



Sociedad Española de Medicina Interna

PROTOCOLOS

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Coordinadora

María Victoria Egurbide Arberas

CAPÍTULO IX

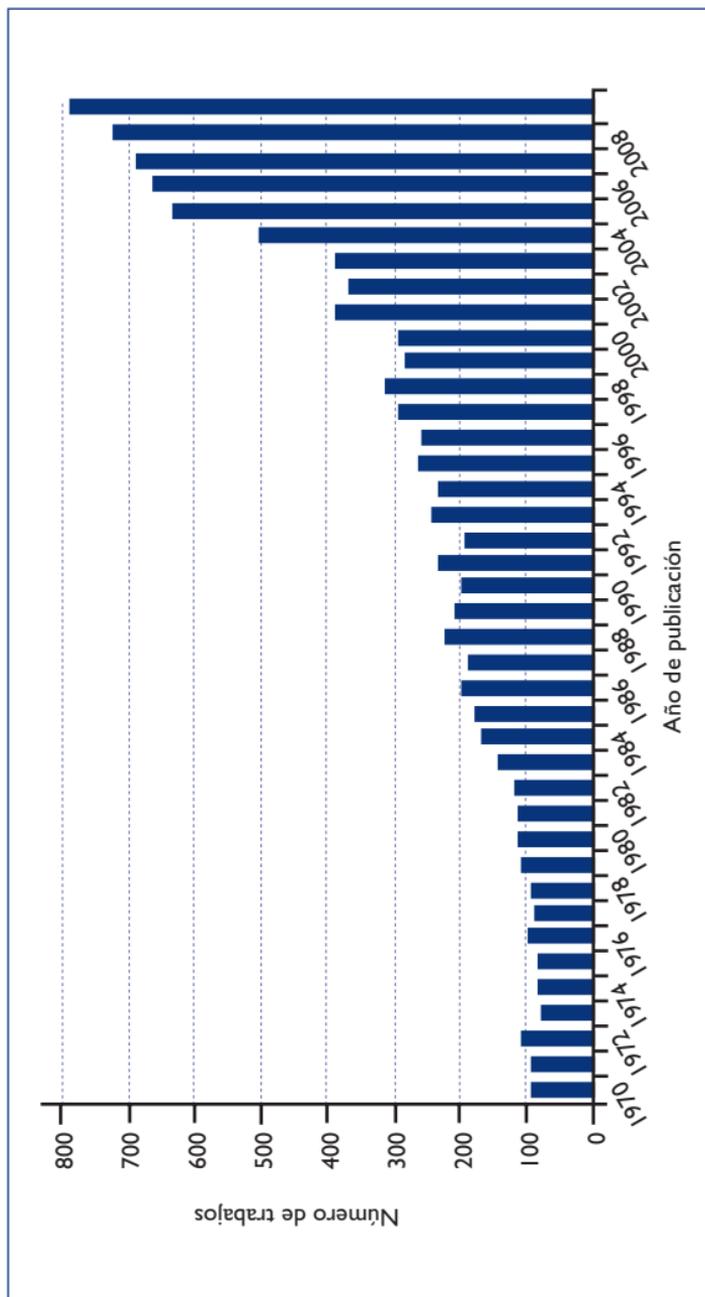
Hipertensión arterial pulmonar: un problema sociosanitario

JULIO SÁNCHEZ ROMÁN, MARÍA JESÚS CASTILLO PALMA,
FRANCISCO JOSÉ GARCÍA HERNÁNDEZ Y CELIA OCAÑA MEDINA
*Unidad de Colagenosis e Hipertensión Pulmonar. Servicio de Medicina Interna.
Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.*

Nuestra visión acerca del problema sociosanitario que representa la hipertensión arterial pulmonar (HAP) ha cambiado radicalmente en algo más de una década. Previamente se había considerado una enfermedad rara, de causa desconocida, sin tratamiento posible y de evolución fatal e inexorable en poco más de 2 años. El interés que despertaba la HAP en la comunidad científica era, además, muy escaso y el número de publicaciones al respecto, muy limitado (fig. 1).

