



# Controlando la Hipertensión Arterial Pulmonar



Editorial **Respra**



En colaboración con:







ISBN: 978-84-940108-3-5  
Dep. Legal: B 18376-2012

© Copyright 2012. SEPAR

Diseño de portada: Ala Oeste.  
Diseño de la colección: Ala Oeste.

Editado y coordinado por Editorial Respira.  
RESPIRA. FUNDACIÓN ESPAÑOLA DEL PULMÓN - SEPAR  
Provença, 108, Bajos 2ª  
08029 Barcelona - ESPAÑA  
ssepar@separ.es

Reservado 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, grabaciones o cualquier sistema de recuperación de almacenaje de información, sin el permiso escrito del titular del *copyright*.



## Índice

- 09 Hipertensión Arterial Pulmonar
- 10 Introducción a la HAP
- 22 Diagnóstico de la HAP
- 34 Tratamiento de la HAP
- 44 Convivir con la HAP
- 54 Ejercicio físico y HAP
- 61 HAP en la infancia
- 68 Seguimiento de pacientes con HAP



# Controlando la Hipertensión Arterial Pulmonar

## Coordinadora

Nuria Bueno  
Hospital Clínic de Barcelona

## Autores

### Enfermeras

#### Hospital Doce de Octubre. Madrid

Asunción Parra  
Eva M<sup>a</sup> Pacheco  
Pilar Troya  
Pilar Durán  
Rosa Guerrero

#### Hospital Clínic de Barcelona

Ana Ramírez  
Esther Bes  
Carmen Hernández

#### Hospital La Fe de Valencia

M<sup>a</sup> José Fandos  
Manuela Perelló

#### Hospital Reina Sofía de Córdoba

Manuela Mendoza

#### Hospital San Pedro de Alcántara. Cáceres

Gregoria Sevillano

#### Hospital Vall d'Hebron

M<sup>a</sup> Teresita del N.J. Domínguez  
M<sup>a</sup> Dolors Silvestre

### Fisioterapeutas

#### Hospital Clínic de Barcelona

Elena Gimeno  
Jordi Vilaró

### Representante médico

#### Dr. Joan Albert Barberá

Hospital Clínic de Barcelona





# 00 Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP)

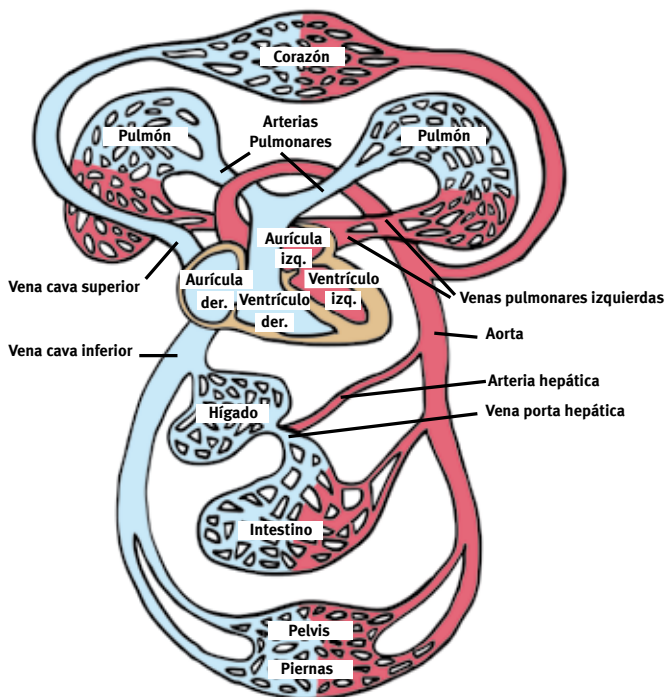
Quizás lleve tiempo sintiéndose más cansado, con sensación de que le falta el aire y, en ocasiones, sufriendo mareos o desmayos sin saber porqué, una situación que se agrava con el esfuerzo y le limita en las tareas más esenciales de su vida diaria como trabajar, ducharse o simplemente pasear. La respuesta puede ser HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR, una enfermedad que se caracteriza por la elevación anómala de la presión en las arterias pulmonares y el aumento de la resistencia vascular pulmonar.

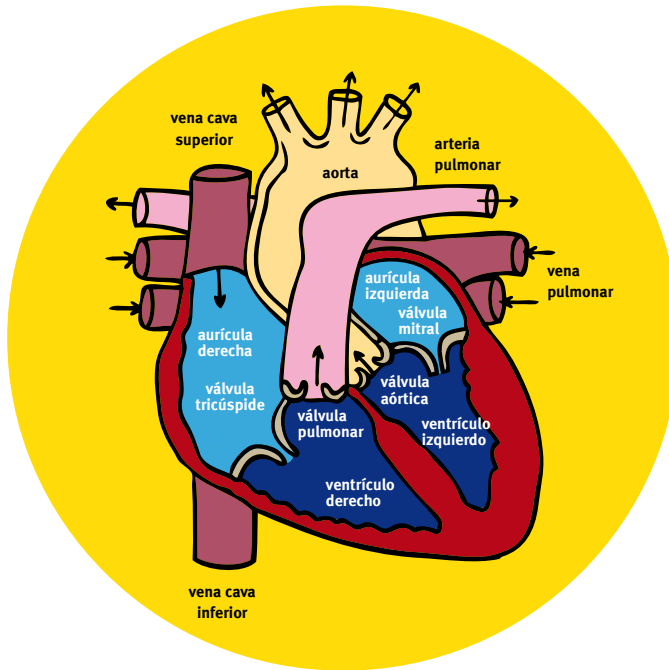
Es posible que usted no haya oído hablar sobre esta enfermedad y nuestro propósito es ayudarle a conocerla, prevenir su agravamiento y tomar las medidas necesarias para convivir con la Hipertensión Arterial Pulmonar.



# 01 Introducción a la HAP

Para mantener las funciones vitales del organismo, las células convierten los nutrientes en energía mediante el metabolismo, un proceso en el que utilizan oxígeno (O<sub>2</sub>) y liberan dióxido de carbono (CO<sub>2</sub>). Ambos gases son transportados por la sangre a través de las arterias y las venas. En los seres humanos, la sangre circula por dos sistemas, independientes y complementarios, que se inician y terminan en el corazón; la circulación sistémica, que lleva sangre oxigenada a todo el cuerpo y recoge el CO<sub>2</sub> liberado, y la circulación pulmonar, donde la sangre se oxigena y lugar de origen de la Hipertensión Arterial Pulmonar

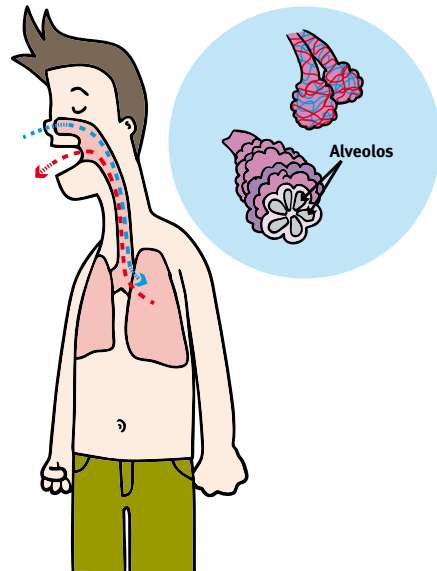




## ¿Cómo circula la sangre a través del corazón y los pulmones?

El corazón posee cuatro cavidades, dos aurículas en la parte superior y dos ventrículos en la inferior. La aurícula y el ventrículo derechos forman el corazón derecho, la aurícula y el ventrículo izquierdo, el corazón izquierdo.

El corazón derecho recibe la sangre desoxigenada de las grandes venas del organismo y la envía a los pulmones, a través de la arteria pulmonar. Esta arteria se divide, para llegar a ambos



pulmones, donde se siguen ramificando hasta convertirse en arteriolas y después en capilares en los alvéolos pulmonares. Los pulmones se encargan de la respiración. Al inspirar, el aire entra a través de las vías respiratorias superiores hacia la tráquea, los bronquios y bronquiolos, en cuyos extremos se encuentran los alvéolos pulmonares, lugar donde la sangre realiza el intercambio gaseoso, que consiste en captar el O<sub>2</sub> del aire inspirado y eliminar el CO<sub>2</sub>, que es expulsado al exterior durante la espiración. La sangre, una vez oxigenada, se recoge en las venas pulmonares, por donde circula hasta el corazón izquierdo, que la impulsa de nuevo hacia todo el organismo.

En condiciones normales, la circulación pulmonar, ofrece gran distensibilidad y poca resistencia, permitiendo que la sangre fluya a baja presión, entre 8 y 20 mmHg.

## Tipos de HP

- Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP).
- Debida a enfermedad del lado izquierdo del corazón.
- Asociada a enfermedad respiratoria crónica.
- Tromboembólica crónica (HPTEC).
- Causada por mecanismos poco claros o multifactoriales.

## ¿Cuándo presenta una persona Hipertensión Pulmonar (HP)?

Se considera que una persona presenta HP cuando su presión media en la arteria pulmonar es igual o superior a 25 mmHg en reposo, presión que debe medirse por cateterismo cardiaco derecho, un procedimiento diagnóstico que explicaremos más adelante. Según las cifras de presión obtenidas, podemos decir que esta puede ser leve, moderada o grave.

Existen diferentes causas o enfermedades que la pueden inducir y, dependiendo de sus características y tratamiento, son agrupadas en distintos tipos de HP.

## ¿Qué es la Hipertension Arterial Pulmonar (HAP)?

Se trata de un tipo de HP, grave y poco frecuente, que necesita un tratamiento específico y continuado. Aquí, se engloban un grupo de enfermedades que actúan de forma similar sobre las arterias pulmonares, originando cambios que aumentan su resistencia (resistencia vascular pulmonar) y elevan la presión. Según la causa su denominación será la siguiente.

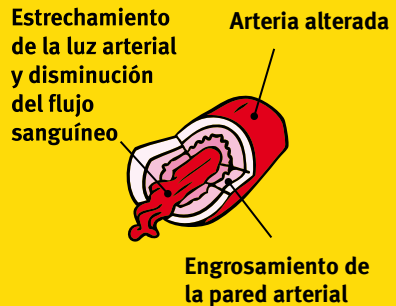
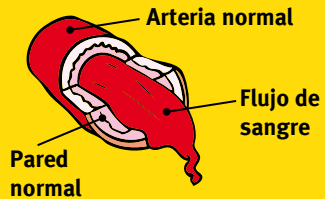
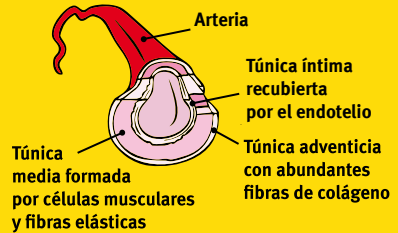
- **HAP idiopática**, la causa es desconocida.
- **HAP hereditaria transmitida** genéticamente dentro de una misma familia por mutación de un gen determinado.
- **HAP inducida por fármacos o tóxicos**, debido al consumo de determinados medicamentos para adelgazar o sustancias tóxicas como el aceite de colza desnaturalizado.
- **HAP asociada a enfermedades**, del tejido conectivo, hepáticas, ocasionadas por virus.
- **HAP persistente del recién nacido**, por problemas en la gestación o en el nacimiento.

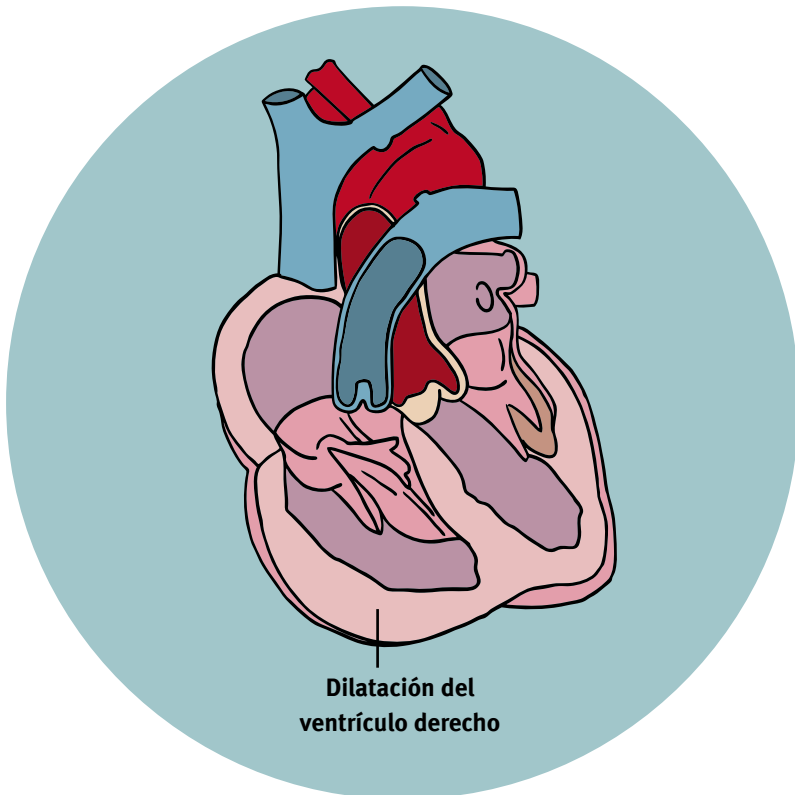
## ¿Qué cambios provoca la HAP?

Las paredes de las arterias pulmonares están formadas por diferentes capas de tejidos que varían a medida que disminuye su tamaño. Las de mayor calibre poseen una capa media con abundante tejido elástico que permite fluir a la sangre a baja presión y poca resistencia, incluso cuando aumenta su caudal y velocidad al hacer ejercicio. Las de menor calibre contienen más tejido muscular, lo que aumenta su resistencia.

