

Manual de autocuidados en pacientes diagnosticados de hipertensión pulmonar



Se recomienda que este documento sea citado de la siguiente forma:

Manual de autocuidados en pacientes diagnosticados de hipertensión pulmonar

Las personas interesadas en este documento pueden dirigirse a:

Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA)

Email de contacto: secretariaseca@calidadasistencial.es

Tlf: +34 984 051 604 – +34 984 051 671

© 2025

Edita: Sociedad Española de Calidad Asistencial

Con el patrocinio de: Ferrer Internacional, S.A.

Primera edición: 2025

ISBN: 978-84-09-85449-3



La Sociedad Española de Calidad Asistencial (SECA) es una sociedad científica de carácter multidisciplinar cuya misión es fomentar e impulsar la mejora continua de la Calidad Asistencial en el ámbito sanitario.

La difusión de la cultura de calidad es el principal objetivo de nuestra sociedad. El segundo gran objetivo es la consolidación de una estructura territorial que permita una verdadera difusión de la cultura de calidad. En tercer lugar es necesario mantener el rigor metodológico. Le corresponde a la SECA y a cada uno de sus miembros mantener una línea de rigor científico y promover una metodología de trabajo adecuada.

© Reservados todos los derechos. Ninguna parte de esta publicación puede ser reproducida ni transmitida en ninguna forma o medio alguno, electrónico o mecánico, incluyendo las fotocopias o las grabaciones en cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito de los titulares del copyright y de los titulares de los derechos patrimoniales y morales de la obra, entendiéndose ésta como los textos y material gráfico soporte de los textos.

Esta obra presenta la información fiel y honesta proporcionada por los autores. Todos los contenidos se reproducen de acuerdo con los derechos de propiedad intelectual.

El contenido puede no coincidir necesariamente con la información científica correspondiente disponible o con la ficha técnica aprobada por las autoridades sanitarias para algunos medicamentos. Se recomienda la revisión de las fichas técnicas antes de la prescripción de cualquiera de estos fármacos.

Ferrer Internacional, S.A., únicamente es divulgador y patrocinador de la obra.



Declaración de conflicto de interés: los autores y revisores declaran no tener ningún conflicto de interés en relación con este documento.

Índice

1	Introducción.....	4
2	¿Qué es la hipertensión pulmonar?.....	5
3	Signos y síntomas. Evolución de la hipertensión pulmonar.....	6
4	Causas.....	8
5	¿Qué pruebas diagnósticas me debo realizar para el correcto diagnóstico de mi enfermedad?.....	10
6	Tratamiento de la hipertensión pulmonar: cómo manejo mi enfermedad. Prevención de complicaciones.....	14
7	Convivir con la hipertensión pulmonar.....	29
8	Rol del familiar de referencia / cuidador.....	30
9	Mi plan de cuidados.....	31
10	¿Qué hacer si los síntomas empeoran?.....	32
11	Agradecimientos.....	34
12	Bibliografía	34

1

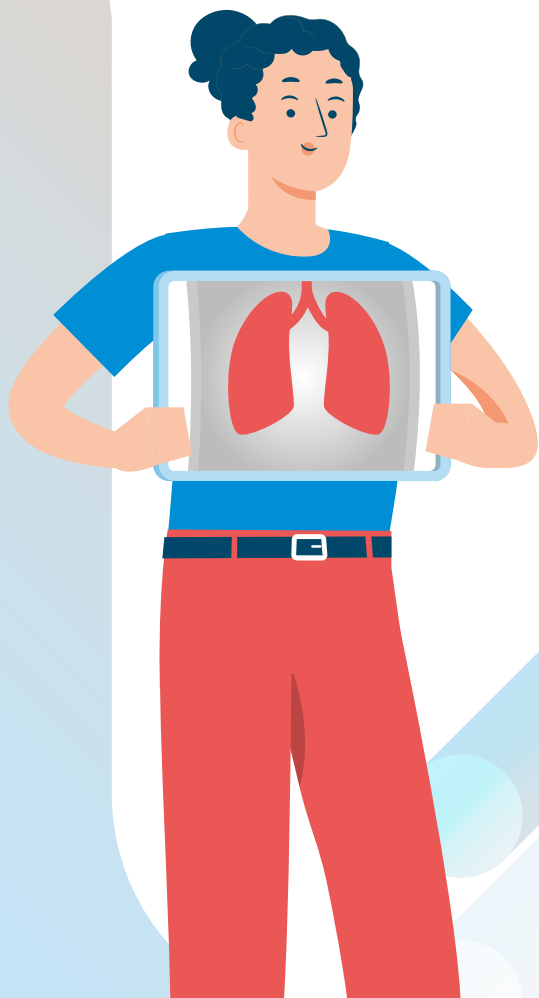
Introducción

El autocuidado en pacientes con Hipertensión Pulmonar (HP) es fundamental para el correcto manejo de la enfermedad y la mejora en su calidad de vida. Incluyen aquellas acciones que el paciente pone en marcha para manejar su enfermedad, prevenir, detectar posibles signos de alarma, y actuar en caso de complicaciones.

El **objetivo** de este manual es proporcionar a pacientes y cuidadores recomendaciones claves en el cuidado y correcto seguimiento de su patología, de manera que logren la autogestión de su enfermedad.

El paciente diagnosticado de HP debe tener conocimientos básicos sobre los aspectos más importantes de su enfermedad (causas, signos y síntomas, pruebas que debe realizarse, manejo de los tratamientos y dispositivos que incluyen, medidas generales, etc.,) que garanticen el éxito de su autocuidado.

Es importante confeccionar un PLAN DE CUIDADOS desde el inicio del diagnóstico, e integrar las nuevas medidas como parte de su rutina diaria. El tratamiento y seguimiento de la HP incluye cuidados complejos, en ocasiones difíciles de asumir y mantener en el tiempo, de ahí la importancia de la educación terapéutica, y el refuerzo de los profesionales expertos.



¿Qué es la hipertensión pulmonar?

Es una enfermedad que se caracteriza por la elevación anómala de la presión en las arterias pulmonares y el aumento de la resistencia vascular pulmonar. Este aumento de la presión hace que el corazón tenga que trabajar con más esfuerzo para bombear la sangre a los pulmones. Con el transcurso del tiempo, el aumento de la presión arterial pulmonar dificulta la oxigenación de la sangre, el corazón se debilita y no puede cumplir su función, desarrollándose la insuficiencia cardíaca, que podría conducir al fallo cardíaco y a la muerte, si no se pone remedio.

Es una patología poco frecuente, en la actualidad se estima que la prevalencia es del 1% de la población mundial.

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Prevalencia



1%

Población
global



Fuente: Imagen extraída de ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension.
Eur Heart J. 2022

3

Signos y síntomas. Evolución de la hipertensión pulmonar

Los síntomas más frecuentes son en muchos casos comunes a otras enfermedades cardiorrespiratorias, por lo que se hace necesario la consulta precoz en caso de inicio de los mismos, e instaurar el tratamiento de forma temprana. Pueden desarrollarse lentamente, y suelen empeorar a medida que avanza la enfermedad.



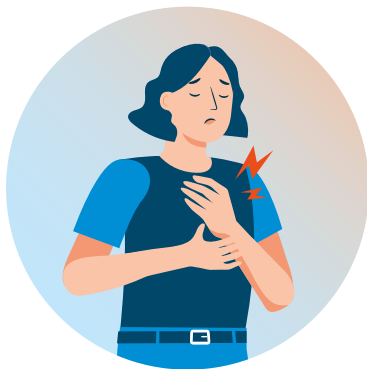
Falta de aire (disnea)

Es el síntoma inicial y el más importante. Se agrava con el ejercicio o al realizar algún esfuerzo. Su intensidad determina la clase funcional y el pronóstico de la enfermedad.



Edemas en miembros inferiores (hinchazón en zona de tobillos)

La retención de líquido en las piernas es un signo claro de que el corazón no funciona correctamente.



Opresión en el pecho acompañada de dolor

Localizada detrás del esternón, y que habitualmente aparece con el esfuerzo.