Este desinterés experimentó una primera sacudida, al final de la década de 1970, con el incremento súbito de casos de registrados de HAP en relación con la toma de anorexígenos (en España con los asociados al consumo de aceite de colza adulterado) y, posteriormente, con la comprobación, en 1990, de que la HAP (hasta entonces una “enfermedad viuda” en cuanto a posibilidades terapéuticas) era susceptible de tratamiento con un, también hasta entonces, “medicamento huérfano”: un derivado de la prostaciclina muy poco utilizado (caro y muy poco rentable). Este interés cristalizó en una serie de importantes reuniones internacionales de expertos (Ginebra en 1973, Evian en 1998, Venecia en 2003 y Dana Point en 2008). Consecuencia de ello fue un rápido progreso en la epidemiología, la nomenclatura, el conocimiento de los aspectos morfológicos y fisiopatológicos de la HAP y, muy espe-

Figura 1. Evolución anual de artículos publicados sobre hipertensión arterial pulmonar en la bibliografía internacional en los últimos 40 años. Búsqueda en Pub-Med. Descriptores “pulmonary arterial hypertension” OR “pulmonary hypertension” en el campo “Title”.

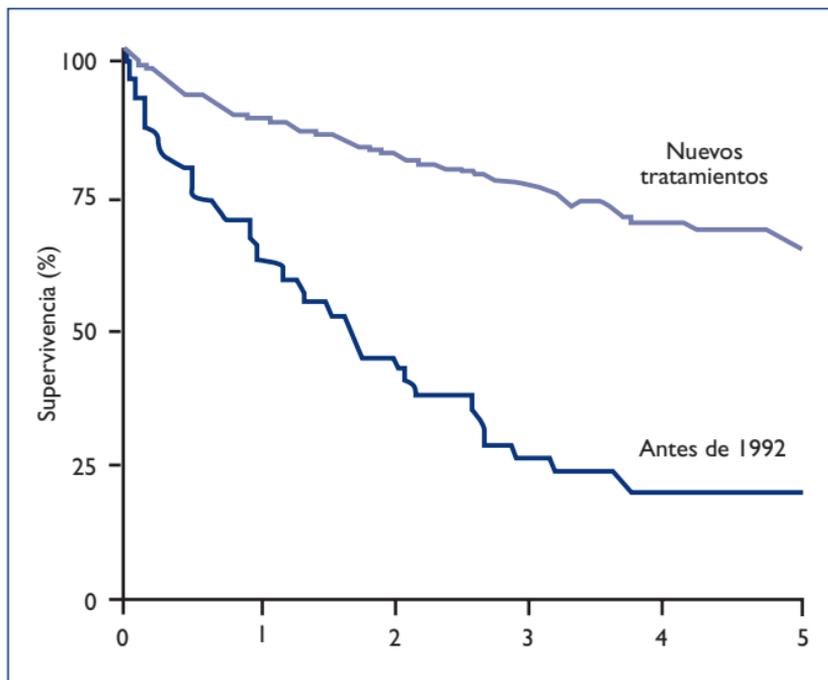


cialmente, de su tratamiento. La HAP sigue siendo una enfermedad “rara” (se consideran como tales aquellas cuya frecuencia es < 5 casos por cada 10.000 habitantes), aunque ya “no tanto” ya que su frecuencia, estimada inicialmente en 1-2 nuevos casos por año y millón de habitantes, se valora en la actualidad, en España (registro REHAP), en prácticamente el doble (3,94 nuevos casos anuales por millón), con una prevalencia de 14,5 casos por millón de habitantes (que en el registro escocés asciende a 26 por millón). Las características epidemiológicas del proceso (o más bien nuestra percepción al respecto) también han cambiado: la HAP sigue siendo más frecuente en mujeres, pero la edad media de nuestros pacientes ha aumentado de manera considerable: ha pasado de 20-30 a 50 ± 15 años y, por otra parte, la eficacia de los tratamientos con los que contamos ha prolongado considerablemente su supervivencia (fig. 2)¹. Esto último ha puesto de manifiesto nuevos aspectos y necesidades en el panorama sociosanitario de la HAP.

Unidades de hipertensión arterial pulmonar

El desarrollo de nuevos tratamientos se ha acompañado de una complejidad creciente en la sistemática de diagnóstico, valoración de la evolución y elección de los diferentes fármacos (no exentos de efectos secundarios e importantes interacciones), que ha llevado al desarrollo de unidades de hipertensión arterial pulmonar (UHAP), constituidas en forma variable por cardiólogos, neumólogos, internistas, reumatólogos, cirujanos cardiopulmonares, anestesiistas, intensivistas y otros especialistas especialmente formados en el tratamiento de estos pacientes. Las características (necesarias-suficientes) de estas UHAP se han descrito de manera reciente para nuestro país en un documento de consenso². En resumen, es necesario un mínimo de 2 especialistas (se mencionan sólo neumólogos y/o cardiólogos, uno de los cuales

