

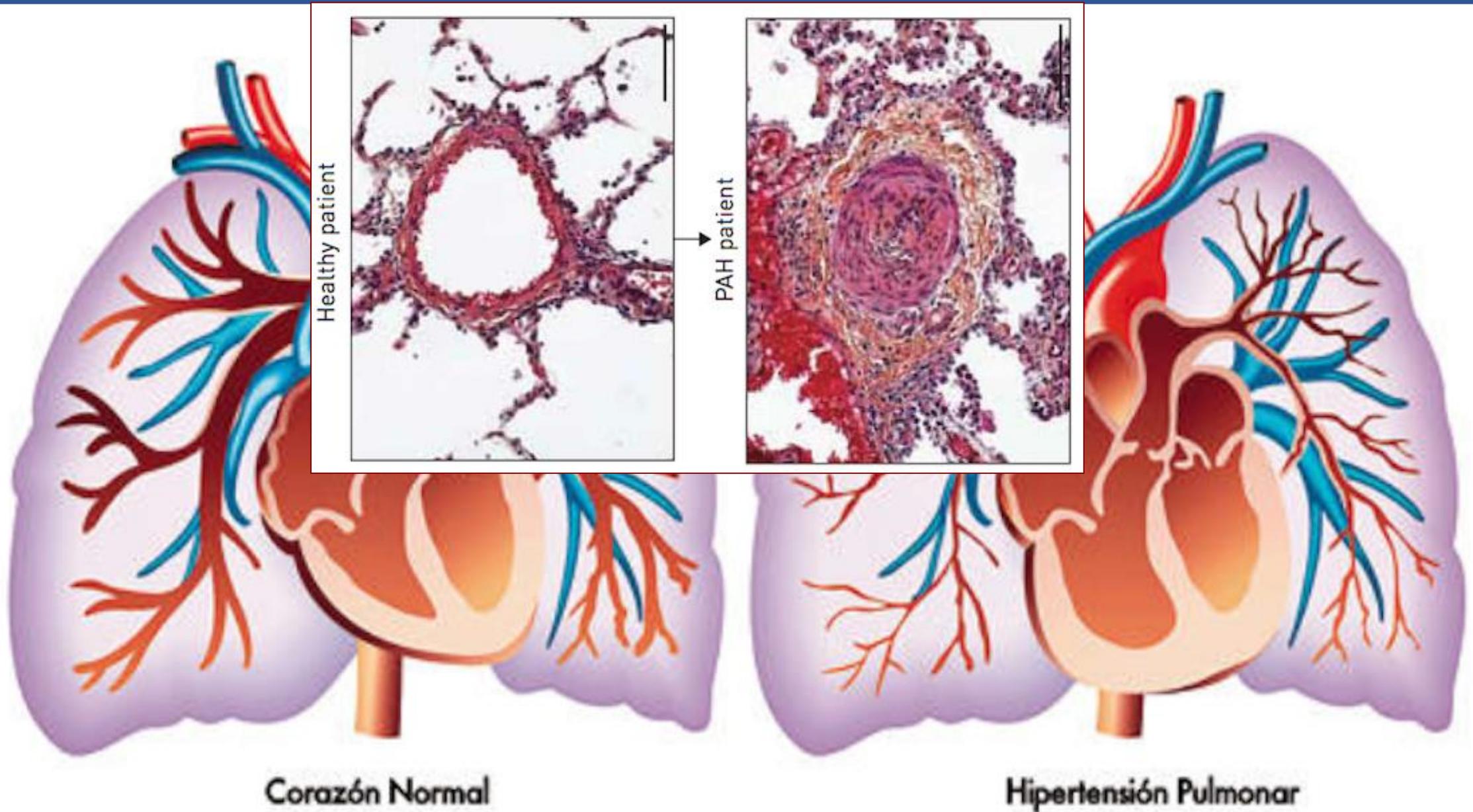
Hipertensión Arterial Pulmonar

Dra. María Lázaro Salvador
Hospital Virgen de la Salud
Toledo

Índice

- ¿Qué es la HAP?
- Epidemiología y pronóstico
- Clasificación
- Diagnóstico
- Estratificación riesgo
- Tratamiento HAP

¿Qué es la HAP?