La capa interior de las arterias está recubierta por el endotelio, donde se producen sustancias que ayudan a dilatar y contraer sus paredes y sustancias que impiden a la sangre espesarse. Por mecanismos que hoy en día se siguen estudiando, en las personas que presentan HAP se produce una alteración en la liberación de alguna de estas sustancias, provocando que las paredes de las arterias pulmonares se engrosen y endurezcan, estrechen su calibre y se obstruyan. Esto provoca un aumento de la resistencia vascular pulmonar, que dificulta el paso de la sangre hacia los pulmones y hace elevar su presión.

Estas alteraciones pueden ocurrir como respuesta a una falta de oxígeno, por obstrucción debido a coágulos de sangre o destrucción de las pequeñas arterias pulmonares.





### **¿Cómo afectan estos cambios al corazón?**

El incremento de la resistencia vascular pulmonar se convierte en una fuerza que el corazón debe vencer, obligando al ventrículo derecho a realizar un mayor esfuerzo para bombear la sangre hacia los pulmones. Si esta resistencia se mantiene en el tiempo, el ventrículo derecho se dilata de forma excesiva y el corazón no funciona correctamente, lo que puede derivar en una insuficiencia cardíaca.

## ¿Qué síntomas presenta la HAP?

Entre los primeros síntomas se encuentran:

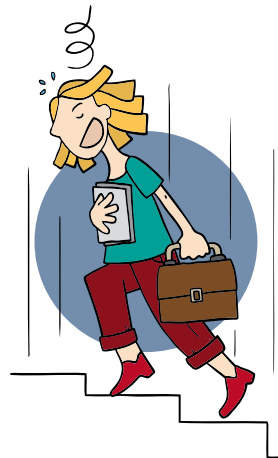
**La Disnea**, sensación de falta de aire al realizar un esfuerzo que con el tiempo puede mantenerse incluso en reposo.

**Cansancio**, debido a la dificultad de aporte de sangre oxigenada a los diferentes tejidos del organismo.

**Dolor torácico**, de tipo opresivo en el centro del pecho y que no se mueve hacia otra zona.

**Síncopes**, pérdidas transitorias de la consciencia, al no llegar suficiente sangre oxigenada al cerebro. Pueden producirse al realizar un esfuerzo o al ponerse de pie. Si esto ocurre deberá ser acostado elevándole las piernas hasta que se recupere.

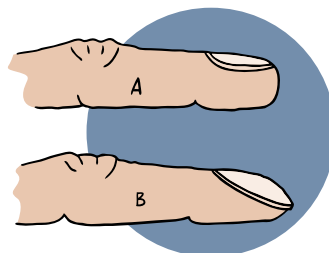
**Tos**, se desconocen las causas





En fases más avanzadas de la enfermedad pueden aparecer signos y síntomas de insuficiencia cardiaca derecha como:

- **Edemas en las piernas**, por acumulo de líquido debido a la dificultad del corazón para bombear la sangre con normalidad.
- **Ascitis**, acumulación de líquido en el abdomen.
- **Ingurgitación yugular**, aumento del tamaño de las venas del cuello.
- **Cianosis**, coloración azulada de la piel y los labios por la falta de oxígeno.
- **Acropaquia** engrosamiento de los dedos de las manos y los pies.



A: Dedo normal  
B: Acropaquia

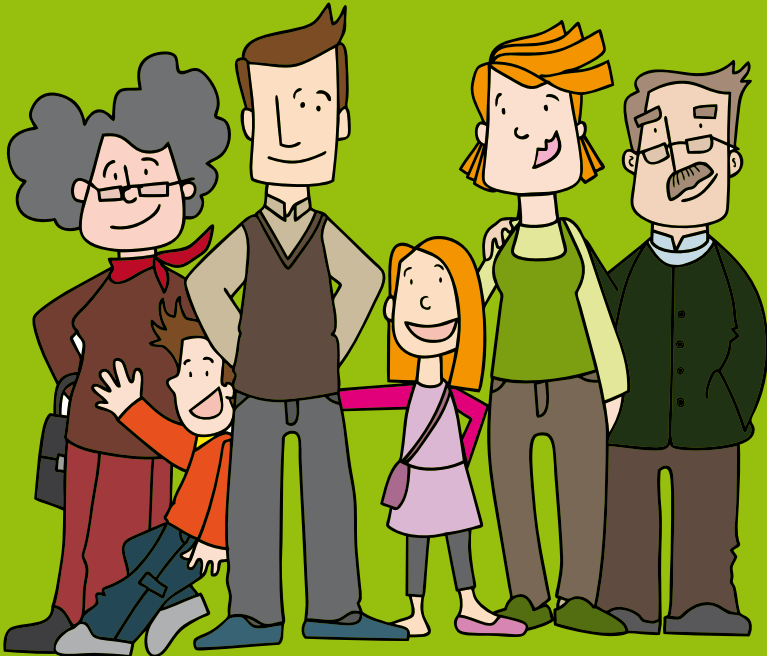
Los signos y síntomas que aparecen en la HAP se presentan cuando la enfermedad lleva un tiempo establecida y suelen ser comunes a otras enfermedades cardiacas o respiratorias, lo que dificulta y retrasa su diagnóstico. Además, pueden variar en cada persona, presentando uno o varios síntomas, sin seguir un patrón común que la delate.

## ¿A quién puede afectar?

La HAP puede afectar a personas de cualquier edad, raza o etnia, con una mayor incidencia entre los 30 y 50 años y, por causas desconocidas, en el sexo femenino en edad fértil.

## ¿Cuántas personas hay en España con HAP?

Aproximadamente, cerca de 800 personas sufren HAP en nuestro país. Desde hace tiempo, se registran los casos de HAP que van apareciendo en el Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP). Los datos obtenidos hasta ahora nos revelan que la **incidencia** (casos nuevos que aparecen cada año) es de 3,5 casos por millón de habitantes, y la **prevalencia** (casos acumulados por millón de habitantes al año) de 12,7. Estos datos muestran que se trata de una enfermedad poco frecuente por lo que ha sido incluida en el grupo de Enfermedades Raras.





## ¿Por qué me ha ocurrido a mí?

No se conoce con exactitud el mecanismo por el que, frente a determinadas situaciones o circunstancias, algunas personas desarrollan HAP. Probablemente, usted posee una mayor susceptibilidad o predisposición genética que, combinadas con algunos factores de riesgo, han favorecido su aparición. En la actualidad se conocen algunos factores y enfermedades relacionadas con su desarrollo.

## Factores de riesgo y enfermedades relacionados con la HAP

CONSUMO DE:	SUFRIR ENFERMEDADES:
<ul style="list-style-type: none"><li>• Algunos fármacos adelgazantes:<ul style="list-style-type: none"><li>• Aminorex</li><li>• Fenfluramina</li><li>• Desfenfluramina</li></ul></li><li>• Drogas:<ul style="list-style-type: none"><li>• Anfetaminas</li><li>• Metaanfetaminas</li><li>• Cocaína</li><li>• Agentes quimioterapéuticos.</li></ul></li><li>• Tóxicos<ul style="list-style-type: none"><li>• Aceite de colza desnaturalizado</li></ul></li></ul>	<ul style="list-style-type: none"><li>• Del tejido conectivo</li><li>• Cortocircuitos sistémico-pulmonares congénitos</li><li>• Hipertensión portal</li><li>• Infección por VIH</li><li>• Otros: enf. tiroideas, enf. de depósito de glucógeno, enf. de Gaucher, telangiectasia hemorrágica hereditaria, hemoglobinopatías, enf. mieloproliferativas, esplenectomía</li></ul>

## ¿Se podría haber evitado?

Cuando el origen de la HAP es desconocido o hereditario no se puede prevenir su aparición, pero existe la posibilidad de realizar pruebas genéticas a sus descendientes para detectar, de forma temprana, a portadores de alguno de los genes relacionados con la enfermedad y, de esta manera, iniciarles un estricto control y seguimiento.

Sin embargo, si tenemos en cuenta las causas, enfermedades y los factores de riesgo que pueden inducirla, podemos ofrecer algunas recomendaciones que ayuden en su prevención.

Acudir a especialistas en nutrición y dietética cuando se deba seguir un régimen de adelgazamiento. **Nunca automedicarse.**

- Evitar:
  - Las drogas y el tabaco.
  - El consumo excesivo de alcohol, puede degenerar en la aparición de enfermedades del hígado que favorecen la HAP.

Utilizar medidas de protección ante relaciones sexuales ocasionales que eviten contraer el VIH o de la hepatitis B o C.

Si usted presenta alguna de las enfermedades que pueden desencadenar HAP, además...

- Acuda regularmente a los controles de su especialista, quien le realizará un estricto seguimiento de su enfermedad.
- Evite viajar a lugares con grandes altitudes sobre el nivel del mar, donde disminuye la presión de oxígeno.
- Si es mujer...
  - Evite tomar anticonceptivos orales sin control médico.
  - Comunique a su especialista un posible embarazo ya que esta situación es de alto riesgo para el desarrollo de HAP.

## ¿Cómo se sabe si realmente es HAP?

Si existe la sospecha de que usted presenta HAP, su médico le remitirá a un especialista en esta patología (neumólogo, cardiólogo o internista) quien realizará un estudio que confirme o descarte la enfermedad. Esta sospecha puede deberse a la presencia de síntomas que no se deben a otras enfermedades, factores de riesgo o antecedentes familiares con HAP, signos durante la exploración física, como soplos en el corazón o el aumento del tamaño del hígado, o a alteraciones en el electrocardiograma o la radiografía de tórax.

## ¿Dónde se encuentran los especialistas en HAP?

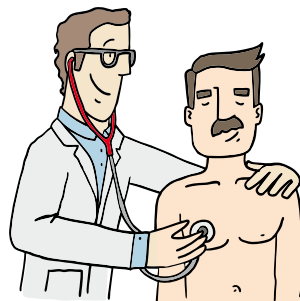
Varios centros hospitalarios de nuestro país disponen de especialistas que pueden iniciar el estudio de HAP, pero muchas veces debe ser completado en Centros de Referencia en Hipertensión Pulmonar. Son centros especializados en su diagnóstico y tratamiento, con infraestructura y personal entrenado para realizar todas las pruebas diagnósticas necesarias y aplicar los tratamientos específicos que requiere esta enfermedad, por lo que, en ocasiones, algunos pacientes deben desplazarse fuera de su lugar de residencia.



## 02 Diagnóstico de la HAP

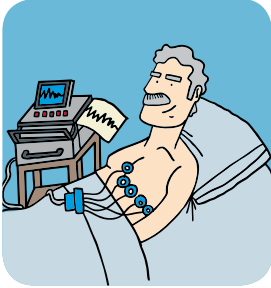
### Primera visita con el especialista en HAP

- Le preguntará sobre los síntomas y enfermedades que ha padecido y sus antecedentes familiares, por lo que será de gran utilidad toda la información que usted pueda aportar.
- Le hará una exploración física que incluye escuchar su corazón y pulmones y examinar su cuerpo en busca de signos de HAP.
- Le podrá solicitar diferentes pruebas diagnósticas que ayuden a descartar o confirmar la enfermedad, estimen su gravedad y determinen la causa que la origina. Las pruebas se suelen realizar de forma ambulatoria o permaneciendo unas horas en el hospital de día de su centro de referencia. Es posible que, ante procedimientos diagnósticos que requieran acceso al interior del cuerpo y la administración de sedantes o anestesia, necesite un ingreso hospitalario. Antes de llevarlos a cabo, su médico le informará del tipo de procedimiento, su objetivo y si conlleva algún riesgo. Para realizarlos le entregarán información detallada de cómo se realiza la prueba, cómo debe ir preparado y será necesario su consentimiento firmado.

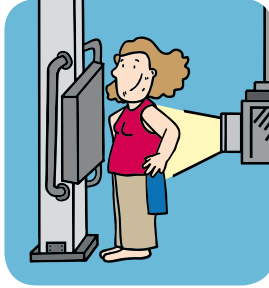


RECUERDE INFORMAR A SU MÉDICO sobre cualquier tipo de alergia conocida a medios de contraste o la existencia de un posible embarazo.

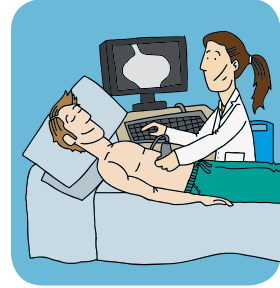
## ¿Qué pruebas requiere el diagnóstico de la HAP?



**Electrocardiograma**, para conocer la actividad eléctrica de su corazón.



**Radiografía de tórax**, donde se pueden observar posibles alteraciones en la forma y tamaño de los pulmones, corazón y estructuras internas de la cavidad torácica.