Mareo y/o síncope

Con frecuencia aparecen estos síntomas con el esfuerzo. En fases avanzadas de la enfermedad puede presentarse incluso en reposo, pudiendo producir pérdida de conocimiento de forma brusca.



Hemoptisis

Pueden presentarse episodios de tos y expectoración con sangre (restos hemáticos).

Hay dos objetivos principales
en esta fase:



Asegurarse de que cualquier persona de quien se pueda sospechar una forma grave de HP sea derivada a un centro de tratamiento especializado lo antes posible.



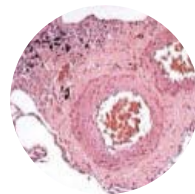
Verificar si existen otras enfermedades subyacentes, como dolencias pulmonares o cardíacas. Esto ayudará a determinar la clase de HP que usted tiene para procurar que reciba el tratamiento adecuado.

4

Causas

Se establecen diferentes causas de la Hipertensión Pulmonar, que agrupamos en la siguiente clasificación:

Hipertensión arterial pulmonar (HAP)



- Idiopática/hereditaria
- Entidades asociadas

Grupo 1

Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP):

En este grupo se incluye la idiopática (origen desconocido), que supone el 50-60% de los casos, la de origen hereditaria, seguida de la HAP asociada a enfermedad del tejido conectivo, cardiopatías congénitas y a hipertensión portal. También distintas drogas y toxinas se asocian con el desarrollo de HAP, así como el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH).

HP secundaria a cardiopatía izquierda



- HPpca
- HPppc

Grupo 2

Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía izquierda:

derivada de enfermedades que afectan al lado izquierdo del corazón. Se detecta HP en el 60-70% de los pacientes con valvulopatía mitral grave, y en el 50% de los pacientes con estenosis aórtica.

HP secundaria a
enfermedad
pulmonar

- HP no grave
- HP grave

Grupo 3

Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades pulmonares y/o hipoxia: las causas más comunes son la EPOC (enfermedad pulmonar obstructiva crónica), enfermedad pulmonar intersticial, otras neumopatías, trastornos del sueño y la exposición crónica a la altitud (mal de montaña crónico).

HP secundaria a
obstrucción arterial
pulmonar

- HPTEC
- Otras obstrucciones pulmonares

Grupo 4

Hipertensión pulmonar asociada a obstrucción arterial pulmonar crónica (HPTEC): el número de pacientes en este grupo está aumentando, y se debe probablemente al mayor conocimiento de la enfermedad. Incluye pacientes que han padecido una embolia pulmonar o que presentan factores de riesgo para el desarrollo de HPTEC.

HP con mecanismo
desconocido o
multifactorial

- Trastornos hematológicos
- Trastornos sistémicos

Grupo 5

Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales y/o indefinidos: incluye un grupo complejo de trastornos asociados a la HP: trastornos hematológicos, metabólicos, obstrucción tumoral, ...

5

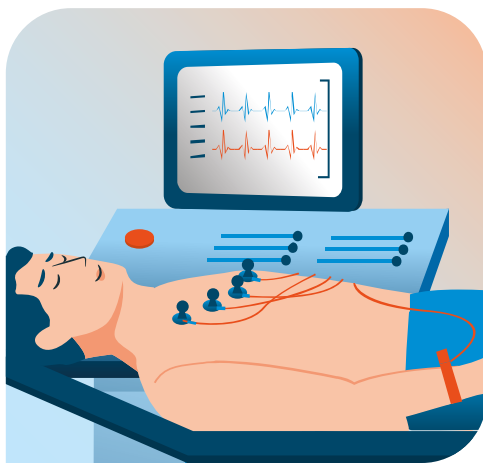
¿Qué pruebas diagnósticas me debo realizar para el correcto diagnóstico de mi enfermedad?

Es fundamental que, ante la aparición de los signos y síntomas antes descritos, acuda de forma temprana al equipo médico de referencia, para asegurar un diagnóstico precoz de la enfermedad.

La derivación a centros especializados en HP es clave para el adecuado seguimiento e instaurar el tratamiento adecuado.

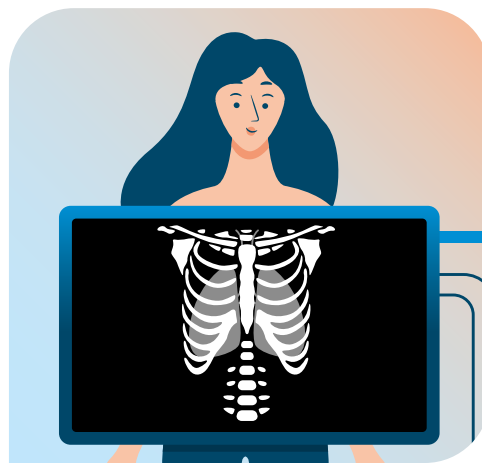
Hay una variedad de pruebas que pueden realizarse para diagnosticar la HP. Después de examinar sus síntomas y cómo se siente, su médico le derivará para que le hagan pruebas si considera que podría tener HP. Hay un proceso preciso que se seguirá para determinar esto. El objetivo de cada prueba es confirmar la HP y precisar qué clase de HP tiene usted, y la gravedad de la misma.





1 Electrocardiograma

El objetivo es observar el corazón, y poder saber la causa o repercusión de la enfermedad en este órgano. Se realiza de forma rápida y no causa dolor. Es necesario permanecer acostado y respirar tranquilamente.



2 Radiografía de tórax

En este estudio, el paciente debe colocarse de pie y de espaldas al equipo. El tiempo de duración es breve, lo que permite una imagen del interior del pecho para poder hacer la observación del corazón, pulmones, arterias y venas.



3 Ecocardiograma

Se aplica un gel frío sobre el tórax, y se utiliza un transductor que permite medir el funcionamiento del corazón en tiempo real. La duración aproximada es de media hora, y es un estudio sensible para predecir la hipertensión pulmonar. No sólo se realiza en la fase diagnóstica, se realiza también posteriormente para comprobar la respuesta al tratamiento prescrito.



4 Prueba de marcha de 6 minutos

Consiste en medir la distancia máxima que puede recorrer una persona sobre una superficie plana en un tiempo de 6 minutos. Se utiliza para medir la capacidad de ejercicio, evaluar la respuesta a diferentes tratamientos, y establecer el pronóstico de la enfermedad. A lo largo del mismo, se estará tomando una oximetría de pulso para observar cómo responde su cuerpo al ejercicio. Es importante llevar ropa y zapatos cómodos para la realización de este test.



5 Pruebas de función pulmonar y análisis de gases en sangre arterial

No es necesario preparación previa. Son pruebas necesarias para diferenciar los grupos de HP, evaluar las comorbilidades, la necesidad de oxígeno suplementario y determinar la gravedad de la enfermedad.



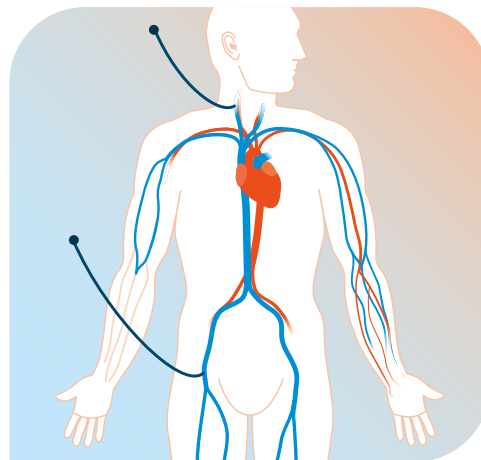
6 Tomografía computarizada de tórax (TAC o SCANNER)

Es similar a la radiografía, la posición del paciente ahora es acostado. Su duración es breve, y requiere en ocasiones la administración de una sustancia de contraste.



7 Prueba de esfuerzo cardiopulmonar

Evalúa la respuesta del corazón y los pulmones durante el ejercicio. Durante la misma, se monitoriza la frecuencia cardíaca, la presión arterial y la respiración. También se analiza la cantidad de oxígeno que se consume, y el dióxido de carbono que se produce.



