



## Hipertensión arterial pulmonar

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una dolencia muy infrecuente que afecta a 15-50 personas por millón de habitantes. Su origen se encuentra en una elevada presión sanguínea en las arterias que se dirigen del corazón a los pulmones, conocidas como las **arterias pulmonares**. Este aumento en la presión sanguínea ejerce presión sobre el corazón llegando finalmente a colapsar el lado derecho. La hipertensión arterial pulmonar es una enfermedad muy grave que, por desgracia, es incurable. No obstante, hoy día existen múltiples tratamientos que pueden ser beneficiosos para las personas que la sufren y mejorar su calidad de vida.

### ¿Qué son las arterias pulmonares?

Las arterias pulmonares son los vasos sanguíneos que transportan sangre con poco oxígeno desde la parte derecha del corazón (ventrículo derecho) a las pequeñas arterias y capilares de los pulmones. Una vez la sangre llega a estos vasos capilares, los pulmones la oxigenan para luego volver al lado izquierdo del corazón y ser bombeada por todo el cuerpo.

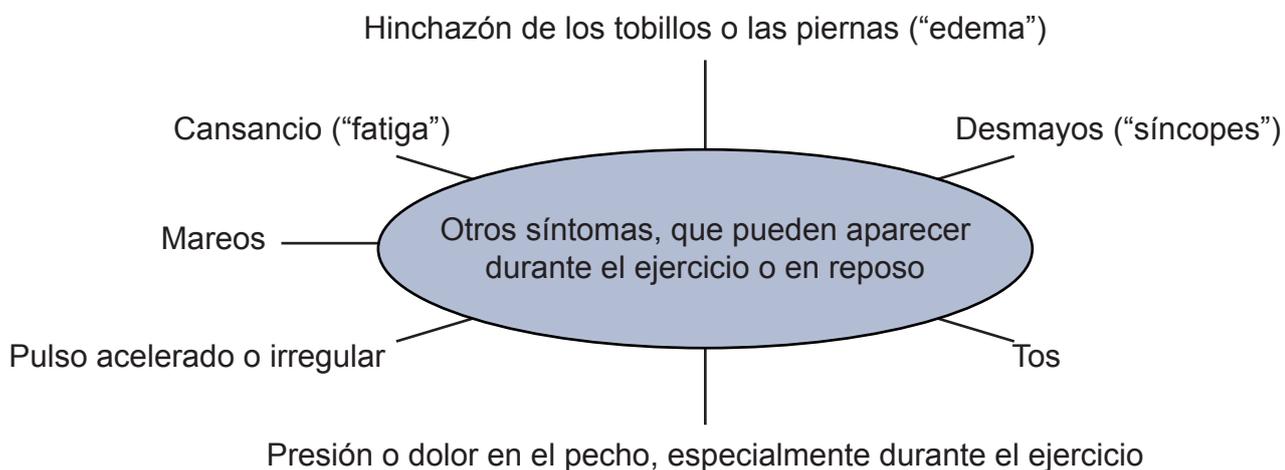
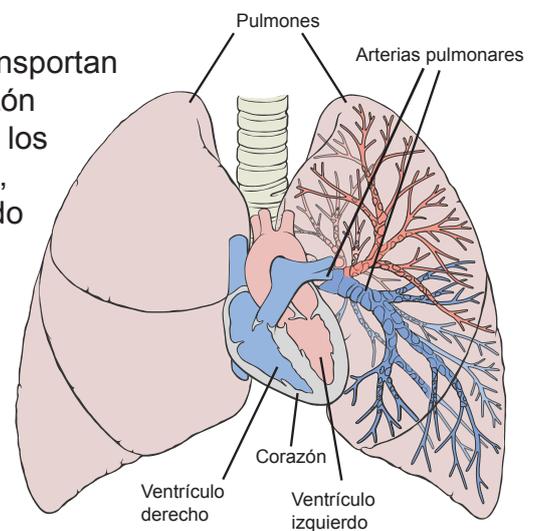
### ¿Quién sufre la hipertensión arterial pulmonar?