**Ecocardiograma transtorácico**, con el que se puede detectar la elevación de la presión en la arteria pulmonar.

Estas pruebas son indoloras, no requieren estar en ayunas y se pueden hacer de forma ambulatoria

### Otras formas de Ecocardiograma

En algunas ocasiones, es necesario que el ecocardiograma se realice bajo determinadas condiciones que aporten mayor información

#### Ecocardiograma de esfuerzo

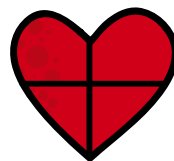
Utilizado en pacientes con síntomas y/o factores de riesgo, cuya presión pulmonar en reposo es normal. En este examen, primero se realiza un ecocardiograma en reposo y vuelve a repetirse tras hacer un esfuerzo, generalmente caminando sobre una cinta rodante que aumenta la velocidad y la pendiente lentamente. En

las personas que tienen dificultad para caminar se administra, por vía intravenosa, un fármaco llamado dobutamina que estimula al corazón como si hiciera ejercicio. Esta prueba dura aproximadamente unos 90 minutos, tras la que puede sentirse cansado. **No precisa estar en ayunas y se puede hacer de forma ambulatoria. Recuerde informar sobre los medicamentos que toma habitualmente y acudir con ropa y calzado cómodos.**



### Ecocardiograma con burbujas

En esta exploración se utiliza una solución salina con pequeñas burbujas de aire que se inyecta a través de una vía intravenosa. Sirve para analizar el recorrido de las burbujas por su corazón y como se dirigen hacia sus pulmones, donde son eliminadas. Puede detectar comunicaciones anómalas entre las cavidades cardíacas. **No es necesario estar en ayunas y tras la prueba podrá continuar con sus actividades normales.**



### Ecocardiograma transesofágico

Se realiza para visualizar con mayor nitidez las estructuras cardíacas y los grandes vasos sanguíneos. El procedimiento consiste en la introducción en el esófago de un tubo flexible con un transductor incorporado. Se realiza bajo sedación y se utiliza un medio de contraste. Tras la prueba permanecerá en observación hasta que esté totalmente despierto, podrá comer al cabo de unas horas y no podrá conducir ni realizar actividades que requieran atención. **Deberá permanecer en ayunas al menos 6 horas antes y no llevar prótesis dental. Se recomienda acudir acompañado.**



## Análisis sanguíneos

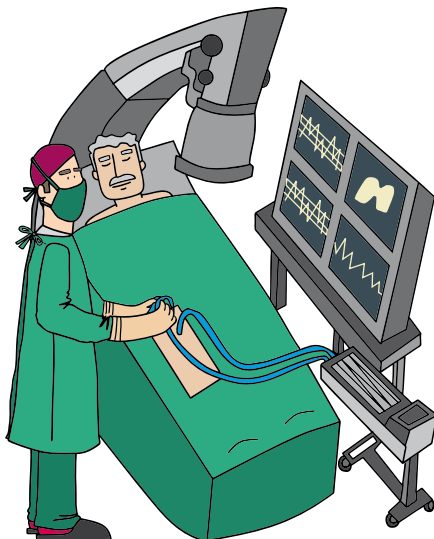
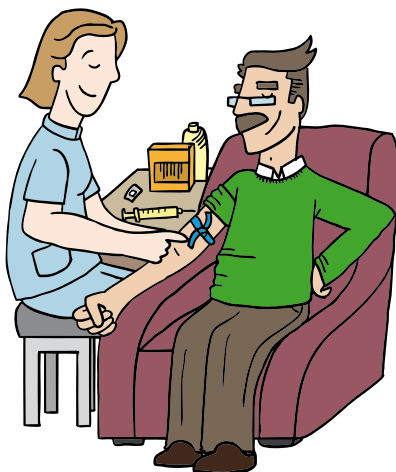
Proporcionan datos sobre el estado y funcionamiento de su organismo y permiten detectar enfermedades que puedan originar la HAP. **Para la mayoría de estudios analíticos debe ir preferentemente en ayunas y se pueden hacer de forma ambulatoria.**

**Estudio hemodinámico pulmonar y prueba vasodilatadora aguda. Cate-  
terismo cardiaco derecho ¿porqué es  
esencial?**

Por su exactitud, es la prueba utilizada para confirmar la HAP. Se repite para comprobar la efectividad del tratamiento. Permite conocer y analizar las presiones reales de su circulación pulmonar y el volumen de sangre que su ventrículo derecho expulsa cada minuto, conocido como gasto cardiaco.

- **¿Cómo se realiza?**

Mediante una punción en la piel previamente anestesiada, se introduce un tubo muy delgado y flexible, llamado catéter de Swan-Ganz, en una vena del cuello o de la ingle. Este catéter se hace avanzar, a través del corazón derecho, hasta la arteria pulmonar. A la vez, se analizan y miden las presiones y parámetros de su corazón y arteria pulmonar. Para visualizar su recorrido y emplazamiento se utiliza un equipo de radiología y un monitor. Si durante el estudio se confirma que usted presenta HAP, se le administrarán fármacos que dilatan las arterias pulmonares. A conti-



nuación, volverán a determinar las presiones de su circulación pulmonar para comprobar su respuesta a estos fármacos. Es lo que se conoce como prueba vasodilatadora o test de reactividad vascular pulmonar.

### ¿Qué debo saber sobre esta prueba?

- Requiere preparación previa.
  - › Días antes, pueden indicarle que modifique o suspenda parte de su medicación habitual, en especial la que pueda interferir en los resultados de la prueba.
  - › Estará en ayunas, al menos 6 horas antes.
- Durante el estudio es necesaria su colaboración, por lo que en todo momento estará despierto.
- En la prueba vasodilatadora, puede sentir sensación de náuseas, vómitos o dolor de cabeza debido a la acción vasodilatadora de los fármacos administrados.
- Al acabar, retirarán el catéter y presionarán el punto de punción con un apósito compresivo, para evitar un posible sangrado. No deberá tocarlo hasta pasadas unas horas.
- Este procedimiento dura aproximadamente dos horas, pero deberá permanecer en reposo y observación de 2 a 6 horas más, dependiendo del acceso vascular que se haya utilizado.
- Podrá comer y tomar su medicación al poco rato.

### Angiografía pulmonar

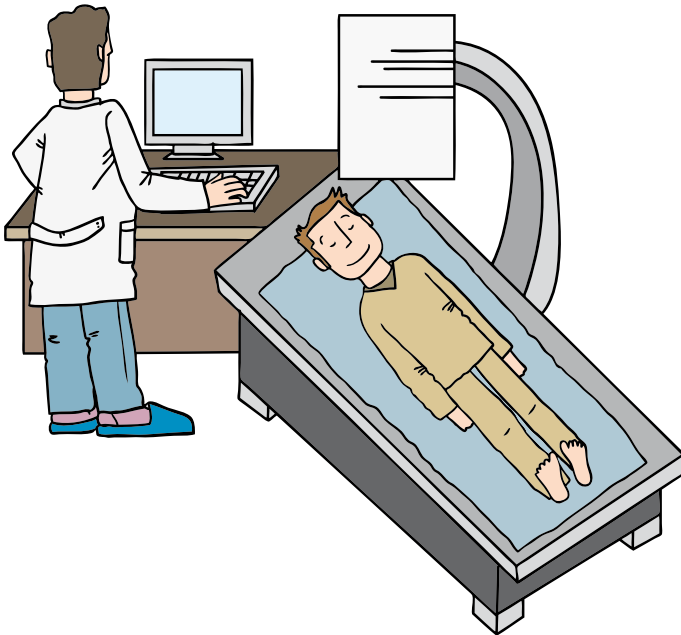
Utiliza la misma técnica y preparación que el cateterismo cardiaco derecho, pero en este caso se administra contraste para observar mejor las arterias pulmonares.

### Gammagrafía de ventilación/perfusión

Sirve para comprobar problemas en las vías respiratorias y defectos en la circulación pulmonar. Consta de dos exámenes:

- › la gammagrafía de ventilación, muestra como llega el aire a los pulmones, para la cual usted inhalará un gas con radioisótopos a través de una mascarilla colocada en la nariz y la boca.
- › la gammagrafía de perfusión muestra como se distribuye el flujo sanguíneo por los vasos sanguíneos pulmonares. En su realización los radioisótopos son inyectados por vía intravenosa.

**En esta prueba no se precisa estar en ayunas y los radioisótopos utilizados se eliminan de su cuerpo a los pocos días.**

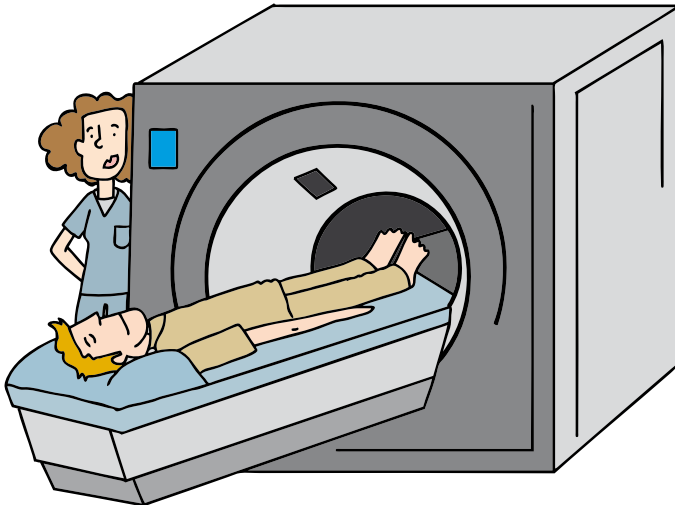


## Tomografía Axial Computerizada de alta resolución (TACAR)

Esta prueba radiológica permite estudiar con precisión los pulmones y las arterias pulmonares. Para realizarla se administra un contraste por vía intravenosa, tras lo que puede notar sensación de calor o sofoco. Deberá permanecer estirado y sin moverse en una mesa de estudio en el interior del escáner. **Requiere permanecer en ayunas al menos 6 horas antes. La exploración puede durar unos 30 minutos, después podrá realizar sus actividades habituales.**

## Resonancia magnética

Permite valorar la morfología, dimensiones y función del ventrículo derecho y las arterias pulmonares. Está prueba no se puede realizar a personas portadoras de prótesis mecánicas o dispositivos metálicos implantados. **Deberá estar en ayunas 6 horas antes y no llevar joyas ni reloj. Al acabar, podrá realizar sus actividades habituales.**



## Pruebas de función pulmonar

Incluyen un conjunto de pruebas respiratorias que permiten conocer el estado y funcionalismo de sus pulmones. En la HAP permiten valorar su gravedad, evaluar la respuesta al tratamiento o revelar la existencia de otras enfermedades respiratorias que pueden producirla. Se realizan en el laboratorio de función pulmonar del Hospital.

### Gasometría arterial

Consiste en la extracción sanguínea de una arteria, generalmente de la muñeca o del plexo del codo y sirve para conocer, de forma exacta, el aporte de oxígeno al organismo entre otras cosas.

- Deberá abstenerse de fumar varias horas antes y permanecer unos minutos en reposo.
- Pueden indicarle no utilizar broncodilatadores o vasodilatadores.
- Se realiza en el hospital y no requiere estar en ayunas.



### Pulsioximetría

Es un método de registro que permite medir, de forma indolora su frecuencia cardiaca y saturación de oxígeno (oxígeno transportado por la hemoglobina de la sangre arterial). Se utiliza de forma habitual durante las pruebas diagnósticas. Para obtener el registro se coloca en un dedo de la mano, un sensor en forma de dedal que emite una luz roja. **Es importante que las uñas estén limpias y sin esmalte.**

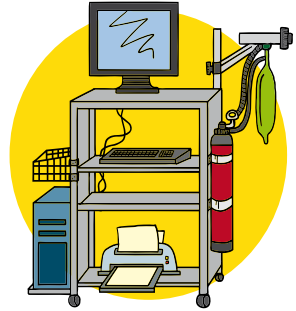


### **Espirometría forzada**

Mide el volumen de aire que los pulmones pueden movilizar en un tiempo determinado. Para realizarla correctamente, deberá inspirar profundamente, a través de la boquilla de un tubo conectado a un ordenador, soplar de golpe y seguir exhalando todo el aire de sus pulmones.

### **Capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO)**

Permite conocer el estado en el intercambio de gases a nivel de los alvéolos pulmonares. Esta prueba consiste en sacar todo el aire de sus pulmones, realizar una inspiración profunda y máxima inhalando, a través de una boquilla, un gas medicinal. A continuación, deberá contener la respiración durante unos segundos y realizar una espiración rápida.



### **Plestitimografía: medición de los volúmenes pulmonares**

Mide los volúmenes de aire que los pulmones no movilizan con la respiración. Se realiza dentro de una cabina transparente y cerrada herméticamente, donde deberá respirar de forma rápida a través de una boquilla.

### Preparación previa para las pruebas de función respiratoria:

- No realice ejercicio vigoroso al menos 30 minutos antes.
- No fume en las 24 h previas.
- No tome bebidas estimulantes (café, te, cola).
- No utilice lápiz de labios ni esmalte de uñas ese día .
- No tome broncodilatadores desde la noche anterior, salvo que le indiquen lo contrario.
- Puede desayunar de forma ligera 2 horas antes.
- Realice su higiene dental antes de la prueba.
- Acuda con ropa cómoda que no le comprima el tórax ni el abdomen.
- Comunique si sufre otras enfermedades.

## Pruebas para valorar la capacidad de ejercicio

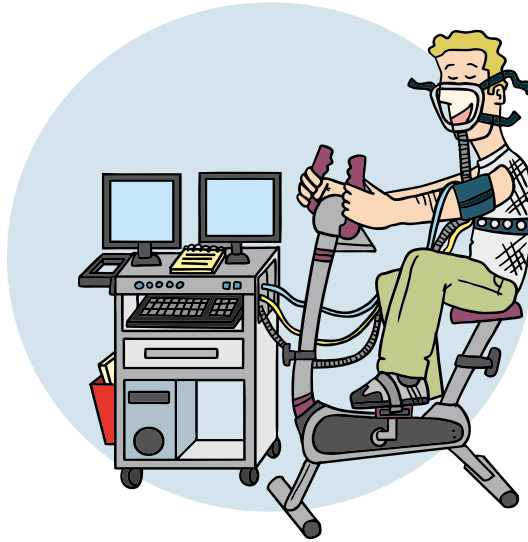
Una vez confirmado el diagnóstico de la HAP se valora la capacidad que usted tiene para desarrollar un esfuerzo físico.



### Prueba de caminar 6 minutos.

Consiste en medir la distancia que recorre la persona caminando a la máxima velocidad que pueda y sin correr, durante 6 minutos exactos. Durante ese tiempo, se registrarán sus pulsaciones y frecuencia cardíaca con un pulsioxímetro y valoran su sensación de disnea mediante una escala visual, conocida como escala de Borg.