8 Cateterismo cardíaco derecho (CCD)

El CCD es la prueba que confirma el diagnóstico, y clasifica la HP. Este estudio puede realizarse en reposo (basal), durante el esfuerzo, tras la administración de agentes vasodilatadores rápidos (prueba de vasorreactividad pulmonar), o con tratamiento (oxígeno u otros). Además se pueden asociar otros procedimientos como la prueba de esfuerzo con el catéter, o la prueba de sobrecarga hídrica. Todo ello nos ayudará a clasificar el tipo de HP que tiene usted. Es necesaria la preparación previa, suspensión de medicación anticoagulante u otros que indique el médico, acudir en ayunas. Se inserta un catéter especial, habitualmente a través de la vía yugular para medir la presión de la arteria pulmonar, medición del gasto cardíaco y otros parámetros de interés para el diagnóstico definitivo.

Debe usted estar correctamente informado de todas las pruebas que se le hayan de practicar para el diagnóstico, tratamiento y evolución de su patología. Cualquier duda que pueda tener debe consultarla siempre con el médico y enfermera responsable.

6

Tratamiento de la hipertensión pulmonar: cómo manejo mi enfermedad. Prevención de complicaciones

Una vez confirmado el diagnóstico, es necesario realizar una evaluación minuciosa de su persona y de su entorno, tras lo que le propondrán la mejor opción terapéutica disponible para usted, y un seguimiento individualizado que podrá modificarse en función de su respuesta.

¿Cómo se trata la hipertensión pulmonar?

Medidas generales

Las medidas generales incluyen estrategias dedicadas a disminuir y controlar el impacto de algunas circunstancias y agentes externos en los pacientes con HAP.

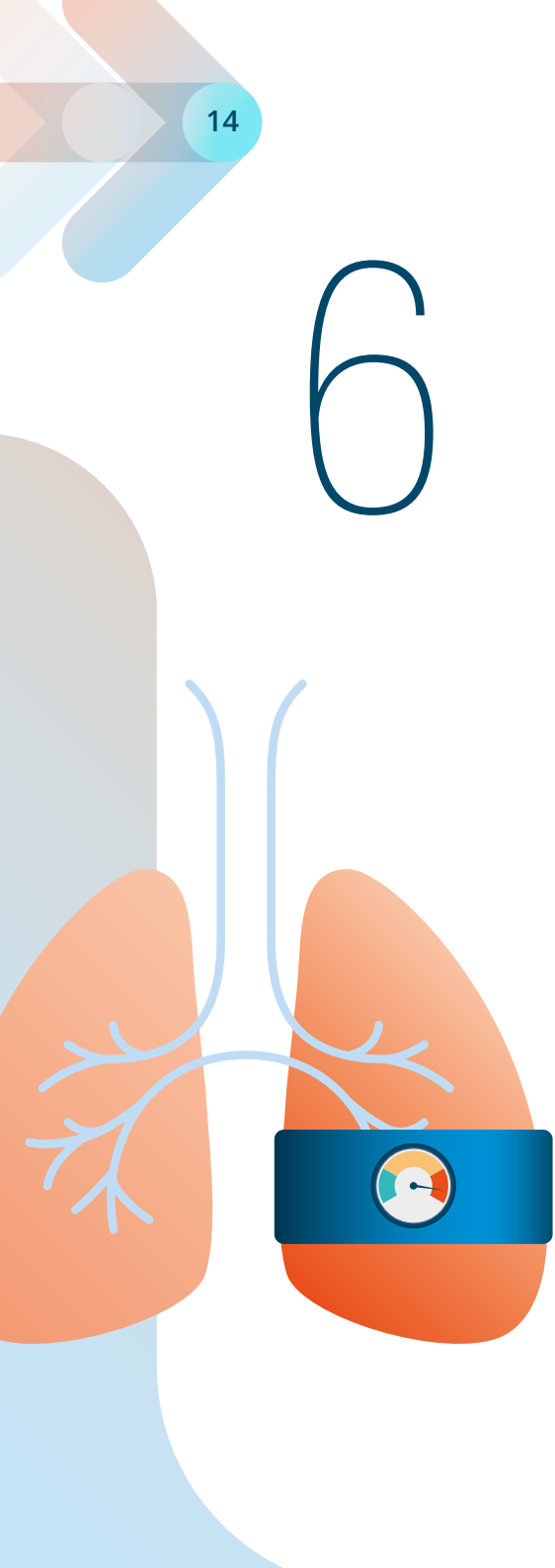
Apoyo psicosocial

Tener un diagnóstico de HP, a menudo después de una larga espera, y experimentar las limitaciones físicas asociadas, tiene un impacto importante en aspectos psicológicos, emocionales y sociales en los pacientes y sus familias.

La gestión emocional ante la pérdida de la salud y de la calidad de vida, la incertidumbre, y la invisibilidad de la enfermedad son aspectos complejos que requieren la ayuda y el apoyo de profesionales que conozcan la enfermedad y su impacto en la salud.

Es muy importante tratar los síntomas de depresión y ansiedad, así como los trastornos de adaptación que pudieran aparecer.

Es altamente recomendable disponer de una red de apoyo, o psicólogo de referencia que conozca su situación, entienda la enfermedad y que cuente con acceso rápido a consulta en situaciones de crisis.



La concienciación, el conocimiento de la enfermedad, y las opciones de tratamiento son elementos motivadores para la toma conjunta de decisiones.

Embarazo y contracepción

La hipertensión pulmonar es una enfermedad rara, que afecta a las mujeres en edad fértil. El embarazo en estas pacientes tiene una elevada mortalidad materno-fetal, que contraindica el embarazo, por lo deben emplearse métodos anticonceptivos en mujeres fértiles.

Antes de iniciar cualquier método anticonceptivo, deberá consultar a su ginecólogo y médico responsable de la Unidad de Hipertensión Pulmonar.

Es necesario reevaluar las enfermedades asociadas y el tratamiento, con el objetivo de evitar posibles interacciones.

¿Qué debo hacer en caso de embarazo?

En caso de embarazo debe ponerse en contacto lo antes posible con la Unidad de Hipertensión Pulmonar. Se deben exponer claramente los riesgos, plantear la interrupción de la gestación o,

Métodos anticonceptivos



si desea continuar con ella, realizar una estrecha vigilancia multidisciplinaria (con la colaboración de obstetras y anestesistas). El embarazo produce cambios fisiológicos cardiovasculares y pulmonares que deterioran la HAP y la función del ventrículo derecho.

Vacunación e inmunización

La vacunación para la gripe, la neumonía neumocócica y el SarsCov2, está recomendada en pacientes con HAP debido a presentar mayor tendencia de infecciones pulmonares, incluida la neumonía, con aumento de la morbilidad y mortalidad.



Procedimientos quirúrgicos

Si usted va a ser sometido a una cirugía electiva debe comunicarlo al médico de referencia de la Unidad de Hipertensión pulmonar, que evaluará junto al resto del equipo el riesgo/beneficio, que tendrá en cuenta varios factores como la indicación, la urgencia, la gravedad de la HP y las preferencias del paciente.

No se pueden establecer recomendaciones generales sobre la cirugía ni sobre el modo preferido de anestesia, la decisión debe ser individualizada y consensuada para cada caso. Habitualmente su médico mantendrá hasta la cirugía el esquema de tratamiento que haya producido una mayor estabilidad clínica y se debe prever el tratamiento de una posible agudización perioperatoria.

Viajes y altitud

Si usted tiene pensado realizar un viaje debe consultar con el equipo médico con suficiente antelación para poder planificar todas las posibles necesidades relacionadas con el desplazamiento y la estancia.

En pacientes con criterios de gravedad (ej. Clase funcional III o IV) se desaconsejan los viajes en avión.