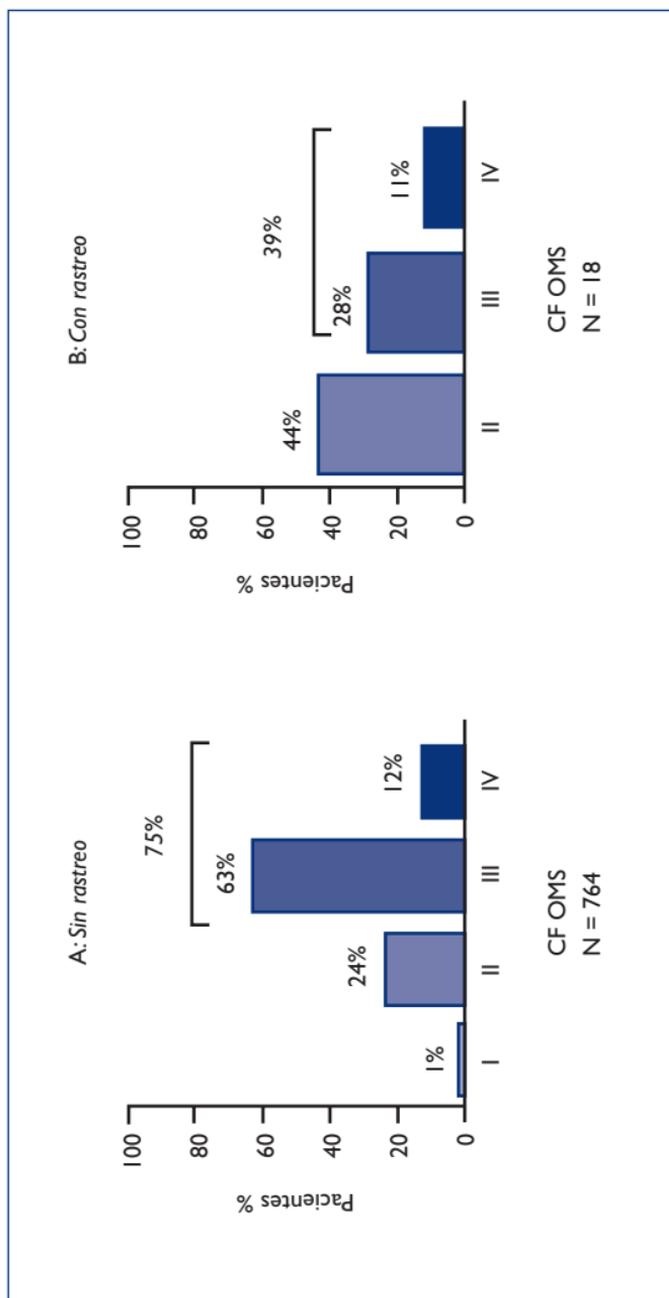
Figura 2. Cambios en la supervivencia de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar tras la introducción de medicamentos específicos.



Tomada de Blanco I, et al'.

actuará como director) y se aconseja la coordinación multidisciplinaria con otros especialistas. No obstante, el incremento de la complejidad clínica, así como el predominio creciente de pacientes con HAP asociada (HAPA) especialmente a enfermedades del tejido conectivo (ETC), que llega a superar en número a los casos de HAP idiopática (HAPI), ha justificado una importante participación de internistas en las UHAP asumiendo incluso la dirección de algunas de ellas (sobre todo aquellos con una formación sólida en ETC; terreno en el que, además, es factible detectar de forma mucho más temprana el desarrollo de HAP [fig. 3]). Las UHAP

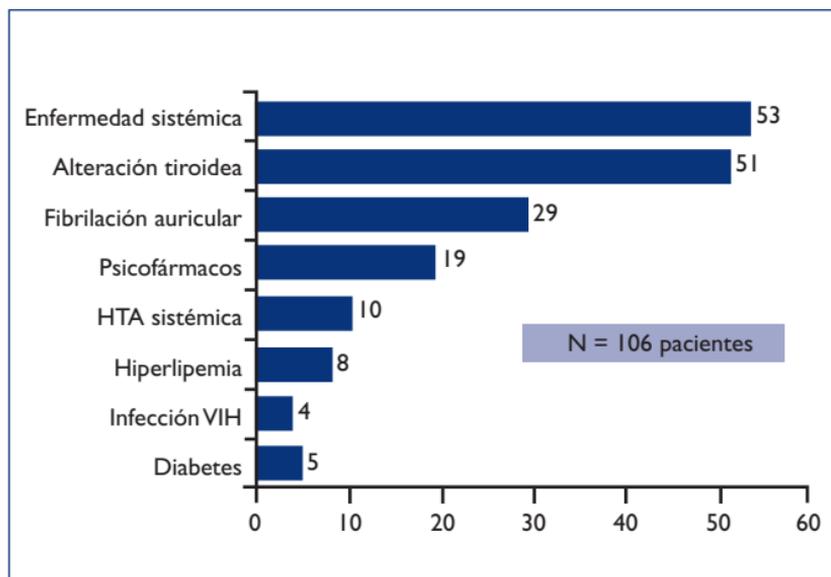
Figura 3. La vigilancia sistemática periódica de pacientes pertenecientes a grupos de riesgo (esclerodermia) permite un diagnóstico más temprano de hipertensión arterial pulmonar.