Se realiza en un pasillo largo y plano, señalizado por conos que tendrá que rodear. Podrá disminuir la velocidad y pararse para continuar después. Si lo necesita, podrá utilizar sus ayudas habituales para caminar, como un bastón o muletas.



### **Prueba de esfuerzo.**

Permite evaluar a la vez, como funcionan el corazón, los pulmones y los músculos durante un ejercicio intenso, y conocer donde se produce la limitación al esfuerzo.

Se realiza sobre una bicicleta estática o una cinta rodante y dura unos 10 minutos. Par realizarla le colocarán una mascarilla en boca y nariz para medir el aire respirado, registrarán su electrocardiograma y controlarán su presión arterial y saturación de oxígeno.

#### **Recomendaciones para todas las pruebas de función pulmonar:**

- Antes de iniciarlas le explicarán con detalle lo que debe hacer. Si algo no entiende no dude en preguntarlo, evitará repeticiones innecesarias.
- No realice ejercicio intenso, ni fume en las horas previas.
- Utilice ropa y calzado cómodo.
- Desayune de forma ligera y tome su medicación habitual.
- Puede hacerse de forma ambulatoria.



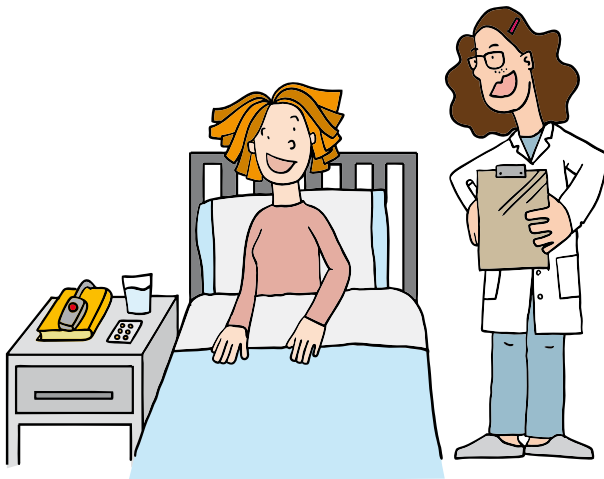
## CLASIFICACIÓN FUNCIONAL EN LA HAP (NYHA/OMS)

<b>Clase I</b>	Sin limitación a la actividad física. No hay limitación para la actividad habitual. La actividad física ordinaria no produce disnea, fatiga, dolor torácico ni síncope.
<b>Clase II</b>	Leve limitación de la actividad física. Sin limitación en reposo. La actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
<b>Clase III</b>	Limitación marcada de la actividad física. Sin limitación en reposo. La actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
<b>Clase IV</b>	Incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin presentar síntomas. Pueden tener signos de Insuficiencia Cardíaca Derecha y síncope. La disnea o fatiga pueden aparecer en reposo. Los síntomas aumentan con cualquier actividad física.

## 03 Tratamiento de la HAP

### Tengo Hipertensión Arterial Pulmonar ¿existe tratamiento?

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. En ocasiones, puede ser un tratamiento complejo que requiere de un gran conocimiento de la enfermedad y habilidad en la administración de algunos fármacos por parte de los profesionales, por usted y su familia.



### Conozca su tratamiento

El tratamiento médico en hipertensión arterial pulmonar consta de dos partes: Tratamiento farmacológico y no farmacológico. Para poder realizar de forma correcta ambas terapias y, por tanto, conseguir los máximos beneficios para usted, es necesario que participe de forma activa en los diferentes programas de educación terapéutica. Por lo general, este tipo de programas son realizados por médicos y enfermería experta en HAP. Es importante que usted conozca su enfermedad y participe, junto al equipo que le atiende, en la toma de decisiones.

**Usted necesita estar informado,**

formado y por supuesto

**¡ OPTIMISTA Y ACTIVO!**

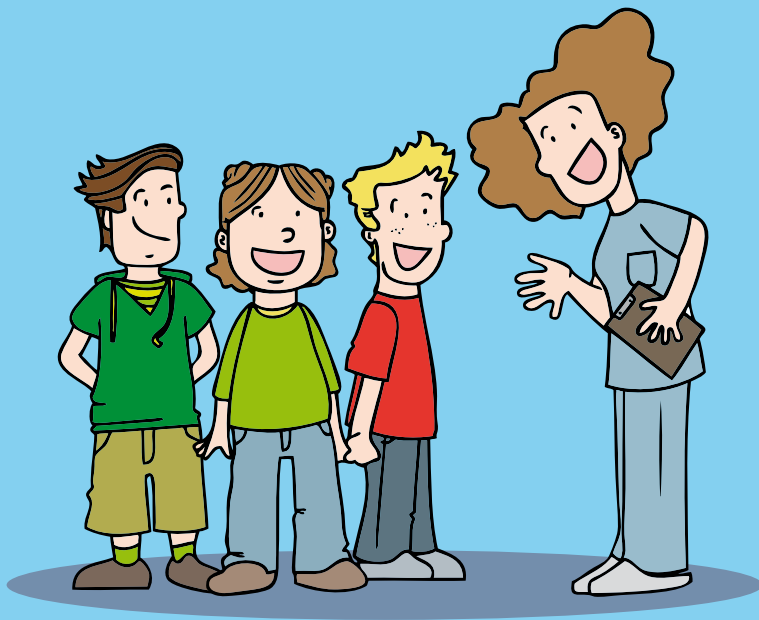
No podemos olvidar, los programas

de educación terapéutica,

dónde, además de formarse, tendrá

la posibilidad de **conocer a otras personas que,**

**como usted, padecen HAP.**

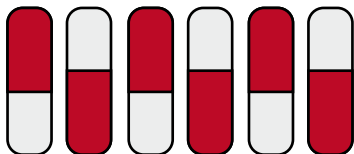


## Tratamiento farmacológico: medicamentos en HAP

Entre los medicamentos que pueden recetarle se encuentran los de soporte o apoyo para aliviar los síntomas, y los específicos que ayudan a dilatar las arterias pulmonares, pudiendo necesitar la combinación de varios medicamentos de ambos tipos.

### Medicamentos de apoyo:

**Anticoagulantes**, como la warfarina o acenocumarol evitan la aparición de coágulos de sangre en las arterias. Para conocer la dosis que ha de tomar le realizarán análisis de sangre cada mes en su centro de atención primaria o en el hospital. Se toman una vez al día y siempre a la misma hora. Sus efectos duran varios días y, ante determinadas pruebas diagnósticas podrán indicarle que los sustituya por heparina subcutánea. Tenga precaución cuando utilice instrumentos cortantes, cualquier herida que se produzca puede sangrar más de lo habitual.



**Los Diuréticos** como la furosemida y espirolactona, ayudan a disminuir los edemas eliminando los líquidos retenidos. En ocasiones, pueden producir calambres o bajadas de tensión, por lo que es necesario controlar su administración con análisis de sangre periódicos. Se suelen tomar por la mañana cuando solo precisa una dosis al día.

**Los Digitálicos**, como la digoxina, 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.

### Oxigenoterapia

Algunos pacientes necesitan la administración de oxígeno suplementario cuando realizan algún tipo de ejercicio o mientras duermen. Para ello se utilizan cánulas nasales conectadas a un dispensador de oxígeno.

### TIPOS DE DISPENSADORES:

- Cilindros de oxígeno, botellas que contienen el oxígeno en estado gaseoso. Deben ser reemplazadas cuando se agotan.

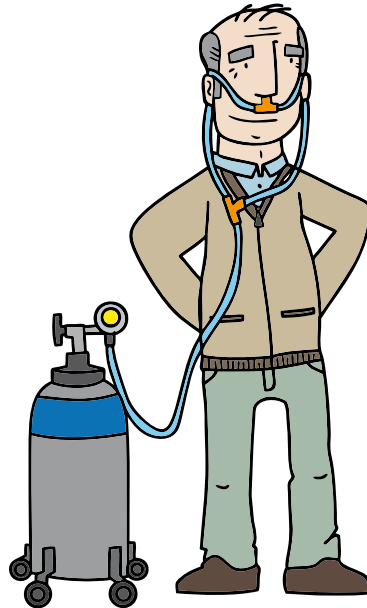
- Oxígeno líquido, almacenado en un tanque nodriza que debe ser recargado periódicamente.
- Concentradores, aparatos eléctricos que extraen el oxígeno del aire.

### ¿Qué debo saber?

El oxígeno puede reseca las fosas nasales, endurecer las secreciones y en ocasiones favorecer la aparición de pequeñas lesiones en la mucosa nasal. Para aliviar las molestias realice su aseo nasal con torundas de algodón y lavados con suero fisiológico. También puede utilizar pomadas que protejan la mucosa nasal.

### Precauciones que debe tener con el equipo

- Nunca colocarlo cerca de una fuente de calor (cocinas, hornos, radiadores, etc.).
- Nunca fume si lo lleva puesto, ni deje fumar cerca de él, puede ser inflamable.
- Mantenga en condiciones óptimas el aparato y limpie sus cánulas nasales. En caso de deterioro de las mismas puede pedir que sean sustituidas.
- Todos los dispositivos requieren mantenimiento de las casas distribuidoras.
- Para casos de emergencia o desplazamientos es necesario disponer de una bombona de oxígeno comprimido o dispositivos portátiles, como mochilas o pequeños concentradores con batería. Su autonomía es limitada, algo que deberá tener en cuenta cuando se desplace fuera de su domicilio.
- Si su intención es viajar a otras ciudades deberá ponerse en contacto con una empresa suministradora de oxígeno del lugar de destino.



## Medicamentos específicos para la HAP

### Antagonistas del calcio

Ayudan a dilatar las venas y arterias pulmonares. Se emplean en pacientes que responden a la prueba vasodilatadora. Los fármacos utilizados en HAP son Nifedipino, Amlodipino y Diltiazem. Su administración se inicia a dosis bajas, incrementándose según las necesidades y tolerancia de cada persona. Los efectos secundarios que pueden provocar son mareos, bajada de la tensión arterial y acumulación de líquidos en las piernas. Si esto le ocurre contacte con su médico.

### Antagonistas de los receptores de la endotelina

Producen dilatación de los vasos pulmonares y disminución de la presión pulmonar, mejorando la capacidad de ejercicio y la clase funcional. Se utilizan Bosentan y Ambrisentan. Sus efectos secundarios pueden incidir en la función hepática por lo que requieren controles analíticos mensuales durante su administración.


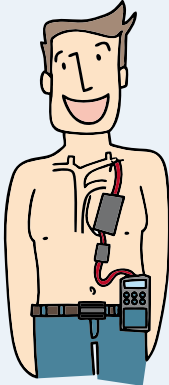

### Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5

Producen relajación de las arterias pulmonares y disminuyen la presión pulmonar. Los fármacos utilizados son Sildenafil y Taladafilo. Al ser vasodilatadores, en algunos pacientes pueden ocasionarles dolor de cabeza, enrojecimiento de la cara o sangrado por la nariz. Su administración se inicia a dosis bajas para evaluar su tolerancia. También precisan controles analíticos periódicos.

### Prostaciclina

La prostaciclina es un potente vasodilatador utilizado en las fases más avanzadas de la HAP. Dilatan las arterias, evitan la adherencia de las plaquetas (agregación plaquetaria), la formación de coágulos de sangre, y el crecimiento indiscriminado de algunas células en la pared de las arterias. Su administración ayuda a muchos pacientes a disminuir sus síntomas, volver a realizar muchas de sus actividades y tener mayores expectativas de futuro. Existen diferentes prostaciclina sintéticas y formas de administrarlas. La elección de las distintas prostaciclina en su tratamiento, sigue un protocolo de actuación consensuado por los diferentes expertos en HAP.

## Tipos de prostaciclinas y vías de administración utilizadas

Vía inhalada	Vía endovenosa	Vía subcutánea
<b>Iloprost</b>	<b>Epoprostenol</b>	<b>Treprostinil</b>
<p>Se administra con un nebulizador ultrasónico. La duración de sus efectos es de 60 a 90 minutos por lo que requiere de 6 a 9 dosis diarias descansando por la noche. La duración de cada dosis es de 5 a 10 minutos y el tiempo de espera entre dosis, debe ser de una hora y media a tres horas.</p>	<p>Sus efectos son de corta duración, de tres a cinco minutos, por lo que es necesario administrarlo de forma continua a través de un catéter venoso central y con la ayuda de una bomba de perfusión. Es necesario preparar y cambiar la medicación cada doce horas con medidas asépticas.</p>	<p>Sus efectos duran alrededor de tres horas no pudiendo interrumpirse su infusión más de 90 minutos. Precisa la utilización de un catéter subcutáneo y una bomba de perfusión continua. También se utiliza por vía intravenosa, siendo más reducida la acción de sus efectos, unos 45 minutos. La dilución del fármaco se cambia cuando se agota. Existen viales con concentraciones de fármaco diferentes.</p>
		

## ¿Qué debo saber sobre las prostaciclinas?

- Las prostaciclinas administradas por vía intravenosa o subcutánea no sólo ejercen acción vasodilatadora a nivel pulmonar, sino también a nivel de la circulación sistémica. Pueden provocar diversos efectos secundarios como: dolor de mandíbula, enrojecimiento de la piel, dolor de cabeza, congestión y/o sangrado nasal, diarreas y dolor muscular.
- Puede producirse un acostumbramiento a la dosis, precisando incrementos periódicos de la misma para mantener los efectos terapéuticos.
- **La interrupción en su administración puede agravar su HAP por lo que aunque se encuentre mejor y no tenga síntomas, NUNCA debe abandonar el tratamiento.**

## Al preparar y administrar prostaciclinas no debe olvidar...

### Antes de preparar cualquier prostaciclina:

1. Lavarse las manos.
2. Limpiar la superficie de trabajo.
3. Preparar todo el material necesario sobre la zona de trabajo.
4. Utilizar medidas asépticas para su preparación.
5. Seguir las instrucciones que le han enseñado.