¿Puedo viajar a cualquier destino? **NO**

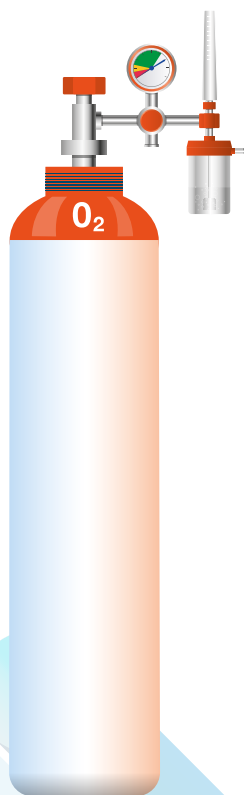
Debe evitarse:

- Viajes a países en vías de desarrollo: son países con menos recursos y con dificultad en el acceso sanitario, más aún con una enfermedad compleja como la HP
- Viajes a destinos con gran altitud (>1.500-2.000 metros), al menos sin oxígeno suplementario, ya que la cantidad de oxígeno respirado es menor si nos encontramos en lugares de gran altitud, pudiendo desencadenar un empeoramiento de su enfermedad.
- Viajar solo, es conveniente en la mayoría de los casos viajar acompañado.

¿Qué documentación o material debo llevar en el viaje?

- Informe médico y de enfermería que especifique claramente su patología, datos de la situación actual de salud y tratamientos vigentes en ese momento, incluyendo dosis de cada uno de los fármacos, y si es usted portador de bombas de administración parenterales, debe incluir además de la dosis del dispositivo ambulatorio, su correspondencia con la bomba hospitalaria.





- Medicación suficiente para el tiempo de duración del viaje. Para el caso de que su tratamiento sea con prostaciclinas parenterales es fundamental llevar material fungible necesario, bomba de repuesto, cargador y pilas suficientes.
- ¿Es necesario llevar oxígeno durante el vuelo?
 - Si la duración del vuelo es superior a 2 horas debe considerarse utilizar oxígeno suplementario: un flujo de 2l/min aumenta la cantidad de O_2 respirado hasta valores similares a los de condiciones a nivel del mar.
 - Si es usted portador de oxígeno crónico, deberá subir la cantidad de oxígeno durante el vuelo.
 - Para viajes con una duración superior a 4 horas, puede ser recomendable realizar un tratamiento preventivo de complicaciones trombóticas, movilización activa de piernas (medidas posturales) y administración de anticoagulantes a dosis preventiva (medidas farmacológicas).
 - Se recomienda ropa cómoda y abundante hidratación.

Actividad física, Rehabilitación y Fisioterapia Supervisada

En personas con hipertensión pulmonar, el ejercicio físico mejora el funcionamiento del corazón, la resistencia de los músculos y, por lo tanto, la capacidad para tolerar esfuerzos y la calidad de vida.

¿Qué debo tener en cuenta?

La hipertensión pulmonar afecta de manera diferente a cada persona y, por lo tanto, cada uno tiene una tolerancia al ejercicio y al cansancio diferente. Cuando se empieza a hacer ejercicio es importante no compararse con los demás ni seguir consejos de alguien que no sea su equipo médico de referencia.

Para realizar ejercicio es importante estar motivado/a, pero no es necesario desafiarse a uno mismo en exceso. Hay que evitar esforzarse demasiado o por encima de los propios límites.

Si va a realizar ejercicio fuera del entorno hospitalario/ ambulatorio, o de manera no supervisada:

- Hágalo siempre acompañado. NO es recomendable ir solo.
- Usar algún dispositivo para controlar la respuesta de su cuerpo ante el ejercicio:

pulsómetro para controlar los latidos del corazón o pulsioxímetro para controlar además el oxígeno en la sangre.

- Puede usar podómetros, pulseras de actividad o aplicaciones específicas en el teléfono móvil para controlar pasos, distancia, tiempo y otras variables relacionadas con el ejercicio.

Si lleva oxígeno en casa, utilícelo cuando realice el ejercicio.

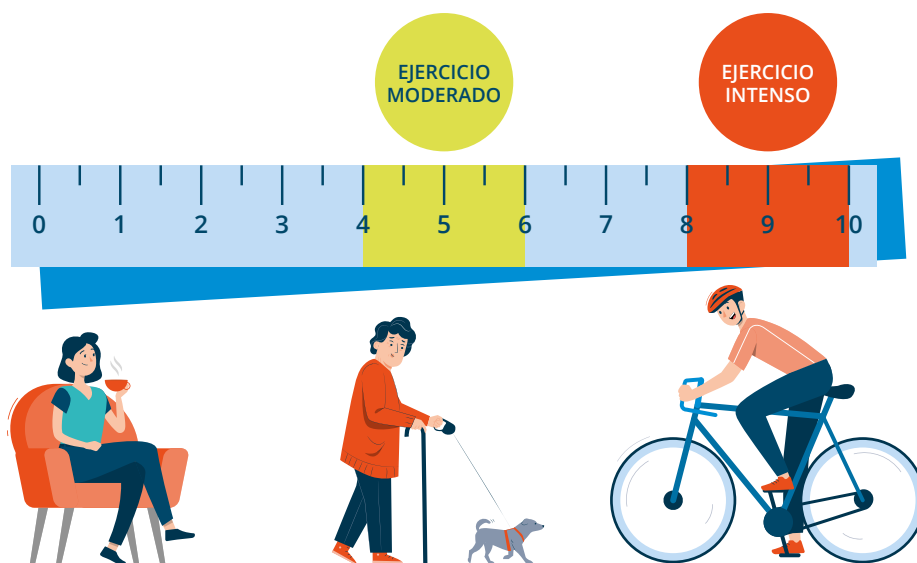
¿Qué tipo de ejercicio puedo realizar?

- Elegir ejercicios que le gusten facilitará que esté más motivado.
- Los ejercicios más intensos se pueden combinar con estiramientos de la musculatura y ejercicios respiratorios para controlar los síntomas (como respiraciones lentas y profundas soplando con los labios fruncidos).

MODALIDADES DE EJERCICIOS	 Entrenamiento aeróbico	 Entrenamiento fuerza muscular	 Entrenamiento fuerza muscular respiratoria	 Actividad diaria y sedentarismo
Objetivo	Mejorar la resistencia del corazón, pulmones y músculos ante un esfuerzo.	Mejorar la fuerza de la musculatura de brazos y piernas, especialmente.	Mejorar la fuerza de la musculatura inspiratoria, en caso de debilidad evidenciada.	Aumentar la actividad física diaria. Reducir el tiempo sentado y/o estirado.
Tipo de ejercicio	Caminar rápido, nadar, senderismo, bicicleta estática o de calle, subir y bajar escaleres...	Pesas, poleas, bandas elásticas, ejercicios funcionales con el peso del cuerpo.	Dispositivos de resistencia inspiratoria.	Pasear, bailar, limpiar la casa, ir de compras... Moverse si lleva más de 1 h quieto o sentado.
Frecuencia e intensidad	3 veces por semana 20-60 minutos por sesión. Según prueba de esfuerzo o prueba de marcha de 6 minutos. Escala de Borg 4-6 de cansancio general o dificultad respiratoria.	2-3 veces por semana 6-8 ejercicios, 2-3 series, 5-15 repeticiones. Según evaluación fuerza máxima.	Evidencia limitada. Consultar con expertos 5-7 días por semana 10-30 minutos. <30% fuerza muscular inspiratoria (P _{Imax}).	A diario, mínimo 30 minutos de actividad ligera-moderada (de manera continua o repartidos a lo largo del día). Escala de Borg 4-6.
Seguridad y control	Mantener una saturación >85-90%, y/o los latidos del corazón < 120-130, o según recomendación individual.	No aguantar la respiración al hacer la contracción muscular. No se recomiendan ejercicios específicos de abdominales.	Antes de iniciar, se debería realizar una evaluación de la P _{Imax} .	Podómetros >5000 pasos al día o según prescripción individual.

La sensación subjetiva de cansancio y/o dificultad respiratoria puede ayudarle para regular la intensidad del ejercicio.