A: Adaptada de Humbert M, et al.²
 B: Adaptada de Hachulla E, et al.¹

deben demostrar un volumen mínimo de actividad (5 casos nuevos al año y al menos 30 en seguimiento clínico activo); acreditar experiencia asistencial en los tipos más significativos de HAP y en las distintas formas de administración de fármacos, específicamente por vía intravenosa; realizar sesiones clínicas regulares en las que se analice la evolución de los pacientes; y acreditar indicadores de resultados adecuados a los estándares actuales. Para su actividad deben contar de unos medios adicionales suficientes (área de consultas externas y de hospitalización) y con protocolos normalizados de diagnóstico y tratamiento, así como los medios necesarios para llevarlos a cabo². Las UHAP han sido muy eficaces, al aunar sus esfuerzos (el grupo REHAP asocia a las españolas) al desarrollo de investigación básica y aplicada y al análisis retrospectivo de series de pacientes con HAP. En la actualidad, todo paciente diagnosticado de HAP debe ser remitido a una unidad de referencia para su correcta clasificación y para la elección del tratamiento más adecuado. La UHAP determinará posteriormente la sistemática de seguimiento de cada paciente de acuerdo con los médicos de familia u otros especialistas extrahospitalarios^{2,5}. Otro aspecto importante es el de los costes de la atención integral a este segmento de la población, que se han elevado considerablemente. Al gasto farmacéutico directo hay que añadir los indirectos por hospitalización, material fungible y atención protocolizada en las UHAP, que incluye métodos complementarios de alto coste. La administración de estos recursos con criterios estrictos de coste-efectividad, coste-eficiencia y coste-oportunidad es otra de las funciones ineludibles de estas unidades. La segunda consecuencia del incremento de la supervivencia (que ha convertido la HAP en una enfermedad crónica) es que, en un gran porcentaje de pacientes, la comorbilidad (fig. 4), a la que hemos aludido antes, complica considerablemente su tratamiento. Ello ha justificado la inclusión, en los algoritmos terapéuticos más recientes, de un apartado que enfati-

Figura 4. Comorbilidad (%) en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (serie de la Unidad de Colagenosis e Hipertensión Pulmonar; Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla).



za la necesidad de aplicar medidas generales y tratamiento de apoyo. Conseguido un incremento de supervivencia (“dar años a la vida”), aflora un nuevo objetivo en el tratamiento de esos pacientes: la mejoría de la calidad de vida relacionada con la salud (HRQoL): “dar vida a los años”. La HRQoL se define como el grado de satisfacción percibido en aquellas áreas de la vida (física, psicológica y social) que tienen probabilidad de resultar afectadas por el estado de salud¹. Se han realizado diferentes estudios acerca de la HRQoL en pacientes con HAP⁶. Las herramientas utilizadas han sido muy variadas, desde cuestionarios inespecíficos diseñados para escenarios muy diferentes, como Nottingham Health Profile (NHP), Medical Outcome study 36

item short form Health Survey (SF-36) o European Quality of Life (EuroQoL), hasta otros especialmente orientados a pacientes con HAP, como Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Survey (CAMPHOR). La mayoría de los estudios se refiere a efectos de los fármacos empleados sobre síntomas, capacidad de ejercicio, cambios hemodinámicos, supervivencia y seguridad, además de HRQoL; pocos consisten en estudios específicos de la HRQoL. Un escollo importante que es común a todos es el escaso tiempo de seguimiento para valorar precisamente el efecto de la cronicidad en estos pacientes pero, en general, se detecta una importante repercusión física y emocional sobre la HRQoL: ansiedad de moderada a intensa en el 19% de los casos y franca depresión en el 26% (más acentuadas en pacientes no tratados con epoprostenol). Los pacientes con HAPA a ETC están más afectados en su HRQoL que aquellos con HAPI (sin diferencias por tipo de tratamiento y los valores hemodinámicos). En el estudio SQUALY⁷ realizado en España, en el que se emplearon los cuestionarios SF-36 y EuroQoL-5D, se comprobó que la HRQoL se relacionaba inversamente con la clase funcional y era peor en pacientes con HPA a ETC. Las respuestas a cuestionarios diseñados más específicamente para pacientes con HAP (CAMPHOR)⁸ revelaron graves sentimientos de inseguridad, falta de apoyo e incertidumbre sobre el futuro. Responder a estas necesidades y sentimientos detectados es un imperativo de primer orden para mejorar su HRQoL. Por ello, es absolutamente necesario integrar la asistencia psicológico-psiquiátrica en las UHAP.