### De forma inhalada: Iloprost

1. Cargar el fármaco en una jeringa o pipeta.
2. Introducir el fármaco en la cámara del nebulizador y cerrar la tapa.
3. Poner en marcha el nebulizador.
4. Poner los labios alrededor de la boquilla (no se aconseja morderla)



5. Respirar de forma tranquila, a través de la boquilla.
6. No olvidar enjuagarse la boca al acabar cada inhalación.

**...de forma subcutánea: Treprostinil**

1. Parar la bomba antes de retirar el catéter usado de su abdomen.
2. Purgar siempre la alargadera.
3. Asegurar el catéter con un apósito nuevo.
4. Al terminar, no olvidar poner en marcha la bomba de perfusión.

**...de forma intravenosa: Epoprostenol**

1. Preparar el fármaco siguiendo las instrucciones recomendadas.
2. Introducirlo en un depósito-reservorio nuevo y purgar siempre la alargadera.
3. Parar la bomba de perfusión antes de cambiar el depósito-reservorio.
4. No tocar las conexiones del equipo de infusión.
5. No olvidar poner de nuevo la bomba en marcha.

## Aspectos a tener en cuenta sobre los dispositivos para la administración de prostaciclina.

- **Vía inhalada**
  - Limpie los accesorios con agua destilada al acabar cada nebulización.
  - Guarde el nebulizador en lugar seguro.
  - Recargar la batería periódicamente.
  - Aprenda a reconocer las alarmas del dispositivo.
  - Contacte con su enfermera de referencia en caso de mal funcionamiento del dispositivo.
- **Vía subcutánea y endovenosa**
  - Elimine las burbujas de aire del equipo de infusión antes de conectarlo a su catéter.
  - Aprenda a reconocer las alarmas.
  - Evite las caídas y golpes accidentales.
  - Evite sumergirlos en el agua.
  - Cambie las pilas de forma periódica.
  - Guarde el dispositivo de emergencia en lugar seguro y fácil de recordar.



### ¿Cómo voy aprender a realizar este tipo de tratamiento?

Es lógico que, ante la posibilidad de necesitar administrarse una prostaciclina, piense que le va a resultar difícil y complicado y, por ello, va a ser entrenado de forma segura por personal especializado. En primer lugar le proporcionaremos material informativo y educativo sobre el fármaco y los dispositivos utilizados para su administración. Es importante que un familiar allegado también aprenda a realizarlo. Juntos, usted, su familiar y el equipo asistencial, planificaremos “un programa de aprendizaje” con las actividades a realizar y los objetivos a conseguir.

## Otros tratamientos: ensayos clínicos

Los avances en el conocimiento de la HAP han permitido elaborar nuevos fármacos para su tratamiento. Su eficacia y seguridad se comprueba mediante los ensayos clínicos en los que muchos pacientes tienen la posibilidad de participar, siendo los primeros en obtener los beneficios de tratamientos futuros y ayudando a avanzar en la investigación.

## Aspectos que no debe olvidar sobre su tratamiento farmacológico

- Tómese su tiempo para la preparación y la toma de la medicación. Piense que si la prepara y la toma tal como le hemos enseñado, los efectos serán los deseados.
- Si debe iniciar un nuevo tratamiento, infórmese, aprenda y consulte el material educativo.
- Cuando tome varias medicaciones, infórmese de los efectos que puedan ocasionar.
- 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.
- Si quiere viajar, prepare con antelación todo lo que va a precisar.
- No dude en enseñar a su familia la forma de administrar la medicación; quizás algún día pueda necesitarlo.

## Alternativas quirúrgicas en el tratamiento de la HAP

Aunque no son habituales, gracias a los nuevos fármacos aparecidos para el tratamiento de la enfermedad, en la actualidad existen dos alternativas quirúrgicas: la septostomía auricular y el trasplante pulmonar o cardio-pulmonar.

### ¿Qué es una septostomía auricular?

El septo es el tabique que separa el lado derecho del lado izquierdo del corazón, y que impide que se produzca comunicación entre ambas aurículas y entre ambos

ventrículos. La septostomía auricular consiste en realizar una perforación en la zona del tabique que separa las aurículas del corazón. Se trata de un procedimiento paliativo para mejorar los síntomas muy limitantes pero no hace desaparecer la enfermedad.

### **Trasplante pulmonar o cardiopulmonar**

En casos muy concretos, se contempla la realización del trasplante pulmonar o cardiopulmonar en pacientes con HAP. Las indicaciones y el tiempo óptimo de realización, requieren una valoración exhaustiva de su estado, pudiendo ser considerado por el equipo médico que le atiende, quienes le remitirán en caso necesario, a una unidad de trasplante donde se le informa de todo el proceso.

## **04 Convivir con la HAP**

Desde el primer momento en que existe la sospecha de HAP, el cambio de sus hábitos y costumbres es esencial como apoyo a su tratamiento farmacológico. Su adherencia, entendida como una constancia en su cumplimiento, es necesaria para el control de su enfermedad.

### **La importancia de evitar la sal**

Uno de los pilares básicos en el tratamiento no farmacológico de la HAP es la reducción del consumo de sal, para prevenir o reducir la retención de líquidos. La sal contiene sodio, principal responsable de la regulación del equilibrio de los líquidos en el organismo. Su exceso en la ingesta, aumenta el volumen de sangre que el corazón debe bombear y hace elevar su presión. En mayor o menor medida, todos los alimentos que ingerimos contienen sal de forma natural, lo que deberá tener en cuenta a la hora de preparar sus comidas.



## Recomendación de ingesta de Sodio diaria para personas con HAP:

- Inferior a 1000 mg/día.
- Menos de 600 mg/día si existen edemas.

## ¿Cómo eliminarla de mis comidas?

Puede pensar que eliminar la sal de su dieta puede resultar difícil pero no imposible, porque nuestro paladar se acostumbra rápidamente a los cambios introducidos en nuestra alimentación y existen diferentes trucos para conseguirlo.

- Reduzca cada día la cantidad de sal añadida al cocinar, hasta eliminarla por completo.
- Busque e investigue nuevas formas de potenciar el sabor de sus alimentos.
  - Cocinándolos al vapor, en papillote, al horno, a la plancha, estofándolos o practicando nuevos guisos.
  - Utilice nuevos condimentos y hierbas aromáticas y aprenda a combinarlos en sus comidas.
- Revise las etiquetas de los productos y escoja los pobres en sal o pobres en sodio.

## Ejemplo de alimentos que se pueden y no se pueden utilizar para una dieta sin sal

### ALIMENTOS PERMITIDOS

- Productos frescos como vegetales, frutas, carnes y pescados.
- Productos congelados sin elaborar y con bajo contenido en sal.
- Jamón cocido sin sal.
- Leche y derivados lácteos con bajo contenido en sal.
- Panes, cereales, arroz y pasta.
- Bebidas: agua mineral con menos de 5 mg de sodio, zumos, infusiones, refrescos sin gas.
- Condimentos y hierbas: pimienta, laurel, albahaca, cebollines, canela, clavo, eneldo, extracto de vainilla, vinagre, ajo, ajo en polvo, jengibre, jugo de limón, mostaza en polvo, nuez moscada, perejil.

### ALIMENTOS QUE SE DEBEN EVITAR

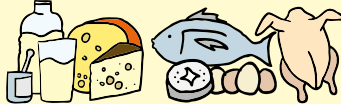
- Sal de mesa.
- Productos preelaborados o precocinados.
- Productos en conserva: atún, sardinas, etc.
- Cubitos de caldo, sopas o cremas comerciales.
- Salsas envasadas: ketchup, mayonesa, etc.
- Pescado salado como el bacalao, los arenques, etc.
- Caviar, pizzas, aceitunas, jamón cocido, patatas fritas comerciales, frutos secos salados.
- Embutidos, jamón serrano, jamón cocido con sal, beicon, tocino de cerdo.
- Quesos: manchego, azul, etc.

# LA PIRÁMIDE ALIMENTICIA



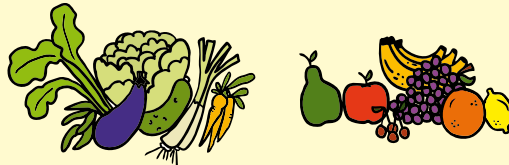
**GRASA, ACEITES  
Y AZÚCAR: USAR  
CON MODERACIÓN**

**LECHE, YOGUR  
Y QUESO  
2-3 RACIONES**



**CARNE, POLLO,  
PESCADO, HUEVOS,  
LEGUMBRES,  
Y NUECES  
2-3 RACIONES**

**VERDURAS  
3-5 RACIONES**



**FRUTAS  
2-4 RACIONES**



**PAN, CEREALES, ARROZ Y PASTA  
6-11 RACIONES**

## Seguir una dieta equilibrada

Tanto la obesidad como la desnutrición pueden condicionar el control de la HAP. Ambos estados pueden incidir en su capacidad física, limitarle en las actividades diarias y favorecer complicaciones respiratorias, cardiovasculares e inmunológicas.

### Conozca como realizarla

- Pida información a su médico sobre la dieta que debe seguir.
- Conozca la pirámide de alimentos recomendados.
- Utilice productos frescos.
- Evite las grasas en especial las saturadas, grasas sólidas a temperatura ambiente.
- Coma carnes magras, aves sin piel, conejo o pescado de cualquier tipo.
- Reparta sus ingestas en varias comidas al día, sin olvidar el desayuno, comida y cena.
- Cambie el café por las infusiones.
- Siéntese y tómese su tiempo para comer.
- Evite las comidas copiosas que pueden ocasionar sensación de pesadez o distensión abdominal.
- Realice cenas ligeras y no se acueste, como mínimo, hasta una hora después para favorecer la digestión.



## Controle diariamente su peso

La retención de líquidos puede expresar la presencia de insuficiencia cardiaca. Un aumento rápido de dos o tres kilos en su peso en una semana, sin haber cometido excesos en la dieta, debe comunicarlo a su médico. Acostúmbrese a pésarse diariamente en la misma báscula, sin ropa, en ayunas y tras la primera micción.



## Qué puedo beber

- **El agua natural** es la bebida recomendada, de 1,5 a 2 litros diarios, aunque esta cantidad debe reducirse cuando aparecen edemas en las piernas o el abdomen.
- **Bebidas comercializadas** como el agua con gas y las isotónicas están contraindicadas por su alto contenido en sodio. Los refrescos de sabores y la cerveza, aunque en menor medida, también contienen sodio, por lo que no debe abusar de ellos.
- **Bebidas alcohólicas.** Están totalmente contraindicadas, por sus conocidos efectos sobre el organismo, aumenta la presión arterial, disminuye la contractibilidad del corazón y favorece las enfermedades hepáticas entre otras. Además puede potenciar o disminuir los efectos terapéuticos de algunos medicamentos.
- **Café, colas y té** contienen cafeína, estimulante del corazón, por lo que se recomienda no tomarlos o beber café descafeinado.
- **Infusiones** están permitidas aquellas que no sean excitantes.

## Prevenga el estreñimiento

Para evitar sobreesfuerzos, el aporte de alimentos ricos en fibra de origen vegetal como los frutos secos naturales, los cereales, el pan integral o frutas como ciruelas o naranjas pueden ser de gran utilidad. Ante la necesidad de utilizar laxantes consulte siempre con su médico.

## Protección ante las infecciones

Todas las infecciones deterioran el estado general de la persona y agravan los síntomas de una enfermedad. Estas pueden sobrevenir por contacto directo, de persona a persona, o indirecto al tocar objetos contaminados. También unos deficientes hábitos en la higiene, especialmente de las manos, pueden ayudar a que se produzcan.

- Lávese las manos regularmente... antes de cocinar, de comer, cuando regresa de la calle, antes de preparar su medicación...
- Mantenga una óptima higiene bucal.
  - Cepíllese los dientes tras las comidas.
  - En caso de utilizar prótesis dental, manténgala limpia y sin restos de comida, cuide y limpie sus encías.
  - Acuda regularmente a su dentista.
- Vacúnese. Los pacientes con HAP deben protegerse de las infecciones respiratorias por lo que se recomienda que reciban la vacuna antigripal y antineumocócica. Esta recomendación se extiende a los familiares que conviven con el paciente.

## Vacaciones con HAP

Es el momento más esperado del año, disfrutar del aire libre y descansar del estrés cotidiano para olvidarnos de los problemas durante unos días. Cuando programe sus vacaciones deberá seguir ciertas pautas que le eviten contratiempos para disfrutar al máximo.

- Programe con antelación sus vacaciones.
- Asegúrese de que existe un hospital cercano para cualquier eventualidad.
- Lleve sus informes y teléfonos de contacto de su hospital de referencia.
- Prepare su botiquín con antelación, incluyendo toda la medicación, que va a necesitar durante esos días, y el material para prepararlo. Antes de partir repáselo.

- Evite temperaturas extremas que pueden incidir en sus síntomas. El calor provoca deshidratación y vasodilatación. Beba regularmente.
- Protéjase del sol. Siga las recomendaciones de protección solar necesarias para su piel.
- Evite sumergirse en aguas termales, pueden provocarle desvanecimientos al aumentar la vasodilatación.
- En pacientes con tratamientos que incluyen catéteres y dispositivos para su administración está contraindicado sumergirse en el agua.
- Evite destinos con altitudes superiores a los mil metros sobre el nivel del mar.

## Viajes en avión

Antes de plantearse un vuelo en avión, siempre debe consultar con su médico, quien evaluará su situación. En muchos pacientes está contraindicado, especialmente si son portadores de oxígeno. Si sus condiciones clínicas y físicas le permiten viajar en avión deberá tener en cuenta lo siguiente:

- Solicitar un informe de su situación clínica.
- En países que todavía se permite fumar en los aviones deberá sentarse en la zona de no fumadores.
- Evitar el exceso de alcohol antes y durante el vuelo
- Mantener la movilidad durante los vuelos de larga duración.
- Llevar la medicación en el equipaje de mano.
- La necesidad de oxígeno o cualquier otro tipo de asistencia médica deberá comunicarla al realizar la reserva, 48 h antes del vuelo como mínimo.
- Gestionar con el servicio médico de la compañía la asistencia necesaria para su traslado dentro del aeropuerto, si lo requiere.