Cuando esté realizando ejercicio sin supervisión de su fisioterapeuta o su médico es recomendable realizarlo a una intensidad moderada (nivel entre 4 y 6 en la Escala de Borg). Esta escala es una herramienta que le ayudará a medir el esfuerzo que usted percibe al hacer ejercicio, donde 0 representa “ningún esfuerzo” y 10 representa “esfuerzo máximo”, tal como se refleja en este dibujo.



¿Qué puedo sentir al hacer ejercicio?

Efectos normales:

- Cierta dificultad para respirar o que la respiración se acelera
- No debe sentir que pierde el control de la respiración o que no pueda llegar a hablar. Si esto ocurre, disminuya la intensidad/velocidad a la que está realizando el ejercicio y recupere el control de la respiración.
- No debe parar el ejercicio de golpe, podría marearse.
- No debe sentir dolor al realizar los ejercicios: si esto ocurre, disminuya la intensidad/peso o el número de repeticiones que está realizando.
- Podrían aparecer agujetas a las 24-48 horas después de haber realizado ejercicio, descanse, pero no deje de hacer ejercicio. Las agujetas indican que los músculos han hecho un esfuerzo superior al habitual y que necesitan seguir haciendo ejercicio hasta que pase el periodo de adaptación (4 semanas aproximadamente).
- Es importante detectar los signos y síntomas de alarma, dejar de hacer ejercicio si aparecen y consultar con el equipo médico de referencia.

¿Qué puedo sentir al hacer ejercicio?

Signos o síntomas de alarma y causa:

Signo o síntoma de alarma	Causa
Mareos y/o pérdida de conocimiento	Falta de riego sanguíneo al cerebro
Aumento excesivo de la sudoración con extremidades frías	Presión sanguínea baja
Palpitaciones fuertes e irregulares	Aumento del número de latidos del corazón como respuesta de la falta de riego sanguíneo a los músculos
Opresión en el pecho	Falta de riego sanguíneo al corazón
Labios y puntas de los dedos azules	Falta de oxígeno a las regiones periféricas del cuerpo
Dolores abdominales tipo retortijones	Falta de riego sanguíneo al aparato digestivo
Dificultad muy importante para respirar o ahogo	Aumento de la respiración para incrementar la oxigenación de la sangre

Consejo genético

Las mutaciones de los genes de HAP se han identificado en algunos subgrupos, como la HAP familiar, HAPI (hipertensión arterial pulmonar idiopática), EVOP/ HPC (enfermedad venoclusiva pulmonar / hemangiomatosis capilar pulmonar) y en la HAP asociada a anorexígenos.

Los pacientes con estas entidades deben recibir información sobre la posibilidad de sufrir una enfermedad genética, y que los miembros de la familia pueden ser portadores de una mutación que aumenta el riesgo de HAP, por lo que en estos casos es aconsejable el cribado y el diagnóstico temprano.

TRATAMIENTO CONVENCIONAL

Oxigenoterapia

Dado que la vasoconstricción producida por la hipoxemia puede empeorar la HP, es necesario el aporte de oxígeno para mantener saturaciones superiores al 90%; también debe prescribirse a aquellos que presentan desaturación con el ejercicio.

Diuréticos

Están indicados en pacientes con signos y síntomas de insuficiencia cardiaca derecha, ya que mejoran notablemente tras su administración, al reducir la precarga ventricular derecha. En general deben usarse con precaución, a dosis bajas y lentamente progresivas, ya que incluso reducciones moderadas de la presión de llenado del ventrículo derecho pueden inducir hipotensión y limitar el uso de fármacos vasodilatadores.

Deben utilizarse con precaución ya que, aunque son útiles para reducir el exceso de volumen circulante característico de este grupo de pacientes, pueden

reducir el gasto cardíaco por disminución de la precarga.

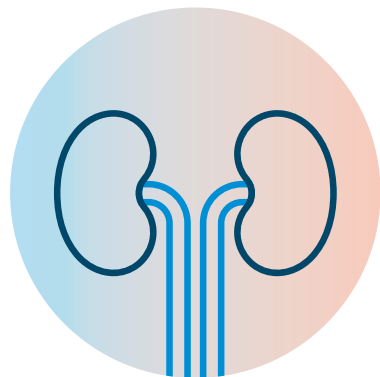
Digitálicos

Ayudan a mejorar la capacidad de contracción del corazón. Se toman una vez al día y siempre a la misma hora.

Para evitar su posible toxicidad, también se controla su administración con análisis sanguíneos que serán programados por su médico o enfermera.

Anticoagulantes orales

Pautados en pacientes con presencia de factores de riesgo para el desarrollo de tromboembolismo venoso, como la insuficiencia cardiaca y el sedentarismo, o por la presencia de un estado pro-trombótico.



TRATAMIENTO ESPECÍFICO

El primer paso es determinar la capacidad de respuesta en el test vasodilatador agudo realizado durante el cateterismo cardiaco derecho (CCD).

Calcioantagonistas

Los pacientes “respondedores” se benefician de los efectos de los antagonistas de canales de calcio, los cuales ayudan a dilatar las venas y arterias pulmonares. La eficacia de los calcioantagonistas debe evaluarse a los 3-6 meses de su inicio.

Se considerará que el tratamiento es eficaz si la clase funcional es I o II y la presión pulmonar cercana a los valores normales. Si no se consiguen estos objetivos está indicado iniciar tratamiento con fármacos específicos para HAP.

Los fármacos específicos para HAP se inician en pacientes con HAP y test de vasorreactividad negativo, o en pacientes test de vasorreactividad positivo, y falta de respuesta a largo plazo al tratamiento con calcioantagonistas.

Fármacos específicos

Las vías de **actuación actuales** de los fármacos comercializados para la Hipertensión pulmonar (HAP y HPTEC), llamados vasodilatadores, son:

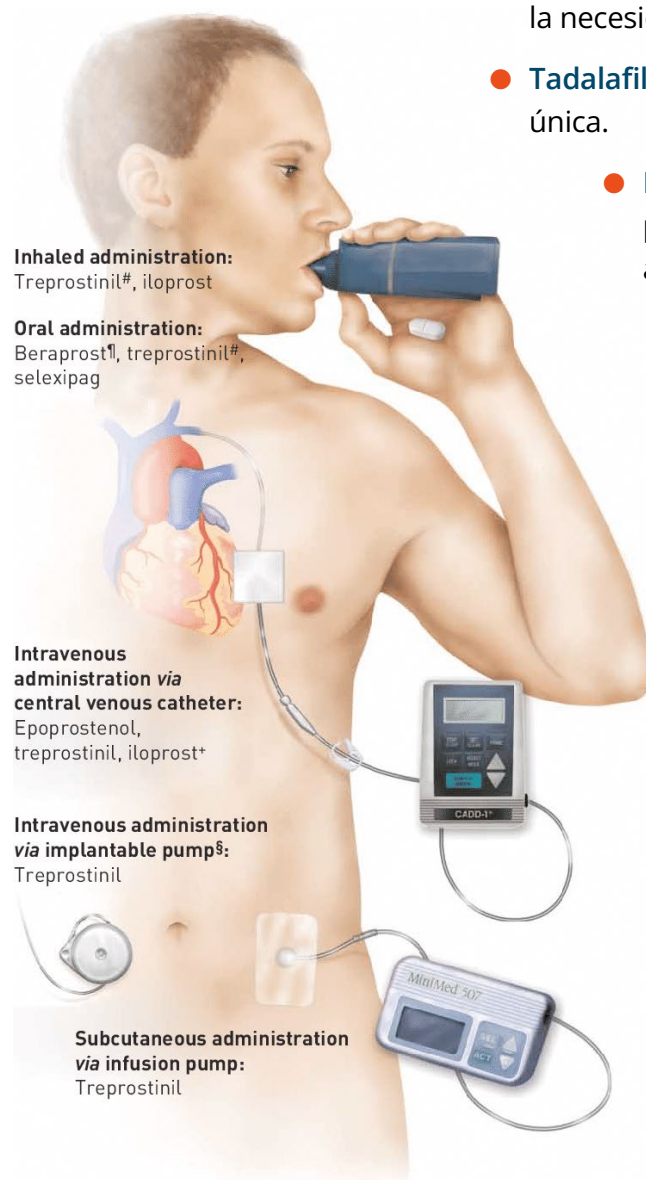
1. Vía de la endotelina

Los antagonistas de los receptores de endotelina (ARE) ayudan a reducir la presión arterial en los pulmones.