Guías de diagnóstico y tratamiento

Es ya un paradigma, en la medicina actual, la necesidad de aplicar los resultados de la investigación en cualquier punto del diag-

nóstico y el tratamiento de nuestros pacientes. Consecuencia de ello es la aplicación de las guías de diagnóstico y tratamiento (GDT) también en el terreno de la HAP. Todas ellas (que se han analizado en capítulos anteriores y de las que esta obra pretende formar parte) son un instrumento de gran valor pero que hay que considerar en su justo medio. Las GDT contienen recomendaciones generales (no dogmas) basadas en la experiencia obtenida a partir de pacientes ideales en situaciones ideales que en numerosas ocasiones serán muy diferentes de los nuestros. No basta (con ser muy importante) con la “medicina basada en evidencias”. Al analizar las condiciones que tiene que cumplir una UHAP se insiste en la absoluta necesidad de especialización y experiencia (saber, saber hacer y haber hecho). La complejidad de estos procesos sobrepasa en muchas ocasiones el bagaje que proporciona la medicina “basada en experiencia”, sin que por ello podamos eludir nuevas actuaciones imaginativas (“medicina basada en la imaginación”) que sólo son justificables en un medio experto y experimentado. Estos 3 pilares de actuación no son contrapuestos, sino complementarios: en las zonas de penumbra es donde suelen partir los caminos hacia nuevas evidencias.

Asociaciones de pacientes

Las asociaciones de pacientes (AdP) son unas instituciones que cuentan ya con dilatada experiencia como elementos de apoyo a los pacientes en múltiples áreas que rebasan ampliamente la atención médica tradicional. Ofrecen información asequible sobre los diferentes aspectos de su enfermedad, así como soporte psicológico (cuya importancia hemos subrayado), laboral y asistencial en relación con las estructuras sanitarias y administrativas, tanto a pacientes como sus familiares. Las AdP constituyen, además, un punto de encuentro importantísimo entre médicos

y pacientes. Nuestra propia experiencia en este terreno (de más de 15 años) con el apoyo a nuestros pacientes en la Asociación de Autoinmunes y Lúpicos de Sevilla (ALUS), con la que colaboramos muy activamente, no puede ser más satisfactoria. Los pacientes con HAP (la mayoría con EAS asociadas) que controlamos en nuestra UHAP se han integrado también en ALUS. En nuestro país se ha creado más recientemente la Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar con fines semejantes a los de ALUS. Puede obtenerse más información sobre ambas en: <http://www.alusevilla.org> y <http://www.hipertensionpulmonar.es>, respectivamente.

Bibliografía

1. Blanco I, Barberà JA. Abordaje diagnóstico y terapéutico del paciente con hipertensión pulmonar. *Jano*. 2008;1:27-32.
2. Barberà JA, Escribano P, Morales P, Gómez MA, Oribe M, Martínez MA, et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:170-84.
3. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V, et al. Pulmonary arterial hypertension in France: results from a national registry. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;173:1023-30.
4. Hachulla E, Gressin V, Guillemin L, Carpentier P, Diot E, Sibilia J, et al. Early detection of pulmonary arterial hypertension in systemic sclerosis: a French nationwide prospective multicenter study. *Arthritis Rheum*. 2005;52:3792-800.
5. Rubenfire M, Lippo G, Bodini B, Blasi F, Allegra I, Bossone E. Evaluating health-related quality of life, work ability and disability in pulmonary arterial hypertension. *Chest*. 2009;136:597-603.
6. Ocaña Medina C, García Hernández F, Castillo Palma MJ, Sánchez Román J. Cómo valorar la calidad de vida en pacientes con hipertensión pulmonar. *Avances Hipertensión Pulmonar*. 2010;18:1-4.

7. Román A, Escribano P, Barberá JA, Sánchez Román J, Muñoz R. Quality of life in patients diagnosed with pulmonary arterial hypertension-SQUALY study. American Thoracic Society (ATS) International Conference. Nueva Orleans, 14-19 de mayo de 2010.
8. Gomberg-Maitland M, Thenappan T, Rizvi K, Chandra S, Meads DM, McKenna SP. United States validation of the Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR). *J Heart Lung Transplant*. 2008;27:124-30.