## Trabajo y HAP

Las personas que desarrollan una actividad profesional en la que no se requiere realizar grandes esfuerzos, podrán seguir cumpliendo con la misma, dependiendo de las limitaciones que su HAP les ocasione. En el supuesto de que no puedan seguir realizándola, existe la posibilidad de solicitar las correspondientes prestaciones o ayudas ante las administraciones públicas.

## Relaciones sexuales en HAP

Para la mayoría de las personas con HAP es posible seguir manteniendo relaciones sexuales, cuando su enfermedad está bajo control y sus síntomas no se agraven durante su práctica. Buscar el momento adecuado, estar relajado y sin haber realizado una actividad física importante previamente, son las recomendaciones que le podemos dar. Hablen, usted y su pareja, abiertamente con su médico sobre el tema, quien podrá resolver las dudas que ustedes le planteen y así, sentirse más seguros.

## Embarazo en la HAP

Los cambios que la gestación provoca en el cuerpo de la mujer, a nivel cardiovascular y pulmonar, agravan la HAP y se acentúa durante el parto. Esto implica un elevado índice de mortalidad materna, problemas de crecimiento y malformaciones fetales, por lo que está contraindicado. Se aconseja utilizar métodos anticonceptivos de barrera y consultar con el especialista antes de iniciar un método anticonceptivo hormonal.



## 05 Ejercicio físico y HAP

### ¿Por qué me canso más que las personas que no padecen HAP?

Además de los motivos ya explicados, las personas con HAP tienen menos fibras musculares resistentes a la fatiga, llamadas fibras tipo I y más fibras musculares que se fatigan rápidamente, fibras tipo II. Esta debilidad muscular puede estar presente en la musculatura de las extremidades y la respiratoria, por lo que con el mínimo esfuerzo puede aparecer la sensación de fatiga y/o ahogo.

En los últimos años han aparecido estudios sobre la incorporación del ejercicio en los pacientes con HAP, para aumentar la capacidad de resistencia y así mantener un adecuado nivel de actividad física. Los resultados pueden ser esperanzadores, pero estos estudios se han realizado en grupos muy específicos de pacientes, en fases poco avanzadas de la enfermedad y siempre, bajo supervisión médica.



En la actualidad, algunos centros de referencia en HAP están incorporando programas de rehabilitación cardiopulmonar, pero son limitados y de momento seguimos recomendando no realizar ningún esfuerzo físico intenso, que pueda agravar la enfermedad, sin una adecuada valoración y supervisión médica. Por lo que, si usted se está planteando incorporar el ejercicio a su rutina diaria, primero consulte con su equipo asistencial, quienes podrán aconsejarle de lo que puede y no puede hacer, incluso si existe la posibilidad, derivarle a un programa de rehabilitación cardiopulmonar.

## ¿Cómo empezar a realizar una actividad física?

Cuando es viable incluir el ejercicio físico como un elemento de su tratamiento, debe saber que empezar no es fácil, porque su condición física puede estar en baja forma y, en algunos pacientes, la condición clínica agrava entre otras sensaciones, el cansancio, el ahogo, o el dolor en las piernas. Por ello debe tener en cuenta dos aspectos muy importantes la motivación y la adaptación.

- La **motivación** va muy ligada al ejercicio o deporte que le gustaría realizar, dentro de sus posibilidades, y a los que podría tener acceso. En este punto, debe considerar la ayuda de un profesional especializado que pueda guiarle. La motivación es lo que le llevará, poco a poco, a que incluya el ejercicio como parte de su día a día y se divierta practicándolo.
- La **adaptación** al ejercicio debe ser progresiva. Se debe empezar lentamente, aumentando la frecuencia y la intensidad según tolerancia. Esta progresión va a depender de muchos factores: edad, condición física anterior, clase funcional que presente, motivación... El cuerpo necesita entre **4-6 semanas** para adaptarse a la práctica de ejercicio y al principio se va a encontrar más cansado pero, poco a poco, su cuerpo se irá haciendo más resistente. Durante ese tiempo debe aprender a distinguir las sensaciones de cansancio que produce el ejercicio con los síntomas de la enfermedad, por lo que insistimos en que su práctica debe realizarse bajo supervisión de profesionales especializados.

## ¿Qué tipo de ejercicio podría realizar?

### **Ejercicios globales o aeróbicos**

Son ejercicios de baja a media intensidad pero de larga duración, donde todos los músculos del cuerpo se ven involucrados y proporcionan beneficios cardiovasculares y de resistencia corporal global, gracias a la activación del corazón.

El tipo de ejercicio aeróbico recomendado irá en relación a la clase funcional que presente. Pacientes con clase funcional III-IV podrían intentar salir a caminar o hacer senderismo sin desnivel, mientras que pacientes en clase funcional I-II podrían hacer ejercicios algo más intensos como correr, senderismo con mayor desnivel acumulado, ir en bicicleta, nadar o patinar.

### **Ejercicios de fuerza muscular**

Son ejercicios destinados a ganar específicamente fuerza en músculos concretos, representan poca carga a nivel cardiovascular, se toleran mejor y pueden presentar menos riesgo para la enfermedad. Complementan a los anteriores, porque si sólo se trabaja la fuerza no se gana resistencia aeróbica. Se realizan en los programas de rehabilitación cardiopulmonar, y una vez entrenados, se pueden hacer en casa o incluso en un gimnasio. Ejemplos: ejercicios de bíceps o tríceps con mancuernas, ejercicios de brazos con bandas elásticas o con aparatos de musculación. El peso a utilizar debe ser bajo y que permita realizar entre 10-15 repeticiones sin sentir fatiga ni dolor. Pueden ser combinados con los ejercicios aeróbicos, incorporándolos dos veces por semana.

### **Estiramientos musculares**

Representan una parte importante del ejercicio físico. Deben hacerse antes de iniciar cualquier tipo de ejercicio para preparar los músculos y las articulaciones y al acabar porque estiran el músculo dejándolo listo para el próximo día de entrenamiento y prevenir lesiones. La tensión aplicada en los estiramientos debe ser suave y mantenida, notando que el músculo se estira sin llegar a notar una sensación de dolor. Se pueden realizar estiramientos de brazos, de piernas, de tronco.



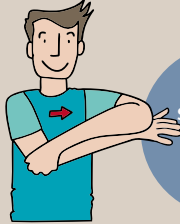
# Estiramientos



10 segundos de cada lado



15 segundos de cada brazo



15 segundos de cada brazo



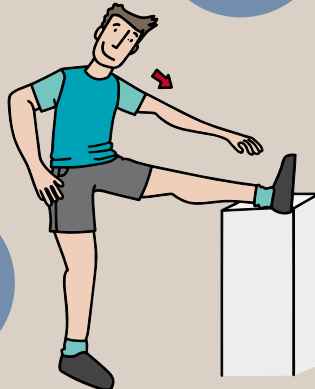
30 segundos cada pierna

30 segundos cada pierna



30 segundos

30 segundos cada pierna



## Con qué frecuencia e intensidad se pueden realizar

Ambos deben iniciarse de forma progresiva, con una frecuencia de dos días por semana, hasta tolerar su práctica diaria o, como mínimo, practicar ejercicio aeróbico tres veces por semana. La intensidad debe iniciarse con ejercicios suaves que eviten un aumento de su disnea y el cansancio rápido, acomodando el esfuerzo a partir de la sensación de fatiga percibida. Existen diversas formas para controlar la intensidad del esfuerzo y la fatiga recomendada por el equipo asistencial.

### Test del habla

- Intensidad leve: puede cantar o conversar mientras se ejercita.
- Intensidad moderada: puede mantener una conversación con cierta dificultad.
- Intensidad vigorosa: cuando se queda sin aliento y no puede mantener una conversación con facilidad.

### Escala numérica

Donde cero corresponde a nada de fatiga y 10 a la máxima fatiga.

### ¿Cuánto tiempo se puede dedicar a hacer ejercicio físico?

Para los ejercicios aeróbicos se recomienda un mínimo de 30 minutos al día e ir aumentando el tiempo según tolerancia y recomendación médica. Al principio puede repartir este tiempo en tres sesiones de 10 minutos al día. Se recomienda que la intensidad sea moderada, percibiendo una fatiga entre 4-6. **Recuerde no sobrepasar nunca el nivel de intensidad recomendado** por el equipo asistencial.

**En pacientes con HAP no está recomendado incluir ejercicios específicos de abdominales ya que aumentan la presión del sistema cardíaco.**

### Monitorización del ejercicio físico

Existen diferentes dispositivos para controlar como responde su cuerpo ante la práctica de ejercicio físico. Se puede utilizar un pulsómetro para controlar la frecuencia cardíaca, un pulsioxímetro, que además le indicará la saturación de oxígeno o un podómetro que puede contar los pasos realizados y, en algunos modelos, la velocidad y distancia.

## Nivel de intensidad de diferentes ejercicios

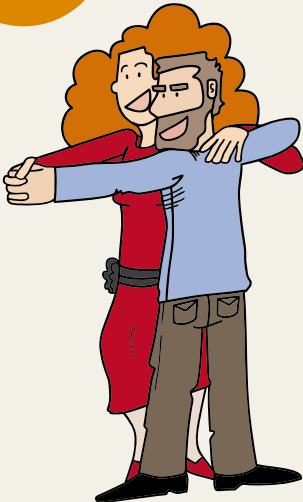
0-2  
Leve



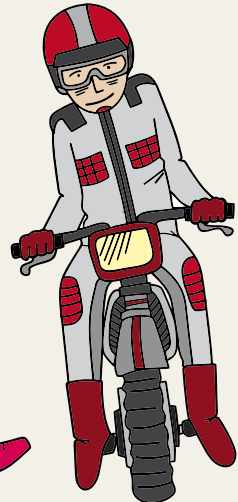
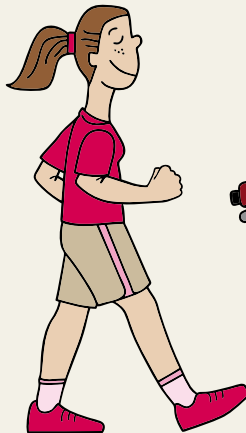
3-4  
Leve-  
moderado



5-6  
moderado



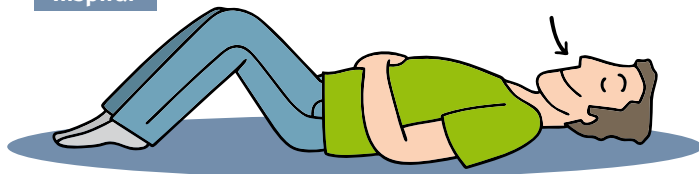
7-10  
intenso



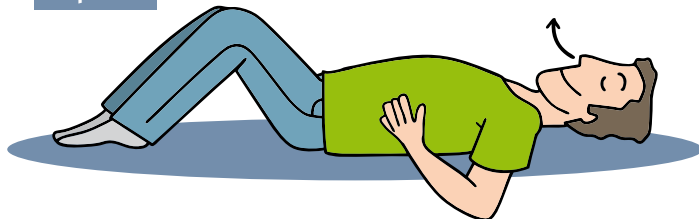
## Control de síntomas

Es importante combinar los ejercicios más activos con ejercicios para la relajación y control de los síntomas. Se trata de ejercicios globales lentos donde se combinan la flexibilidad del cuerpo con la respiración, como yoga, tai-chi... También se pueden incluir ejercicios respiratorios utilizados en fisioterapia respiratoria como la respiración abdomino-diafragmática o la respiración con labios fruncidos. Son ejercicios complementarios a los anteriores y su objetivo es reducir la ansiedad, conseguir un estado de relajación óptimo y controlar la respiración durante y después de la actividad física.

Inspirar



Espirar





## Hipertensión arterial pulmonar en los niños

Aunque no se sabe con exactitud cuantos niños y niñas pueden padecer HAP en nuestro país, esta rara y grave enfermedad puede aparecer a cualquier edad, desde el nacimiento. Algunos bebés pueden presentar **Hipertensión Pulmonar Persistente del Recién Nacido (HPPN)** también conocida como **Persistencia de la Circulación Fetal Primaria**. Esto se debe a que las resistencias vasculares pulmonares del recién nacido se mantienen elevadas tras el nacimiento debido a alguna enfermedad asociada como el síndrome de distrés respiratorio neonatal, por inmadurez y falta de surfactante pulmonar en los recién nacidos prematuros, infección neonatal o asfixia.

Es un problema bastante grave, ya que la sangre no puede llegar bien a los pulmones y disminuye bastante el oxígeno de la sangre. Se tiene que tratar en las unidades de Cuidados Intensivos Neonatales.

Sin embargo, una vez que el problema de base se soluciona, la presión en los pulmones se normaliza siendo sólo un problema transitorio.

Otras causas frecuentes de HAP en niños son la HAP relacionada con cardiopatías congénitas seguida de la HAP idiopática, la HAP hereditaria y la HP asociada a enfermedades respiratorias.

## ¿Qué signos y síntomas pueden presentar?

Cada niño puede manifestarlos de manera desigual, dependiendo de la edad y evolución de la enfermedad, sin mostrar síntomas al inicio. Suelen ser inespecíficos y diferentes a los adultos. En los niños, los síncope pueden sobrevenir con mayor frecuencia, por lo que el intervalo entre el inicio de los síntomas y el diagnóstico suele ser más corto.