La hipertensión arterial pulmonar puede afectar a personas de toda raza, sexo o edad. Sin embargo, suele ser más frecuente en las mujeres de entre 30 y 50 años.

### ¿Cuáles son los síntomas de la hipertensión arterial pulmonar?

Es preciso tratar la hipertensión arterial pulmonar lo antes posible, por lo que una detección precoz es imprescindible. Sin embargo, es difícil identificarla en su estadio inicial dado que los síntomas son similares a los de otras enfermedades cardíacas y pulmonares.

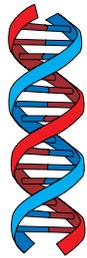
Quedarse sin aliento, especialmente cuando se practica ejercicio, es el primer síntoma y el más importante. Quizá tenga la sensación de que no puede inhalar el suficiente aire. A medida que la dolencia se agrava pueden ir apareciendo otros síntomas.



## ¿Existen diversos tipos de hipertensión arterial pulmonar?

Hay varias causas diferentes de hipertensión arterial pulmonar. Entre ellas se incluyen:

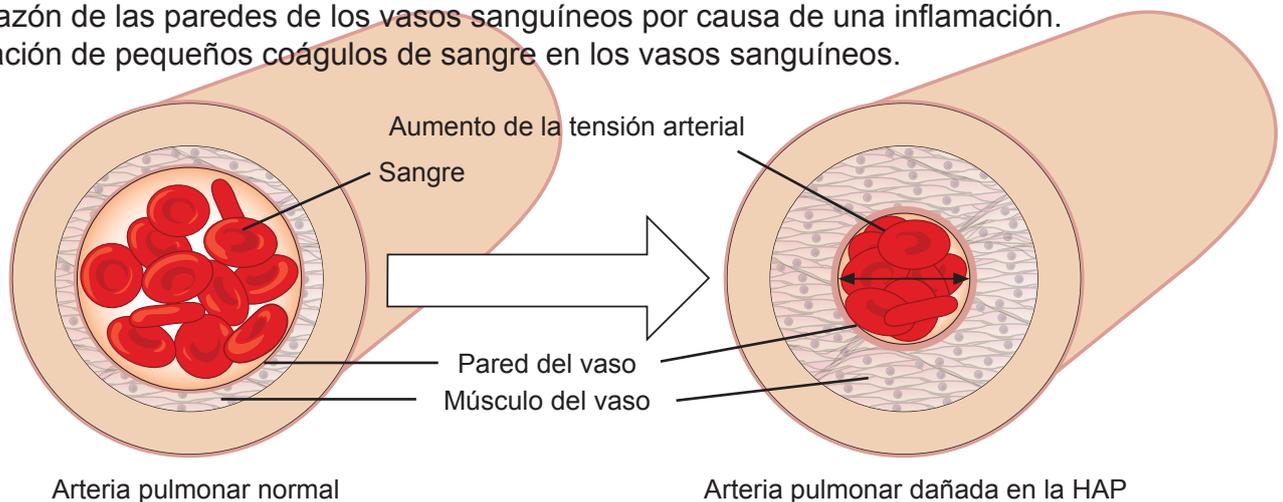
1. La hipertensión arterial pulmonar “*idiopática*” es una hipertensión arterial pulmonar sin una causa clara.
2. La hipertensión arterial pulmonar “*heredable*” se da cuando la enfermedad tiene su origen en un problema genético familiar. Se ha sabido que algunos genes juegan un papel en la hipertensión arterial pulmonar y que el tratamiento puede mejorar y avanzar a medida que se van adquiriendo mayores conocimientos sobre ellos. Las mutaciones genéticas más importantes asociadas a la hipertensión arterial pulmonar familiar afectan al gen BMPR2, que contiene el código de una proteína que se encuentra en la superficie de las células que revisten las arterias pulmonares.
3. La hipertensión arterial pulmonar asociada se da cuando la enfermedad aparece en pacientes con otras dolencias. Casos de este tipo incluyen enfermedad cardíaca congénita, la infección por VIH, las enfermedades hepáticas y aquellas relacionadas con el tejido conjuntivo (tales como la esclerodermia o el lupus eritematoso). El uso de píldoras para adelgazar, cocaína o anfetaminas también puede aumentar las posibilidades de sufrir hipertensión arterial pulmonar.