- **Bosentán:** Antagonistas de los receptores de endotelina administrado por vía oral. Se pauta una dosis inicial con ajuste ascendente de la dosis pautado por su médico.
- **Macitentan y Ambrisentan:** Antagonistas de los receptores de endotelina administrados por vía oral. Se pauta una dosis inicial diaria que, en el caso de Ambrisentan, se puede aumentar dependiendo de la respuesta clínica y la tolerabilidad.

2. Vía del óxido nítrico

Los inhibidores de fosfodiesterasa-5 (IPDE-5) y estimuladores de la guanilato ciclasa soluble (sGC) mejoran la capacidad de ejercicio y algunos parámetros hemodinámicos.



- **Sildenafil:** Se administra de forma oral, se pauta una dosis inicial, y su médico evaluará la necesidad de aumentarla.
- **Tadalafil:** De administración oral con dosis única.
- **Riociguat:** Administración oral. Se pauta una dosis inicial con ajuste ascendente según criterio médico.

3. Vía de las prostaciclinas: prostanoïdes

En la HAP se ha comprobado un desbalance entre los valores de prostaciclina circulante, por ello la administración de prostaciclinas da lugar a la vasodilatación de arteriolas y vénulas.

← Existen diferentes prostaciclinas

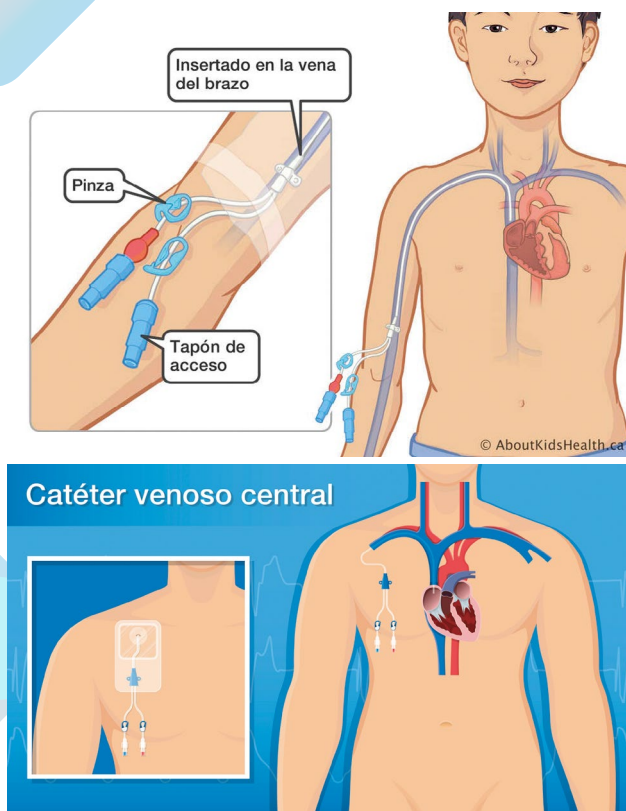
La administración de estos fármacos se realiza mediante dispositivos médicos. Durante el ingreso hospitalario y el inicio del tratamiento se le realiza al paciente la formación y capacitación para el uso del dispositivo por parte del equipo de enfermería del hospital, con el objetivo de conseguir la máxima autonomía del paciente a la hora de manejar el tratamiento y evitar así el desplazamiento al hospital siempre que no sea estrictamente necesario.

Si el dispositivo médico es una bomba de infusión subcutánea, tanto el manejo de la bomba para los cambios de reservorio (relleno de medicación) como la instauración de un nuevo catéter subcutáneo pueden ser realizados por el propio paciente en su domicilio gracias a una correcta formación y capacitación que se da por parte de enfermería durante el inicio del tratamiento, garantizando la máxima autonomía posible.

El tratamiento de la Hipertensión Pulmonar a través de tratamientos parenterales consiste en la administración de diferentes tipos de fármacos mediante vía subcutánea o vía endovenosa que se encargan de vasodilatar los vasos sanguíneos de los pulmones reduciendo de esa manera la presión y

Fuente imagen:

ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J.* 2022



las resistencias vasculares, aliviando el esfuerzo que requiere para el corazón.

Los efectos secundarios graves relacionados con estos dispositivos pueden incluir disfunción de la bomba de infusión (el paciente siempre debe tener una segunda bomba de repuesto), infección local, sepsis, rotura u obstrucción de catéter (debe acudir al centro sanitario más cercano para canalizar vía periférica para la infusión del fármaco).

a. Epoprostenol:

Prostanoide sintético de vida media corta (3-5 minutos), estable

a temperatura ambiente, de administración intravenosa (i.v.) continua con una bomba de infusión (hospitalaria o domiciliaria). Los efectos secundarios muy frecuentes son cefalea, rubor facial, náuseas, vómitos, diarrea y dolor de mandíbula.

b. Treprostinil:

El treprostinil es otro fármaco análogo de la prostaciclina que tiene la capacidad de poder ser

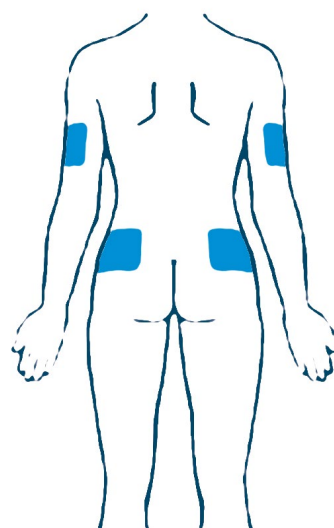
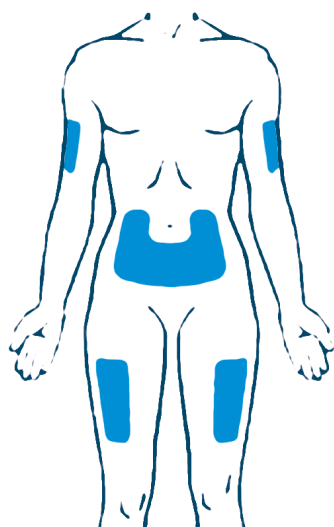
administrado por vía subcutánea mediante un catéter con infusión continua, reduciendo el riesgo de infección sistémica. Tiene una vida media en el cuerpo de 4 horas y es estable a temperatura ambiente ya reconstituido.

Para el inicio de la pauta se comenzará con una dosis baja y se irá aumentando según la tolerancia y la respuesta clínica.

Debido a la vía de administración del fármaco, son de esperar algunos efectos secundarios locales que se suelen sufrir en la zona de punción subcutánea. Al comienzo de la infusión y durante un periodo de unos 7 a 10 días se suele experimentar dolor e inflamación alrededor de la zona de punción. Esta sensación puede variar mucho según la persona y la zona donde se realice la punción.

Se pueden atenuar estos síntomas con una correcta pauta de analgesia que ayude a sobrellevarlo con frío local y, sobre todo, con reposo durante la primera semana después de un cambio de catéter.

Una vez iniciado el tratamiento, el paciente tendrá que asegurarse que la bomba no se quede sin medicación, cambiando el reservorio según esté pautado, cargando una nueva jeringa y sustituyendo la que ya está gastada, intentando permanecer el



Zonas de punción
subcutáneas

menor tiempo posible sin medicación. Además, el paciente siempre contará con dos bombas, la que está usando, y otra de recambio para más seguridad.

Las **zonas de punción subcutáneas** recomendadas serían principalmente la zona abdominal, cara anterior de los brazos, la zona supra glútea y finalmente la zona lateral de los muslos (zona menos recomendada por la incomodidad al andar).