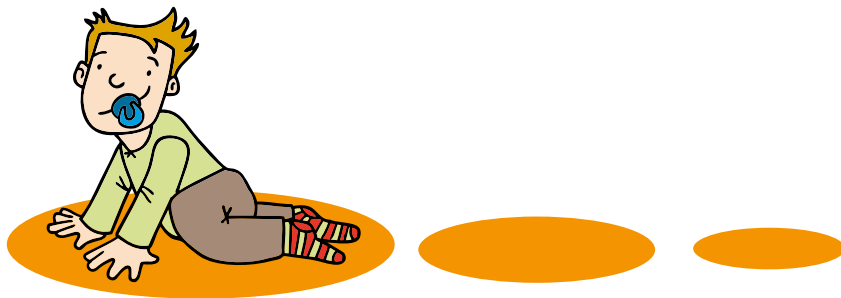
**Los lactantes** pueden fatigarse durante las tomas, vomitar con frecuencia, respirar de forma rápida y su corazón latir más deprisa de lo que es habitual en los niños, mostrar irritabilidad y retraso en el peso y estatura, sufrir síncope que pueden aparentar convulsiones, dolor torácico que puede manifestarse en forma de es-

pasmos del llanto y presentar coloración azulada de la piel, mucosas y dedos, lo que denominamos cianosis.

**Los preescolares** pueden cansarse fácilmente y sufrir síncope.

**Los niños mayores** pueden sentir falta de aire al realizar un esfuerzo, dolor en el pecho, mareos y sufrir desvanecimientos. En la exploración física pueden detectarse soplos cardiacos.

**En niños mayores de 10 años y casos avanzados de larga evolución** pueden hincharse los tobillos y las piernas, aumentar el tamaño del hígado y de las venas del cuello y aparecer un engrosamiento de las falanges distales de los dedos, conocido como dedos en palillo de tambor o acropaquia.



## ¿Existe tratamiento para la HAP en los niños?

La HAP es una enfermedad para la que todavía no existe un tratamiento médico que la cure. Los niños con HAP también deben cumplir un régimen terapéutico que sigue los mismos criterios de los adultos. Cada niño recibe un tratamiento diferente e individualizado, dependiendo de la causa que origina su HAP y la clase funcional que presenta en el momento del diagnóstico, pudiendo ser modificado a criterio médico, según la respuesta que se obtenga en el control de la enfermedad. El régimen terapéutico en los niños también incluye cambios en los hábitos diarios de vida, administración de oxígeno y fármacos y en algunos casos, tratamiento quirúrgico o trasplante pulmonar o cardiopulmonar.

## ¿Dónde acudir cuando existe la sospecha de que un niño presenta HAP?

Como en los adultos, existen centros hospitalarios con unidades de referencia en HAP infantil, donde los niños pueden ser atendidos e ingresados para realizar las pruebas diagnósticas, iniciar los tratamientos, hacer el seguimiento y cuando presentan un agravamiento de la enfermedad.

No todas las ciudades españolas disponen de este tipo de centros, por lo que será necesario desplazarse fuera del lugar de residencia.

## ¿Qué pruebas necesitan para confirmar que tienen HAP?

En los niños, se realizan pruebas similares a las de los adultos. Algunas de ellas están condicionadas por la edad y capacidad de los pequeños para efectuarlas como la prueba de caminar 6 minutos, que se realiza a partir de los 4 años y las pruebas de función respiratoria a niños que pueden colaborar. En el caso del cateterismo cardíaco con prueba vasodilatadora, a diferencia de los adultos, el niño debe ser sedado y en algunos casos puede ser necesario utilizar anestesia.

## Fármacos utilizados en pediatría para la HAP

- **Vía oral:** Diuréticos, Digoxina, Calcioantagonistas: Nifedipino, Anticoagulantes como la Warfarina o Heparina de bajo peso molecular (HBPM). Antiagregantes Plaquetarios: Aspirina, Dipyridamol, como alternativa a los anticoagulantes, Bosentan y Sildenafil.
- **Vía inhalada:** Iloprost.
- **Vía subcutánea:** Treprostrinil.
- **Vía Intravenosa:** Epoprostenol.

## Qué debe saber sobre el tratamiento farmacológico

### Fármacos se administran por vía oral

Son preparados en la farmacia con las dosis exactas que necesita cada niño, en forma de cápsulas o jarabe.

- Debe seguir las instrucciones del médico en los horarios y condiciones de administración.
- Si el niño vomita inmediatamente después de tomar la medicación se le deberá administrar de nuevo, cuando han transcurrido 20 minutos no es necesario. Deberá consultar con su médico si los vómitos se producen con frecuencia o si el niño rechaza la medicación.

### Fármacos administrados de forma inhalada

- Suelen precisar entre 6 y 9 dosis diarias de medicación, espaciadas cada 3 horas y respetando el descansando nocturno.
- Para su administración es necesario un nebulizador.
- Si una toma no puede realizarse a la hora prevista deberá administrarla lo antes posible y ajustar el horario.
- Nunca debe administrar dos dosis a la vez, pues podrían aparecer efectos secundarios como enrojecimiento de la cara, dolor abdominal, hipotensión y mareo.



## **Fármacos administrados por vía subcutánea e intravenosa**

- Deben ser administrados de forma continua y precisan dispositivos especiales.
- Deberá aprender a manejarlos, preparar la medicación y seguir las instrucciones indicadas por los profesionales sanitarios, en los cuidados y mantenimiento requeridos.

### **Aspectos que no debe olvidar**

**Algunos fármacos específicos utilizados en la HAP solo pueden ser adquiridos, con receta médica especial, en la farmacia del hospital.**

**Nunca debe abandonar, por su propia voluntad, el tratamiento prescrito por el médico, aunque los síntomas hayan desaparecido y el niño se encuentre bien.**

**LA SUSPENSIÓN BRUSCA DE ALGUNOS FÁRMACOS PARA LA HAP PUEDE AGRAVAR LA ENFERMEDAD.**

## Seguimiento de los pacientes pediátricos con HAP

	Al inicio (antes del tratamiento)	Cada 3–6 meses <sup>#</sup>	3–6 meses tras el inicio o cambios en el tratamiento	En caso de empeoramiento clínico
Valoración clínica; clase funcional OMS; ECG	X	X	X	X
Prueba de caminar 6 min <sup>¶</sup>	X	X	X	X
Prueba de esfuerzo cardiopulmonar <sup>¶</sup>				X
BNP/NT-proBNP				
Ecocardiografía				
Cateterismo cardíaco derecho	X <sup>+</sup>			X <sup>§</sup>

OMS: Organización Mundial de la Salud; BNP: péptidos natriuréticos tipo B; NT-proBNP: N-terminal proBNP; #: Ajustar intervalos a las necesidades de los pacientes; +: recomendado §: debería realizarse; ¶: usualmente se realiza una de las 2 pruebas de ejercicio.

## Recomendaciones para la vida diaria del niño con HAP

### Colegio

Es necesario que los profesores estén informados sobre la enfermedad, horarios de medicación, cuidados especiales, lo que puede y no puede hacer en relación a su actividad general. También se puede solicitar ayuda de cuidadoras para administrar el tratamiento, ya que los menores no tienen ni los conocimientos ni la habilidad para hacerlo

## **Excursiones, juegos y ejercicio**

Tener en cuenta la limitación física, y el cumplimiento del tratamiento médico.

## **Relación con otros niños**

Es importante y necesario que se relacionen con otros niños, la enfermedad no debe ser una barrera para ello. Los padres pueden ayudarles a conocer sus limitaciones y educarles para evitar las conductas de riesgo, enseñándoles a responsabilizarse de su comportamiento.

## **Vacunas**

Está recomendada la vacunación anual de la gripe y la vacunación antineumocócica en los niños con HAP, al igual que al entorno familiar. Las infecciones respiratorias pueden descompensar la enfermedad.

## **Otras recomendaciones**

En los niños también se deben seguir el resto de recomendaciones generales para los pacientes con HAP.

# 07 Seguimiento de pacientes con HAP

## Seguimiento continuado de las personas con HAP

Como ya hemos dicho, la Hipertensión Arterial Pulmonar es una enfermedad grave y poco frecuente. Usted puede tener miedo a lo desconocido y a la incertidumbre de las consecuencias de cualquier problema que se presente y..... es lógico, no se preocupe, vamos a ayudarle. Es importante que usted disponga de un seguimiento continuado y que durará toda la vida.

**El seguimiento óptimo** requiere de un equipo especialista multidisciplinar en los centros hospitalarios de referencia y una buena coordinación con los equipos de atención primaria. Por regla general, el equipo especialista lo integran, médicos, enfermeras, trabajadores sociales, psicólogos y nutricionistas. Todos ellos cuidaran de su salud y de su persona.

Es aconsejable que usted disponga de un **profesional de referencia**. Generalmente es una enfermera experta en HAP y que será el nexo de unión entre el hospital y los equipos de la comunidad que lo atienden. El profesional le dará soporte ante dudas, problemas, etc.





¡¡¡¡El teléfono de contacto directo, es muy importante y no dude en utilizarlo!!



Por tanto, dada la gravedad de la propia enfermedad como la complejidad del tratamiento, es necesario que usted sea atendido en una unidad especializada.

Pero además, es necesaria una **atención continuada e integral** entre los diferentes profesionales de la salud que le cuidan en su lugar de residencia. Al ser una enfermedad poco común, quizás usted deberá desplazarse para poder ser atendido, pero no se preocupe los profesionales que le cuidamos tanto en el hospital como en atención primaria, trabajamos de forma coordinada para que usted se sienta seguro y este atendido en las mejores condiciones.

Para evitar situaciones de angustia por su parte y sensación de impotencia por parte de los otros profesionales no expertos en el cuidado de la HAP (tanto en la comunidad como en el ámbito hospitalario) es de suma importancia disponer de un **teléfono de contacto directo** con el equipo que lo atiende.

**Compartir la información** de su enfermedad es una pieza clave para el éxito. Mantenga una relación constante con el equipo que lo atiende tanto a nivel hospitalario como de atención primaria. Actualmente es posible compartir la información a través de la historia clínica informatizada, pero a pesar de ello, no deje de informar y contactar con todos ellos.

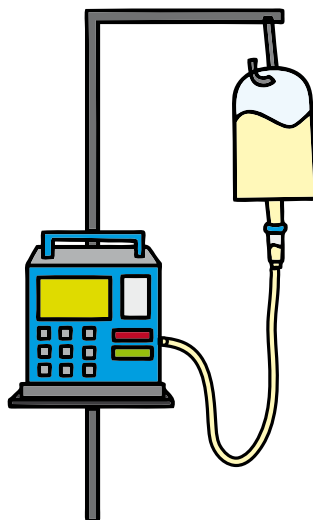
## ¿Qué debo saber de la HAP?

- ¿Qué es la hipertensión pulmonar?  
Signos y síntomas.
- ¿Cómo se diagnostica?
- ¿Es necesario un cambio de hábitos de vida? ¿Cuáles?
- Mecanismos para conseguir estar relajado.
- Viajar. Precauciones a tener en cuenta.
- Interacciones de medicamentos.
- Opciones de tratamiento disponibles y efectos secundarios.
- Resultados esperados.
- Actuación ante situaciones de emergencia.

**Conocer la enfermedad**, detectar de forma temprana los efectos adversos del tratamiento y/o saber que hacer ante un problema es de vital importancia para conseguir los resultados esperados.

Otro de los aspectos que usted no puede olvidar es el adiestramiento en cuanto a la administración del fármaco.

- Saber como preparar y administrar la medicación.
- ¿Qué? ¿Cuál? ¿Cómo? ¿Cuándo?
- Conocimiento del fármaco.
- Nombre de los medicamentos, además de su nombre comercial, el genérico.
- Dosis que debe tomar, cantidad de comprimidos, cuántas veces al día.
- Cómo tomarlos antes o después de las comidas, horario.



- Prevención y detección de complicaciones efectos secundarios.
- Saber dónde conseguir la medicación y tipo de receta necesaria: farmacia habitual, farmacia ambulatoria del hospital con receta especial.



**Participar en los programas de educación terapéutica**, le permitirá tener su HAP bajo control. No olvide revisar el material educativo y la posibilidad de disponer de las webs de las asociaciones de personas con HAP, le será de gran ayuda. Comparta este material con sus familiares y amigos y por supuesto con los profesionales que lo cuidan en su comunidad. Pregunte al equipo que lo atiende sobre la posibilidad de participar en sesiones de educación. Podrán realizarse en el mismo hospital y/o a través de las asociaciones de pacientes, muy activas. Pregunte, busque y participe, todo ello, le ayudará a vivir mejor con la HAP.

## Actitudes y consejos para sentirte bien

- Identifica las actividades que provocan **mayor consumo de energía y realízalas por la mañana**, buscando alternativas.
- Investiga en la preparación de suculentas comidas, utilizando los alimentos permitidos y rechazando los prohibidos. **Dieta rica en fibra, baja en sal y evita comidas precocinadas.**
- Controla la **ingesta de líquidos** (especialmente si aparecen edemas en las piernas o hinchazón en el estómago).
- Realiza como mínimo **tres comidas al día**, come despacio y sentado. ¡Controla tu peso!
- **No fumes ni bebas alcohol.** ¡Pide ayuda!
- **Evita embarazos.**
- **Higiene dental** para la prevención de infecciones.
- Planifícate tiempo durante el día para **descansar.**
- **Tómate tu tiempo** para la preparación y la toma de la medicación. Piensa que si la preparas y la tomas tal como te hemos enseñado, los efectos serán los deseados.
- Si debes iniciar un nuevo tratamiento, **infórmate, aprende y revisa** material educativo.
- Cuando tomes varias medicaciones, **infórmate de los efectos que puedan ocasionar.**
- Organízate tu **botiquín** de tratamiento. Dispón siempre de sets y medicación extra para cualquier evento.
- Si la medicación varía en función del día de la semana, **organízate tu agenda.**
- Ten a mano el **teléfono de contacto** del equipo que te atiende.
- Si quieres **viajar**, prepara con antelación todo lo que vas a precisar.
- No dudes en **enseñar a tu familia** la forma de administrar la medicación; quizás algún día puedas necesitarlo.