## ¿Qué sucede en la hipertensión arterial pulmonar?

En la hipertensión arterial pulmonar la presión sanguínea aumenta debido a que la sangre no puede fluir adecuadamente por los vasos sanguíneos. Entre las causas de esto está:

- El estrechamiento de los vasos sanguíneos debido a la tensión de los músculos que los rodean, lo cual se conoce como “vasoconstricción”.
- Cambios en la forma y el espesor de las paredes de los vasos sanguíneos debido a un crecimiento del músculo.
- Hinchazón de las paredes de los vasos sanguíneos por causa de una inflamación.
- Formación de pequeños coágulos de sangre en los vasos sanguíneos.



Arteria pulmonar normal

Arteria pulmonar dañada en la HAP

## Diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar

Los médicos llevarán a cabo una serie de pruebas distintas para diagnosticar la hipertensión arterial pulmonar, muchas de las cuales servirán para descartar otras enfermedades con síntomas similares. Posteriormente se podrá llevar a cabo pruebas adicionales, entre las cuales se encuentran pruebas de función pulmonar, pruebas de esfuerzo y pruebas sanguíneas.

ECG (electrocardiograma)	La medición del pulso puede servir para determinar si sufre alguna dolencia cardíaca. Si sufre hipertensión arterial pulmonar, el ECG pondrá de manifiesto posibles problemas en el lado derecho del corazón.
Radiografía de tórax	Una radiografía torácica mostrará si el costado derecho del corazón o sus arterias pulmonares son más grandes de lo habitual. También puede ayudar a descartar otras enfermedades pulmonares y cardíacas.

Ecografía	Por medio de esta prueba el médico puede obtener una imagen en movimiento de su corazón a partir de ondas de sonido proyectadas sobre su corazón. Podrá determinar su tamaño y su forma y evaluar si funciona correctamente, así como calcular la presión arterial en las arterias pulmonares. La ecografía es una importante prueba de discriminación cuando se sospecha la existencia de HAP y puede proporcionar una idea de la gravedad del problema.
Cateterismo cardíaco derecho	Esto es esencial para confirmar el diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar, dado que proporciona una medición muy exacta de la presión sanguínea en el lado derecho del corazón y en las arterias pulmonares. También permite al médico comprobar si el lado derecho de su corazón está bombeando la sangre de forma adecuada. La presión sanguínea media de las arterias pulmonares de una persona en reposo es de 14 mmHg. Sin embargo, en la HAP supera los 25 mmHg.

## ▶ Tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar

Aunque la hipertensión arterial pulmonar es incurable, durante la década pasada se han hecho grandes avances en la comprensión de la enfermedad, lo cual ha redundado en mejoras sustanciales en el tratamiento. Hoy día el tratamiento permite practicar ejercicio de manera más prolongada y mejorar la calidad de vida en general.

La mayoría de los tratamientos con fármacos tienen como propósito detener o reducir los procesos que bloquean las arterias pulmonares y producen un aumento en la presión. Diferentes tratamientos pueden ayudar a diferentes personas y continuamente se están desarrollando y probando nuevos fármacos. Los médicos a veces prescriben dos o incluso tres de los fármacos que figuran a continuación si los síntomas no mejoran lo suficiente con el uso de un solo fármaco.

