



---

## Hipertensión arterial pulmonar, el esfuerzo por respirar

---

- El estrechamiento progresivo de las arterias pulmonares ahogan al paciente.
- Las cifras de prevalencia oscilan entre 15-50 casos por millón de habitantes; en España se calculan unos 700-800 casos.
- Ante una enfermedad rara y con mortalidad elevada, los pacientes pasan de un estado inicial de miedo, ira, frustración a otro en el que aceptan su nueva realidad y acomodan su vida a ella.

**Córdoba, 27 de enero de 2011.-** Mujer, 36 años y de aspecto saludable, a la que sin embargo subir una escalera, vestirse o peinarse le supone un esfuerzo. Un verdadero esfuerzo. La sangre circula con dificultad para llegar a sus pulmones con el fin de oxigenarse, así que subir un piso cuesta mucho e ir deprisa para coger el autobús ni se lo piensa. Un esfuerzo por cosas cotidianas que nosotros no entendemos. Sufren una enfermedad extraña, y ellos se sienten entre desesperados e incomprensidos.

Este es el retrato robot de una paciente que sufre hipertensión arterial pulmonar (HAP), enfermedad rara que en España se estima que pueden presentar entre 600 y 800 personas, ya que se da en 15 de cada millón de habitantes. Especialmente entre mujeres jóvenes, con una edad de diagnóstico de entre 30-40 años.

La HAP es una enfermedad grave y con mortalidad muy elevada. La supervivencia a los 3 años es del 47% si no se recibe tratamiento y del 70% si se trata con fármacos de última generación. Y hoy por hoy la mayor dificultad está en su diagnóstico. Ya que no es fácil detectarla. Los primeros síntomas son tan comunes que se confunden con multitud de patologías: ahogos, fatiga o cansancio. Otras veces presentan mareos, desmayos, dolor en el pecho o palpitaciones. Así que cuando por fin se establece, el paciente se encuentra ya en un estadio avanzado de la enfermedad.

En la HAP, las pequeñas arterias (arteriolas) del pulmón se han estrechado y la sangre que llevan -desde el corazón hacia los pulmones para que se oxigene- circula difícilmente. La consecuencia es que se produce un aumento progresivo de la presión en el interior de estas arteriolas y el ventrículo derecho del corazón precisa progresivamente mayor fuerza para bombear la sangre y al final acaba siendo insuficiente, lo que conlleva que a la larga, pueda desarrollar una insuficiencia cardíaca progresiva. En los estadios avanzados dicha insuficiencia es irreversible.

En términos médicos, la hipertensión pulmonar se define como la presencia de una presión media en la arteria pulmonar (PAPM) > 25 mmHg en reposo o > 30 mmHg durante el ejercicio, medida mediante un cateterismo del lado derecho del corazón. La base de la enfermedad es una alteración en la función de las paredes de las arterias pulmonares, en las que por un lado hay un déficit en la producción de ciertas sustancias que favorecen la dilatación de los vasos y por otro un exceso de otras sustancias que las contraen.

El Dr. Adolfo Balóira, Neumólogo del Hospital de Montecelo (Pontevedra) y Coordinador del Área de Circulación Pulmonar de SEPAR, explica que “en la mayor parte de los casos el origen

es desconocido pero en algunos se asocia a alteraciones genéticas. Hay una forma hereditaria en la que en el 80% de los casos existe una mutación en un gen. Y no está relacionada con el estilo de vida”.

En la fase inicial de la enfermedad (clase I) los síntomas no limitan la actividad física habitual o hay (clase II) un ligero impedimento ya en que en reposo se está bien pero hay fatiga y palpitaciones en cuanto se realiza algún ejercicio. Con el progreso de la enfermedad (clase III), ante la más mínima actividad física habitual (pasear, levantarse de la silla, peinarse) hay palpitaciones, disnea y fatiga, para finalmente (clase IV) el paciente puede experimentar síntomas incluso en estado de reposo. “Al final el paciente fallece por insuficiencia respiratoria debido a fallo del corazón derecho o por muerte súbita”, afirma el Dr. Balóira.

---

## Mayor especialización y conocimiento

---

En los últimos años se han producido importantes avances en la atención clínica de la hipertensión arterial pulmonar, especialmente en el tratamiento, que han logrado una mejoría significativa en la supervivencia. Pero tanto desde el ámbito médico como desde el de los pacientes se echa de menos una mayor especialización y conocimiento de la enfermedad.