**¡Sé feliz!**



## Estar alerta en las situaciones de emergencia

La prevención de las emergencias es la primera línea de defensa con el equipo que te atiende. La actuación a realizar: no deje nunca de estar al día, infórmese. Aquí dispone de algunas webs que pueden ser de su interés:

### De salud

[www.medhelp.org](http://www.medhelp.org) (National Insitute's of Health (NIH) web page on PPH)

[www.Pulmonary-hipertension-treatments.com](http://www.Pulmonary-hipertension-treatments.com)

[www.separ.es/pacientes/pacientes](http://www.separ.es/pacientes/pacientes)

### Asociaciones

[www.aahp.es](http://www.aahp.es)

[www.fchp.es](http://www.fchp.es)

[www.hipertensionpulmonar.es](http://www.hipertensionpulmonar.es)

[www.phassociation.org](http://www.phassociation.org)

(Pulmonary Hypertension Association)

[www.pphcure.org](http://www.pphcure.org)

### Para el cuidador

[www.Caregiver.com](http://www.Caregiver.com)

[www.Thoracic.org/assemblies](http://www.Thoracic.org/assemblies)

[www.Familycareamerica.com](http://www.Familycareamerica.com)

[www.familyvoices.org](http://www.familyvoices.org)

[www.wellspouse.org](http://www.wellspouse.org)

### Pacientes

[www.pacientescomotu.org](http://www.pacientescomotu.org)

[www.separ.es](http://www.separ.es)

(Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica)



En algunos casos (cambios de tratamiento, cuando usted se sienta mal, etc.), será necesaria una **monitorización constante** de algunas constantes vitales. Las nuevas tecnologías de la información están preparadas para poder ayudarnos a **tener su enfermedad mejor controlada remotamente**. Dentro de muy poco tiempo, usted podrá enviar datos (**grado de ahogo, peso, etc.**) al equipo que lo atiende a través de su teléfono móvil y/o podrá contactar con su equipo a través de una videoconferencia. ¡No es un sueño, será una realidad muy pronto!

Por tanto, es de suma importancia que usted conozca bien su enfermedad y su tratamiento. Solo así **¡los nuevos artilugios nos ayudarán a todos!**

## ¿Qué debo hacer si tengo un problema y/o me encuentro mal?

Contacte lo antes posible con el equipo especialista que lo atiende. Es importante que usted disponga de un plan terapéutico ante la aparición de problemas. Qué hacer, cómo y cuándo.

### ¿Cuándo ir al centro de salud?

Cuando presente otras dolencias diferentes no relacionadas con su HAP y no requieran atención urgente, si necesita medicación que puede adquirir con recetas normales o si su médico de cabecera o enfermera le cita para sus controles habituales.

### ¿Cuándo debo acudir de forma urgente al servicio de urgencias y/o al hospital?

Si el problema es grave: dolor en el pecho de manera repentina, palpitaciones, desmayos, fiebre alta, hinchazón de pies, dificultad en la respiración. No espere, acuda al centro hospitalario más próximo y después llame a su equipo para informarle.

No olvide llevar “su plan terapéutico”. Si su tratamiento es a través de vía inhalada, subcutánea o endovenosa, proporcione toda la información de uso a los profesionales del hospital y lleve consigo su medicación, pues no todos los hospitales disponen de ella.

## ¿Qué debo llevar dentro de “mi mochila” o “bolso”?

- Informe médico de su enfermedad.
- Tratamiento que esta tomando y la forma de administración.
- El teléfono de contacto del equipo que le atiende.

## Y, ¿si preciso ingreso hospitalario?

No se preocupe, si usted entrega toda la información, el equipo que lo atiende contactará con los médicos que lo están atendiendo en los servicios de urgencias y/o unidades de hospitalización. Esté tranquilo, está en buenas manos. No olvide llevar la medicación para su HAP.

## ¿Y después del ingreso, qué?

El equipo de profesionales del hospital, contactará con el equipo de atención primaria y/o el hospital de su comunidad. Notificará el alta y enviará los informes.

Por otro lado, usted dispondrá de fecha para la próxima visita médica. Quizás le realicen un seguimiento telefónico después del alta desde el hospital para ver como está. Si duda, usted puede llamar desde su domicilio.

## ¿Qué controles debo seguir y cuándo para la HAP?

Es muy importante acudir a todos los controles que le indique su médico. Estos controles sirven para valorar la evolución clínica de la enfermedad así como para detectar la posible aparición de efectos secundarios debidos al tratamiento.



Sería aconsejable que los controles se realizaran como mínimo por el médico y la enfermera y en función de sus necesidades podrían intervenir otros profesionales de la salud donde le preguntarán sobre su estado de salud y revisaran su tratamiento.

## Persona de apoyo o cuidador

Cuando irrumpe una enfermedad restrictiva como la HAP, hace que la vida cotidiana de toda la familia cambie de forma significativa. Las atenciones y cuidados que necesita la persona enferma, implica que alguno de sus familiares se encargue de darle apoyo, de cuidarle, es quien le suplente en las necesidades que el solo no puede desempeñar. El cuidador, debe conocer la enfermedad, como administrar el tratamiento, saber reconocer los signos de agravamiento de la enfermedad y cómo actuar en caso de emergencia. En muchas ocasiones, la persona de apoyo debe abandonar la mayoría de sus actividades habituales hasta ese momento y se vuelca de forma incondicional en la persona que cuida, con una sobreprotección, que impide al enfermo que se implique en sus cuidados de forma activa. Esto puede generar conflicto con el propio paciente o entre el resto de los miembros de la familia que se pueden sentir abandonados. No es fácil compaginar la tarea de cuidador con el resto de actividades, pero es necesario que busquen tiempo para sí mismos, aprendan a delegar tareas y establecer sus límites, para evitar problemas emocionales y de conflicto familiar.

## Apoyo psicológico y social ante la HAP

En los primeros momentos, tras el diagnóstico de la enfermedad, usted y su familia, pueden pensar que “no es posible”, que “no está ocurriendo” o que “se han equivocado los médicos”, es un mecanismo de defensa ante esa realidad, una reacción común ante cualquier enfermedad limitante como la HAP. A continuación, llega el enfrentamiento a la enfermedad, que se traduce en la búsqueda de información, quizás un segundo diagnóstico, para después pasar a la aceptación. Cada persona tiene sus mecanismos de defensa para superar este proceso. Hay quien se adapta rápidamente a la nueva situación y quien necesita más tiempo, para empezar a vivir el día a día, y buscar soluciones para que la enfermedad no

le suma en una tristeza extrema o depresión. Pero si en su caso ese estado se prolonga demasiado, no espere y pida ayuda a su equipo asistencial para obtener el apoyo psicológico necesario.

Además, existen asociaciones y fundaciones de pacientes que, al igual que usted y su familia, han vivido la misma experiencia, pudiendo proporcionarle la información, los consejos y la ayuda necesaria para superar esta etapa de su vida. En nuestro país, a nivel nacional, se puede dirigir a la **Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar** y a la **Fundación Contra la Hipertensión Pulmonar** y, a nivel autonómico en Cataluña, a la **Associació d'Afectats d'Hipertensió Pulmonar**. Estas tres entidades han participado en la elaboración de este libro y desde aquí queremos agradecerles su colaboración. A continuación, ellos mismos le presentan sus objetivos y forma de contacto.

## Asociación Nacional de Hipertensión Pulmonar



La Asociación nace hace casi 6 años con el objeto de informar, ayudar y apoyar a los enfermos de hipertensión pulmonar y a sus fami-

liares, para conocer la enfermedad y aprender a normalizarla en el desarrollo de la vida diaria. Nos convertimos pues, en la primera iniciativa de apoyo al paciente en nuestro país. El objetivo fundamental de la Asociación es la divulgación de la enfermedad y el apoyo y asistencia a los afectados.

Se trata de una enfermedad de las denominadas “raras o minoritarias”, de difícil diagnóstico y es de gran importancia la determinación precoz de la misma. Por ello, la Asociación pretende adelantar el diagnóstico, minimizar y retrasar sus consecuencias, logrando la rehabilitación física y psíquica del afectado. En definitiva, mejorar la calidad de vida de los enfermos y sus familiares.

La Asociación cuenta con profesionales especializados que dan respuesta a las demandas desde el primer y duro momento del diagnóstico, y que por su diversidad permiten ofrecer un enfoque multidisciplinar. Contamos con un equipo de psicólogos (desarrollo de talleres de psicología y/o terapia individual), trabajador social y apoyo jurídico.

Existen teléfonos de información (685 454 349 y 685 454 351) de apoyo y consulta, donde se atienden las cuestiones planteadas por los afectados o familiares en conocer más sobre la enfermedad. Ponemos a disposición de los interesados una página web ([www.hipertensionpulmonar.es](http://www.hipertensionpulmonar.es)), donde además de ampliar información, los usuarios tienen un punto de encuentro en el foro y pueden hacer las consultas pertinentes a través de una dirección de correo electrónico. Y en consonancia con la actualidad y la importancia de las redes sociales contamos con nuestro propio Facebook ([www.facebook.com/hipertensionpulmonar](http://www.facebook.com/hipertensionpulmonar)) y Twitter ([www.twitter.com/ANdHP](http://www.twitter.com/ANdHP)).

Y dentro de esta labor, desarrollamos diversas actividades de divulgación participando activamente con artículos en publicaciones especializadas sobre la enfermedad, entrevistas en televisión y radio y en todos los eventos médicos relacionados con la hipertensión pulmonar, donde la visión del paciente también es fundamental al tratar la enfermedad.

Nuestro objetivo son siempre los pacientes y por ello entre nuestras publicaciones se encuentran: “Guía para padres: Tengo un hijo con Hipertensión Pulmonar” y “Aspectos emocionales de la Hipertensión Pulmonar: Una guía para las personas afectadas”

La Asociación ofrece todo el apoyo y asistencia necesaria para enfrentarse a una dura enfermedad, en contacto directo con el círculo de afectados y en lucha continua por aumentar la investigación que permita un futuro mejor.

Y desde aquí queremos dar las gracias a todos aquellos profesionales que aún siendo una enfermedad de escaso reconocimiento social, apuestan por nosotros y dedican su valía e interés profesional en encontrarnos una cura y mejorar nuestra calidad de vida: ¡gracias por acompañarnos!

**Irene Delgado Martín**

Presidenta

## Fundación contra la Hipertensión Pulmonar



Fundación Contra la  
**Hipertensión Pulmonar**

El propósito general de la Fundación Contra la Hipertensión Pulmonar (FCHP) contempla la asis-

tencia integral a enfermos y familiares, abarcando para ello diferentes objetivos sanitarios y especialmente el fomento de la investigación científica sobre la enfermedad y sus posibilidades de paliación y curación.

Nuestra Fundación se orienta a prestar todo tipo de ayuda y promover la integración socio-laboral de las personas afectadas de Hipertensión Pulmonar, facilitar información y orientación a estos enfermos y sus familias, así como a la gestión, promoción y seguimiento de programas de investigación de esta patología y su divulgación a la sociedad.

La FCHP pertenece a la Federación Española de Enfermedades Raras (FEDER).

## **Objetivos prioritarios**

Hay varias organizaciones mundiales que velan por los intereses de los enfermos con Hipertensión Pulmonar, la FCHP en España, pretende tener un factor diferenciador, el fomento de la investigación. Las claves para ello son:

- Fondos destinados a la investigación de su curación y la evolución en los tratamientos paliativos.
- Centros de referencia en España que puedan marcar la pauta a nivel mundial.
- Unidades especializadas de investigación, en contacto directo con laboratorios y pacientes.
- Formación de investigadores y de médicos, que trasladen sus conocimientos al “día a día” en cada centro hospitalario.

## **Contacto de la Fundación contra la Hipertensión Pulmonar**

**Web:** [www.fchp.es](http://www.fchp.es)

**E-mail:** [info@fchp.es](mailto:info@fchp.es)

**Tlfs:** 91 128 05 02 / 91 128 88 57 / 661 734 204

**Facebook:** <http://www.facebook.com/home.php#!/pages/fundacion-contra-la-hipertension-pulmonar/175114272882?ref=ts>

**Twitter:** <http://twitter.com/fundacionhp>



## Associació d'Affectedats d'Hipertensió Pulmonar



Tiene sus estatutos legalizados y está inscrita en el Registro de Asociaciones de la Generalitat de Catalunya con el número de inscripción 33538 con fecha de 27/11/2006.

Nuestro ámbito de actuación está orientado, primordialmente, a los pacientes tratados en los centros sanitarios situados en Cataluña.

### Para qué trabajamos desde la Asociación:

- Conocer mejor la enfermedad.
- Colaborar con los profesionales de la medicina relacionados con la enfermedad.
- Cooperar en la investigación de la enfermedad.
- Difundir el conocimiento de la enfermedad.
- Estar informado de los avances sobre tratamientos de la enfermedad.
- Intercambiar experiencias.
- Orientarnos en el tratamiento y control de la enfermedad.
- Compartir las preocupaciones comunes de los afectados.
- Promover la organización de reuniones y conferencias.
- Recibir información sobre ayudas sociales.
- Tener apoyo psicológico y personal.
- Dar a conocer las necesidades tanto físicas como sociales de los enfermos.

**Teléfono:** 608 44 00 44

**Correo electrónico:** hipertensio\_pulmonar@yahoo.es, info@aahp.es

**Página web:** www.aahp.entitatsbcn.net , <http://www.aahp.es>







Realizado por:  
**Área de Enfermería y Fisioterapia para el Año SEPAR 2012  
de las Enfermedades Respiratorias Minoritarias**



En colaboración con:

