ese sentido, se utilizaba un fármaco de la primera familia; si no iba bien, se ponía un segundo medicamento; si éste también fallaba, se recurría al tercero.

"En la actualidad, tras el diagnóstico de la HAP se inicia ya el tratamiento con dos fármacos, uno de cada familia, para intentar conseguir el control de la enfermedad cuanto antes. Y además se es más exigente en ese control. Aspiramos a hacer una buena recuperación del ventrículo derecho y la capacidad funcional del paciente... Si hace falta, para ello empleamos en el mismo paciente todas las familias de fármacos de las que disponemos. Tenemos una actitud mucho más agresiva en el manejo de la enfermedad", argumenta.

BUENA TOLERANCIA Esta agresividad, no obstante, no está exenta de riesgos. Como reconoce Escribano, los pacientes presentan más efectos secundarios, ya que no es lo mismo tolerar un tratamiento que dos a la vez. No obstante, puntualiza que los fármacos orales suelen ser bastante bien tolerados, aunque algunos pacientes "refieren dolor de cabeza, aumento del ritmo intestinal, o requieren la vigilancia del

Entre 15 y 25 personas por cada millón están afectadas por esta enfermedad, que se caracteriza por una afectación de las arteriolas pulmonares

La edad media del diagnóstico de esta enfermedad en España está en torno a los 55 años. Hace solo 10 años esa edad media estaba fijada en los 45 años

perfil hepático". Sin embargo, para la cardióloga del Hospital 12 de Octubre, el momento "más duro" para los pacientes se produce cuando tienen que entrar en la tercera vía, la de las prostaciclina. En la actualidad, esa vía incluye un fármaco por vía oral (selexipag) y dos fármacos que se administran por perfusión subcutánea continua (teprostinil) o por vía intravenosa continua (epoprostenol).

"Cuando tenemos que recurrir a esta vía es más difícil para el paciente porque los efectos secundarios son más marcados, lo que exige más capacidad de adaptación por su parte para poder sobrellevar el fármaco. Y eso no siempre es sencillo", reconoce.

Además de esa mayor capacidad de adaptación hace falta más disciplina, ya que, como añade Lázaro, el adecuado cum-

plimiento terapéutico, fundamental en cualquier patología, es "imprescindible" en la HAP, sobre todo en estos tratamientos de tercera vía. "La infusión intravenosa continua de epoprostenol intravenoso requiere un catéter permanente abocado a una vena subclavia y conectado a una bomba de infusión continua. En caso de interrupción de la administración, se requiere atención médica inmediata, dado que el fármaco tiene una vida media muy corta (3-5 minutos), y el paciente puede sufrir un rebote brusco de la enfermedad que ponga en peligro su vida", ejemplifica. La infusión subcutánea continua de teprostinil, por su parte, supone también la necesidad de una bomba de infusión, en este caso, con un catéter subcutáneo:

"Dado que la medicación queda alojada durante unas horas en el tejido celular subcutáneo, y la

vida media es más larga (unos 30 minutos), en caso de problemas con la vía de administración, el paciente dispone de unas tres o cuatro horas para recibir atención médica".

SEGUIMIENTO CERCANO Para la portavoz de la Sociedad Española de Cardiología es "fundamental el seguimiento cercano de estos pacientes". Un seguimiento que también requiere que el paciente esté "muy bien informado y educado", un extremo en el que la enfermera juega un "papel crucial"; y que "siempre" participe de las decisiones. "El paciente tiene que entender por qué se hace lo que se hace, por qué es fundamental su cooperación", afirma.

Javier García asegura, por último, que su mayor esperanza es que los conocimientos y tratamientos para esta enfermedad rara avancen rápidamente: "Cada día que pasa y continuamos vivos es un día que ganamos a la enfermedad. Luchamos a diario en una carrera contra el tiempo, y por desgracia muchos compañeros se quedan en el camino", concluye.