Anticoagulantes	Es posible que en el tratamiento básico de la hipertensión arterial pulmonar le sean recetados unos fármacos denominados anticoagulantes que reducirán el riesgo de coágulos sanguíneos en las arterias pulmonares.
Bloqueadores del canal de calcio	Hay un pequeño porcentaje de afectados por la hipertensión arterial que responden positivamente al tratamiento con bloqueadores del canal de calcio. El médico podrá determinarlo tras un cateterismo del lado derecho del corazón. Los bloqueadores del canal de calcio contribuyen a relajar los músculos de los vasos sanguíneos, lo cual aumentará el riego sanguíneo y de oxígeno al corazón y reducirá su esfuerzo.
Terapia con prostaciclina	La prostaciclina tiene el efecto de ensanchar las arterias pulmonares y prevenir la formación de coágulos de sangre. Por desgracia, la prostaciclina administrada en comprimidos – como el beraprost – no es demasiado eficaz, por lo que es preciso llevar a cabo el tratamiento con métodos alternativos: La prostaciclina intravenosa (IV) se denomina epoprostenol. Este puede introducirse en las venas por medio de una bomba y es el principal tratamiento para los casos más graves de hipertensión arterial pulmonar. Para que el epoprostenol sea eficaz debe ser administrado de forma continua. Dado que administrar epoprostenol de forma intravenosa puede ser bastante complicado, se ha desarrollado una versión que puede administrarse bajo la piel (“subcutáneamente”) y que recibe el nombre de treprostinil. Se ha desarrollado una modalidad de prostaciclina que se puede inhalar por medio de un nebulizador. Este sistema es más fácil de utilizar y actúa directamente sobre los pulmones: se llama iloprost y normalmente es preciso administrarlo seis veces al día. El treprostinil inhalado está autorizado actualmente en Estados Unidos.
Antagonistas del receptor de la endotelina	Los antagonistas del receptor de la endotelina son otra forma importante de tratamiento. Estos comprimidos ayudan a ensanchar los vasos sanguíneos y reducen la formación de músculo en los vasos. En esta categoría se encuentran fármacos como el bosentán y el ambrisentán.
Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5	Los inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5, como el sildenafil, actúan ensanchando las arterias pulmonares. El sildenafil se administra por vía oral tres veces al día. Nuevos fármacos, como el tadalafil, están autorizados actualmente en los Estados Unidos y en Europa.
Transplante de pulmón	En ocasiones, si la terapia farmacológica no surte efecto, reemplazar uno de los pulmones –o ambos si es preciso– y el corazón con órganos de un donante sano puede resultar beneficioso para algunos pacientes.

## ▶ Vivir con una hipertensión arterial pulmonar

El hecho de que se le diagnostique una hipertensión arterial pulmonar no debe impedirle vivir una vida plena y activa, siempre y cuando no le produzca dolor o dificultades. Sin embargo, cuanto más graves sean los síntomas, más limitadas estarán sus actividades. Hay muchas cosas que pueden contribuir a aliviar los síntomas sin tan siquiera medicarse:

### Intente...

- Preparar comidas nutritivas bajas en sal.
- Controlar la ingesta de líquidos.
- Comer tres veces al día.
- Sentarse para comer y comer sin prisa.
- Cepillarse los dientes regularmente para evitar las infecciones.
- Planear pausas para descansar durante el día.
- Preparar y organizar su medicación.
- Llevar un diario de la medicación, de modo que tome los medicamentos en el momento adecuado.
- Asegurarse de que tiene medicamentos de sobra; nunca se sabe cuándo puede necesitarlos.
- Documentarse y conocer los nuevos tratamientos.
- Estar prevenido respecto a cualquier efecto adverso que pueda producir un medicamento nuevo.
- Llevar consigo los números de contacto de su equipo médico por si se produce una emergencia.
- Hacer los preparativos necesarios por adelantado si va a estar fuera de su domicilio.

### Evite...

- Altitudes elevadas.
- Alimentos precocinados.
- Tabaco y alcohol.
- Quedarse embarazada puesto que esto supone demasiado esfuerzo para su corazón.

Visite [www.european-lung-foundation.org](http://www.european-lung-foundation.org) para consultar enlaces útiles sobre la HAP.



EUROPEAN  
LUNG FOUNDATION

La fundación ELF es el portavoz de la Sociedad Respiratoria Europea (European Respiratory Society, ERS), una fundación médica sin ánimo de lucro con más de 10.000 miembros en más de 100 países. La fundación ELF está dedicada a la salud pulmonar en toda Europa y aúna los esfuerzos de los médicos especialistas europeos para ofrecer información a los pacientes y para alertar a la sociedad sobre las enfermedades respiratorias.

Este material ha sido compilado con ayuda del experto en HAP de ERS, el Prof. Marc Humbert y el Dr. Dermot O'Callaghan. Algunas imágenes son cortesía del ilustrador médico, Patrick J. Lynch.