“Pedimos que la enfermedad exista para los especialistas -cardiólogos y neumólogos fundamentalmente- y después para los médicos de cabecera. Porque tu vida se convierte en un peregrinar de pruebas, sin saber qué te pasa y hasta que no te encuentras muy mal no eres derivado a un hospital de referencia. Y mientras, vas perdiendo un tiempo precioso, a veces irreparable y fundamental que influirá en nuestra calidad de vida después del diagnóstico”, explica Irene Delgado, presidenta de la Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar. “Para ella, lo importante es que los especialistas sepan de la HAP y si no saben que deriven adecuadamente”.

Desde el ámbito médico, el Dr. Adolfo Balóira, explica que “el principal problema es la sospecha de esta enfermedad, porque al ser poco frecuente no se piensa en ella. Aunque con un cierto grado de experiencia pueden manejarse los pacientes menos graves. En general debería recomendarse la evaluación por expertos, dado que es una enfermedad grave y compleja”.

Para el correcto diagnóstico y tratamiento de la HAP se requiere de técnicas y personal especializado con experiencia sólida en la enfermedad. Por ello es necesario concentrar los casos a tratar en un número reducido de unidades de referencia especializadas en HAP. Y es que la atención adecuada de los pacientes requiere de técnicas y procedimientos diagnósticos y terapéuticos complejos, que sólo está disponible en estos centros. Además, en ellos los pacientes pueden participar en ensayos clínicos terapéuticos multicéntricos, accediendo a tener acceso a fármacos eficaces y seguros incluso antes de su comercialización.

---

## Sobrecarga de tratamientos

---

Una de las pruebas para determinar si se padece HAP es realizar una marcha de 6 minutos lo más rápido en un pasillo midiendo la distancia que recorre y como se comporta el oxígeno de las arterias mediante un pulsioxímetro. “Esta prueba te da la idea de hasta qué punto la enfermedad afecta a tu vida”, asevera Irene Delgado. Después de pasar el “amargo trago” de

saber por fin qué te pasa y de “haberse repetido hasta la saciedad en tu cabeza las palabras, incurable, enfermedad rara, progresiva, mortalidad, supervivencia 3 años”, llega el día a día.

Porque son enfermos crónicos. Tienen que acudir periódicamente a realizarse pruebas y revisiones médicas al hospital, con su consabida recogida de volantes, recogida de resultados... Y luego la carga de tratamientos que sobrellevan, y que van desde la cantidad de pastillas que se toman, a los medicamentos inhalados, pasando por dispositivos intravenosos conectados mediante un catéter permanente al cuerpo o bombas subcutáneas de medicamentos. En los casos más graves, se recurre a la cirugía mediante el trasplante de un pulmón, de ambos pulmones o ambos pulmones y el corazón.

El Dr. Adolfo Balóira explica que estos pacientes reciben una combinación de tratamientos generalistas -como diuréticos, anticoagulantes u oxígeno- junto con específicos para su enfermedad que se engloban en los tres grupos correspondientes con las tres vías biomoleculares que contribuyen a regular la presión arterial pulmonar (PAP): vía del óxido nítrico (para la relajación de las arterias pulmonares), vía de prostaciclina (favorecen la dilatación de los vasos), vía de la endotelina (evitar exceso de sustancias que contraen los vasos). “Existen diversos tipos de tratamientos aunque ninguno cura”, afirma el Dr. Balóira “Unos inhiben una sustancia llamada endotelina (Bosentan, Ambrisentan), otros estimulan la producción del óxido nítrico que es un potente vasodilatador pulmonar (tadalafilo, sildenafil) y otros son derivados de la prostaciclina (epoprostenol, iloprost, treprostinil). Estos últimos se emplean en pacientes más graves. En general se inicia el tratamiento con un solo fármaco y si el paciente empeora se hacen combinaciones. Por último, se puede realizar trasplante pulmonar.”

Todo ello se resume en una dificultad a la hora de la adherencia y la cumplimentación. “Que nuestra vida gira alrededor de los médicos y los tratamientos. Y que necesitamos una agenda como un alto ejecutivo para que no se nos olvide nada e incluso para hacer planes”, sigue explicando Irene.

---

## Ralentizar avance de la enfermedad

---

Y con tanta visita al hospital “¿qué hacemos con nuestro trabajo, por ejemplo? Si no lo teníamos y lo encontramos no es un buen comienzo el faltar tanto al trabajo. Si estamos de baja y nuestro trabajo anterior exigía un esfuerzo físico, podemos ir olvidándonos de él... Pero ¿podremos desarrollar otro trabajo que requiera menos esfuerzo? Pues dependerá de nuestra evolución. Si nos reincorporamos a nuestro antiguo puesto de trabajo, no será nada fácil, pues tendremos miedo a no dar la talla como antes y si ponemos mucho empeño, tendremos temor a ‘forzar la máquina’ y eso nos han dicho que no es bueno...”

Los pacientes con HAP pasan de un estado inicial de miedo, ira, frustración a otro en el que aceptan su nueva realidad y acomodan su vida a ella. “Empiezan a vivir con sus limitaciones y aprenden a parar para respirar”, explica el Dr. Balóira. Ellos son conscientes de que es una enfermedad para toda la vida y que hoy por hoy los tratamientos sirven para paliar la enfermedad. Los últimos avances terapéuticos en esta área van destinados a ralentizar la progresión de la enfermedad, frenando el deterioro clínico, pero buscando que aporten una calidad de vida mínima a los pacientes. En este sentido, se está trabajando en que los tratamientos sean cada vez menos invasivos y en posologías cómodas que no supongan la menor sobrecarga posible.

“Existe una intensa investigación en esta enfermedad, tanto en sus causas como en sus posibles tratamientos”, añade el Dr. Balóira. Aunque “el problema más importante es dar a conocer mejor esta enfermedad para diagnosticarla más precozmente y disponer de fármacos más eficaces. Los pacientes casi siempre siguen llegando en estadios avanzados”.

---

## Guía “Aspectos emocionales de la Hipertensión Pulmonar”

---

Una prueba de la superación por parte de los pacientes, de tener las cosas “controladas”, es que vuelve el deseo de viajar, explica Irene Delgado. “Ya no nos da miedo separarnos de nuestro hospital, de nuestro médico, es como si rompiéramos el cordón umbilical y empezamos una nueva vida...”.

Precisamente para ayudar a los pacientes a superar y aceptar la enfermedad, la psicóloga y psicoterapeuta Sara Toledano, ha publicado la guía "Aspectos emocionales de la Hipertensión Pulmonar", en colaboración con la Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar. La iniciativa surge de la experiencia, tal y como explica Sara Toledano: “Venimos observando desde hace años que la calidad de vida de las personas que padecen hipertensión pulmonar mejora considerablemente a medida que mejora su bienestar emocional. Queríamos escribir un compañero de viaje que les hiciese saber que no están solos ante lo que sienten en relación a la hipertensión pulmonar y a su propia vida y que hay muchas posibilidades de afrontarla de un modo satisfactorio”.

El objetivo de esta guía es ayudar a las personas afectadas de hipertensión pulmonar desde el momento del diagnóstico de la enfermedad hasta que puedan adaptarse y afrontar su nueva situación de vida, ayudándoles a reconocer las emociones que van surgiendo durante el proceso y proponiéndoles estrategias que les permitan mejorar su calidad de vida desde un punto de vista emocional.

Según explica Toledano, al ser una enfermedad poco frecuente, el diagnóstico se hace difícil y largo. “Esto supone soportar un grado de incertidumbre importante, que viene acompañado de sentimientos de falta de seguridad y de gran ansiedad”, explica la psicoterapeuta. Una vez que el diagnóstico se ha producido, “aparecen miedos y una serie de emociones características relacionadas con lo que supone para el ser humano la pérdida de salud: negación de lo ocurrido, ira, tristeza...”. La guía ofrece pautas para recobrar el equilibrio, integrando el cambio en la vida. Obtener información precisa sobre la HP y su tratamiento suele ayudar a obtener cierta sensación de control sobre la enfermedad y consigue que ceda en parte la incertidumbre y la ansiedad de los primeros momentos.

“Finalmente si todo marcha bien se adquiere la conciencia de que padecer HAP ha cerrado algunas puertas, pero no todas, y que cada persona tiene la posibilidad de vivir una vida plena dentro de sus circunstancias. En ese momento, las personas desarrollan innumerables estrategias para vivir “saludablemente” con la enfermedad”.