Bomba implantable:

Para la administración de Treprostinil se puede optar por otra vía diferente a la subcutánea mediante la bomba implantable. Se trata de un reservorio de medicación que se implanta quirúrgicamente debajo de la piel, en la zona subcostal del abdomen, y administra de manera intravenosa y continua la medicación mediante un catéter central conectado a la bomba, que suele dar un periodo de **28 a 30 días** entre recargas, dependiendo de la dosis y la velocidad de infusión. Al ser implantable, no se dan los efectos secundarios locales que produce la infusión subcutánea en la zona de punción (dolor e inflamación), y se reduce considerablemente el riesgo de infección que

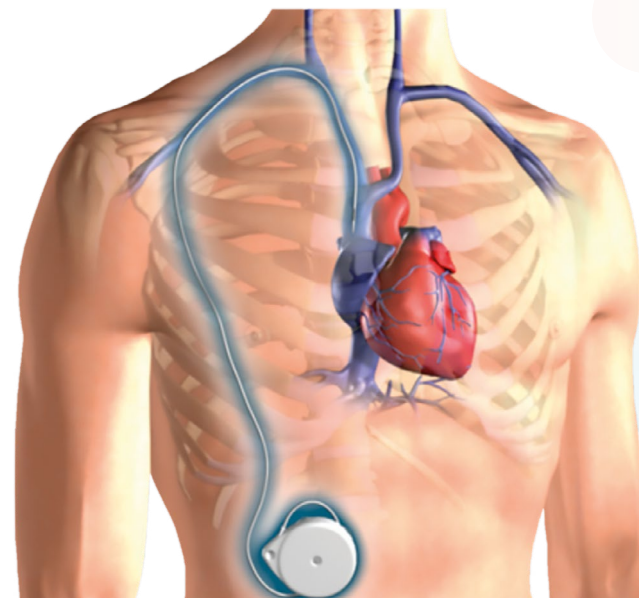
pueden tener los catéteres externos mejorando la calidad de vida del paciente.

La **recarga del reservorio** se debe hacer de manera regular en entorno hospitalario por un equipo de enfermería formado en el manejo de la bomba.

c. Iloprost:

Análogo de prostaciclina de administración inhalada.

Se pauta una dosis inicial hasta alcanzar la dosis máxima indicada.

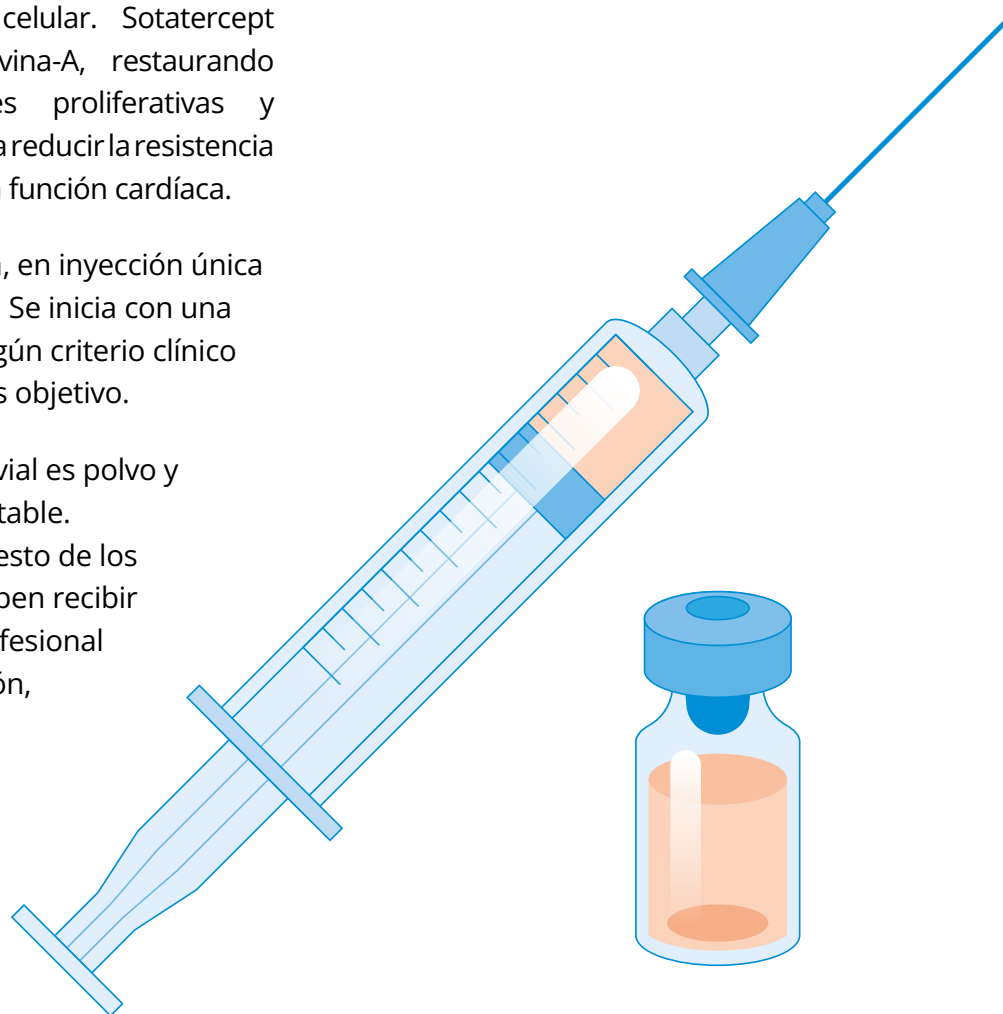


4. Inhibidor selectivo de la Activina A: Sotatercept

Es un fármaco de reciente aprobación. La activina A es una proteína involucrada en procesos como inflamación y proliferación celular. Sotatercept bloquea el exceso de Activina-A, restaurando el equilibrio entre señales proliferativas y antiproliferativas, lo que ayuda a reducir la resistencia vascular pulmonar y mejorar la función cardíaca.

De administración subcutánea, en inyección única administrada cada 3 semanas. Se inicia con una dosis que, posteriormente, según criterio clínico puede aumentar hasta la dosis objetivo.

La forma de presentación del vial es polvo y disolvente para solución inyectable. Los pacientes, al igual que el resto de los tratamientos parenterales, deben recibir formación por parte de su profesional sanitario sobre la reconstitución, preparación e inyección.



Aspectos que no debe olvidar sobre su tratamiento farmacológico

Es importante que usted obtenga la capacitación precisa para la utilización de los aparatos y la perfecta preparación del fármaco. Asimismo, es muy importante la administración continuada de dicho tratamiento, conocido como adherencia.

El paciente debe sentir plena confianza, seguridad y certeza en la aplicación, la administración y el control de cada proceso:

- Tómese su tiempo para la preparación y la toma de la medicación.
- Si debe iniciar un nuevo tratamiento, infórmese, aprenda y consulte el material educativo.
- Organice su botiquín de tratamiento. Disponga siempre de sets y medicación extra para cualquier evento.
- Si la medicación varía en función del día de la semana, organice su agenda.
- Tenga a mano el teléfono de contacto del equipo que le atiende.
- No dude en enseñar a su familia la forma de administrar la medicación.
- Debe seguir siempre las recomendaciones de su médico en cuanto a la dosificación de todos los medicamentos prescritos.



La adherencia al tratamiento es fundamental.
El abandono de la medicación puede producir consecuencias graves.



Convivir con la hipertensión pulmonar

Las organizaciones de pacientes también pueden ofrecer apoyo educativo y emocional a personas diagnosticadas de HP. Habitualmente los centros de HP trabajan con las asociaciones de pacientes en iniciativas para empoderar a los pacientes en todas las áreas relacionadas: cuestiones de salud, manejo de los distintos tratamientos, estilos de vida saludables, salud mental y autogestión de la enfermedad.

8

Rol del familiar de referencia / cuidador



La presencia de un familiar o persona de referencia es recomendable sobre todo en clases funcionales avanzadas, que sirva de apoyo en todas las fases anteriormente descritas.

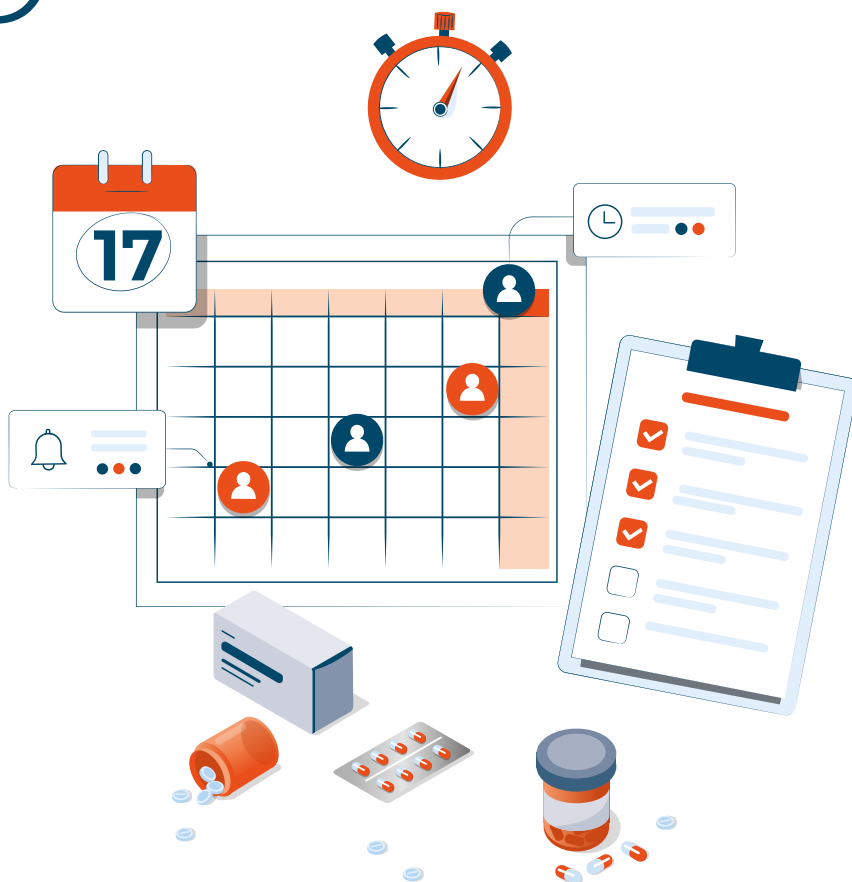
Debe ser capaz de manejar los diferentes tratamientos, dispositivos y vías de administración en el caso de terapias parenterales, identificar los signos y síntomas de alarma, resolver posibles complicaciones de las distintas terapias.

9 Mi plan de cuidados

Los planes de tratamiento deben dirigirse a reducir el riesgo de la enfermedad.

El plan de cuidados completo incluirá la medicación prescrita, el manejo efectivo de los distintos dispositivos y tratamientos, y la gestión adecuada de los cambios en el estilo de vida. Esto se realizará mediante una toma de decisiones conjuntas entre usted y el equipo multidisciplinar de referencia.

La monitorización del plan de cuidados en la consulta, con la frecuencia indicada por el equipo multidisciplinar, es fundamental como refuerzo al plan terapéutico. Ayuda a proporcionar información valiosa sobre la gravedad de la enfermedad, si ha mejorado o ha empeorado, o si se mantiene estable. También se realizan pruebas recurrentes, como análisis de sangre o pruebas de capacidad de ejercicio para comprobar cómo está evolucionando la enfermedad. También pueden utilizarse cuestionarios para examinar el impacto que está teniendo la enfermedad en su calidad de vida.



10

¿Qué hacer si los síntomas empeoran?



Tratamiento de Cuidados Intensivos

Si experimenta un fallo cardíaco derecho, necesitará tratamiento en una unidad de cuidados intensivos. Recibirá el tratamiento adecuado para tratar la causa del fallo cardíaco, y para aliviar sus síntomas. Esto incluirá medicación endovenosa para tratar el fallo.

En algunas circunstancias también podría utilizarse una máquina que ayude al corazón a bombear sangre, habitualmente, y en estos casos como un paso previo al trasplante. Esta terapia se conoce como soporte circulatorio mecánico u oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO). Si no está disponible en su hospital, su equipo sanitario podría considerar la posibilidad de trasladarle a otro centro.

Trasplante de pulmón y de corazón – pulmón

En algunas circunstancias a usted se le podría derivar para un trasplante de pulmón o un trasplante de corazón-pulmón. La derivación debería producirse si usted no mejora con la medicación que se le haya administrado, o si se encuentra en un estadio avanzado que requiera esta prestación.



Cuidados paliativos o de final de vida

En el momento del diagnóstico, el médico le informará del pronóstico de su enfermedad, que dependerá de la valoración que realice de las distintas pruebas y del caso concreto. La expectativa de vida es difícil predecir, ya que la HP puede evolucionar lentamente a lo largo de los años o muy rápidamente, conduciendo a un empeoramiento repentino, o al fallecimiento.

Por ello, es importante que las personas que están aproximándose al final de su vida, requieran exámenes regulares por parte de diferentes áreas de la medicina, que examinarán el apoyo que necesitan en esta fase. Existe la posibilidad incluso de planificar de forma anticipada los cuidados, para que la decisión sea tomada con tiempo suficiente, consecuencia de un proceso meditado a lo largo de la vida. Una comunicación abierta entre usted y su profesional sanitario de referencia le permitirá hablar sobre cualquier duda, inquietud o deseo que tenga. Es fundamental tomar una decisión consensuada sobre las opciones de tratamiento y los cuidados al final de la vida.

11

Agradecimientos



Asociación Nacional de
HIPERTENSIÓN PULMONAR



Fundación Contra la
Hipertensión Pulmonar

**HIPERTENSIÓN
PULMONAR** ESPAÑA

12

Bibliografía

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, et al., ESC/ERS Scientific Document Group, 2022 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022; 43:3618-3731.
2. Escribano Subias, et al. *Protocolos de Actuación en Hipertensión Pulmonar*, edición 2022. Capítulo 7: Embarazo y planificación familiar en la hipertensión arterial pulmonar.
3. Documentos SEPAR. Controlando la Hipertensión Arterial Pulmonar (SEPAR).
https://www.dropbox.com/s/f5hzf1n5tftjagl/controlando_HAP_web.pdf?dl=0
4. María Victoria Egurbide Arberas, et al. *Protocolos Hipertensión Pulmonar de la Sociedad Española de Medicina Interna*. 2011.

Autores

1. M.^a Desirée Alemán Segura

Enfermera, MSc. Abogada. Unidad Multidisciplinar Vascular Pulmonar. Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria.

2. Dr. Daniel López Fernández

Director Escuela de Pacientes de Canarias. Fisioterapeuta. Unidad Fisioterapia Respiratoria. Hospital Universitario de Gran Canaria Dr. Negrín. Profesor Titular Vinculado Universidad de Las Palmas de Gran Canaria.

3. Ana M.^a Ramírez Gallardo

Enfermera, MSc. Unidad de Hipertensión Pulmonar. Servicio de Neumología. Hospital Clinic de Barcelona.

4. Raúl Rodríguez Pino

Enfermero. Coordinador del Programa de Soporte a pacientes de Ferrer España.

«Este texto presenta la información fiel y honesta proporcionada por los autores. Todos los contenidos se reproducen de acuerdo con los derechos de propiedad intelectual. El contenido puede no coincidir necesariamente con la información científica correspondiente disponible o con la ficha técnica aprobada por las autoridades sanitarias para algunos medicamentos. Se recomienda la revisión de las fichas técnicas antes de la prescripción de cualquiera de estos fármacos. Ferrer únicamente publica y difunde este material.»

Avalado por



Asociación Nacional de
HIPERTENSIÓN PULMONAR



Fundación Contra la
Hipertensión Pulmonar

HIPERTENSIÓN
PULMONAR ESPAÑA

Sociedad Científica

SECA
Sociedad Española
de Calidad Asistencial

Patrocinado por

ferrer
for good

Puede descargar el documento en formato PDF
usando este código QR