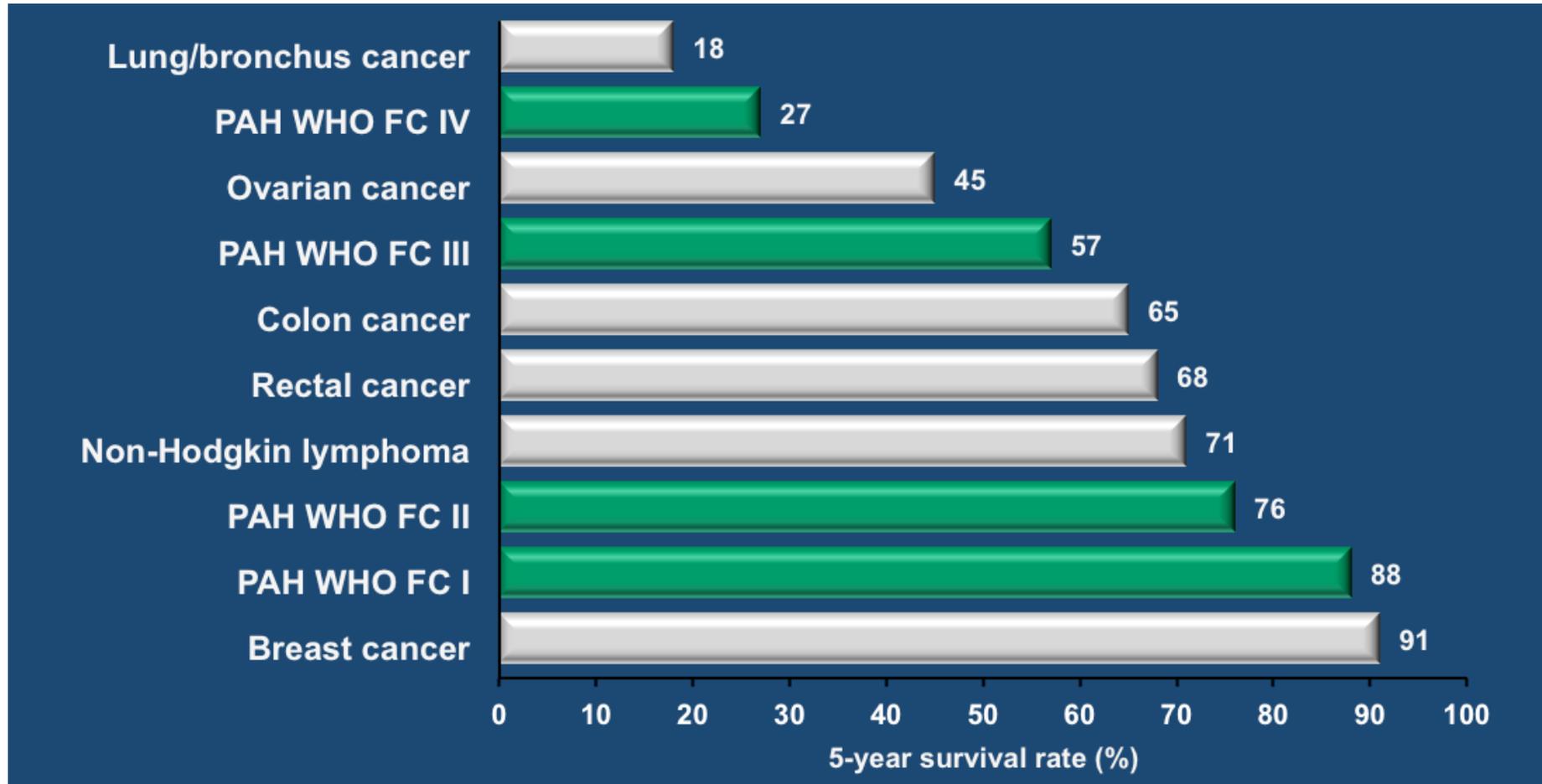
Epidemiología

- **Incidencia:** 1,1-7,6 por millón adultos/año
- **Prevalencia:** 6,6-26,0 por millón de adultos

- Afecta más a mujeres (doble - triple)

- Edad ya no tan joven...

Pronóstico



Farber, HW, et al. Chest 2015

Siegel R, et al. Ca Cancer J Clin 2015; 65:5-29.

Clasificación

1 PAH

- 1.1 Idiopathic PAH
- 1.2 Heritable PAH
- 1.3 Drug- and toxin-induced PAH (table 3)
- 1.4 PAH associated with:
 - 1.4.1 Connective tissue disease
 - 1.4.2 HIV infection
 - 1.4.3 Portal hypertension
 - 1.4.4 Congenital heart disease
 - 1.4.5 Schistosomiasis
- 1.5 PAH long-term responders to calcium channel blockers (table 4)
- 1.6 PAH with overt features of venous/capillaries (PVOD/PCH) involvement (table 5)
- 1.7 Persistent PH of the newborn syndrome

2 PH due to left heart disease

- 2.1 PH due to heart failure with preserved LVEF
- 2.2 PH due to heart failure with reduced LVEF
- 2.3 Valvular heart disease
- 2.4 Congenital/acquired cardiovascular conditions leading to post-capillary PH

3 PH due to lung diseases and/or hypoxia

- 3.1 Obstructive lung disease
- 3.2 Restrictive lung disease
- 3.3 Other lung disease with mixed restrictive/obstructive pattern
- 3.4 Hypoxia without lung disease

4 PH due to pulmonary artery obstructions (table 6)

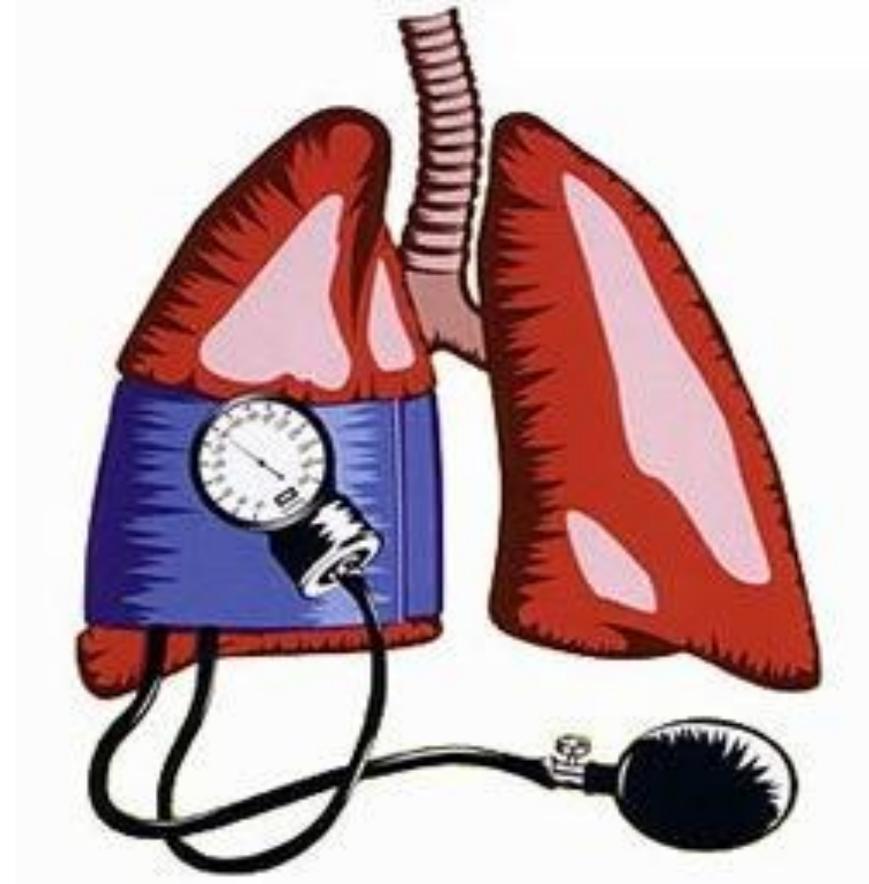
- 4.1 Chronic thromboembolic PH
- 4.2 Other pulmonary artery obstructions

5 PH with unclear and/or multifactorial mechanisms (table 7)

- 5.1 Haematological disorders
- 5.2 Systemic and metabolic disorders
- 5.3 Others
- 5.4 Complex congenital heart disease

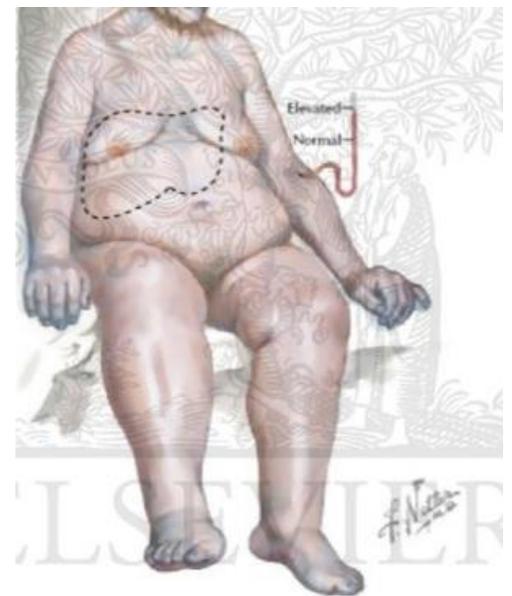
Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. Gérald Simonneau et al. ERJ 2019; 53: 1801913; DOI: [10.1183/13993003.01913-2018](https://doi.org/10.1183/13993003.01913-2018)

Diagnóstico

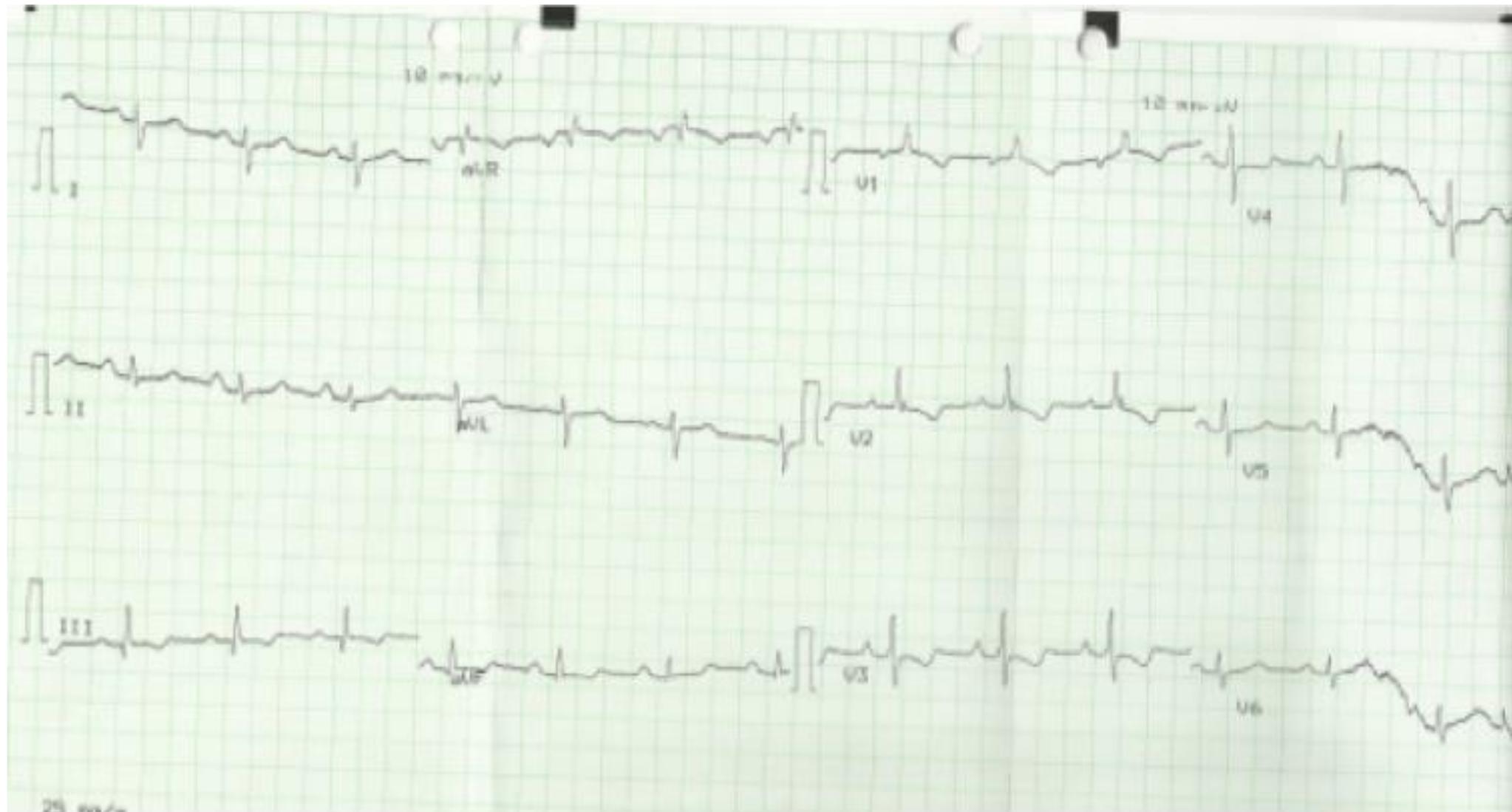


*Diagnosis of pulmonary hypertension. Adaani Frost et al.
ERJ 2019; 53: 1801904; DOI: [10.1183/13993003.01904-2018](https://doi.org/10.1183/13993003.01904-2018)*

Diagnóstico



Diagnóstico

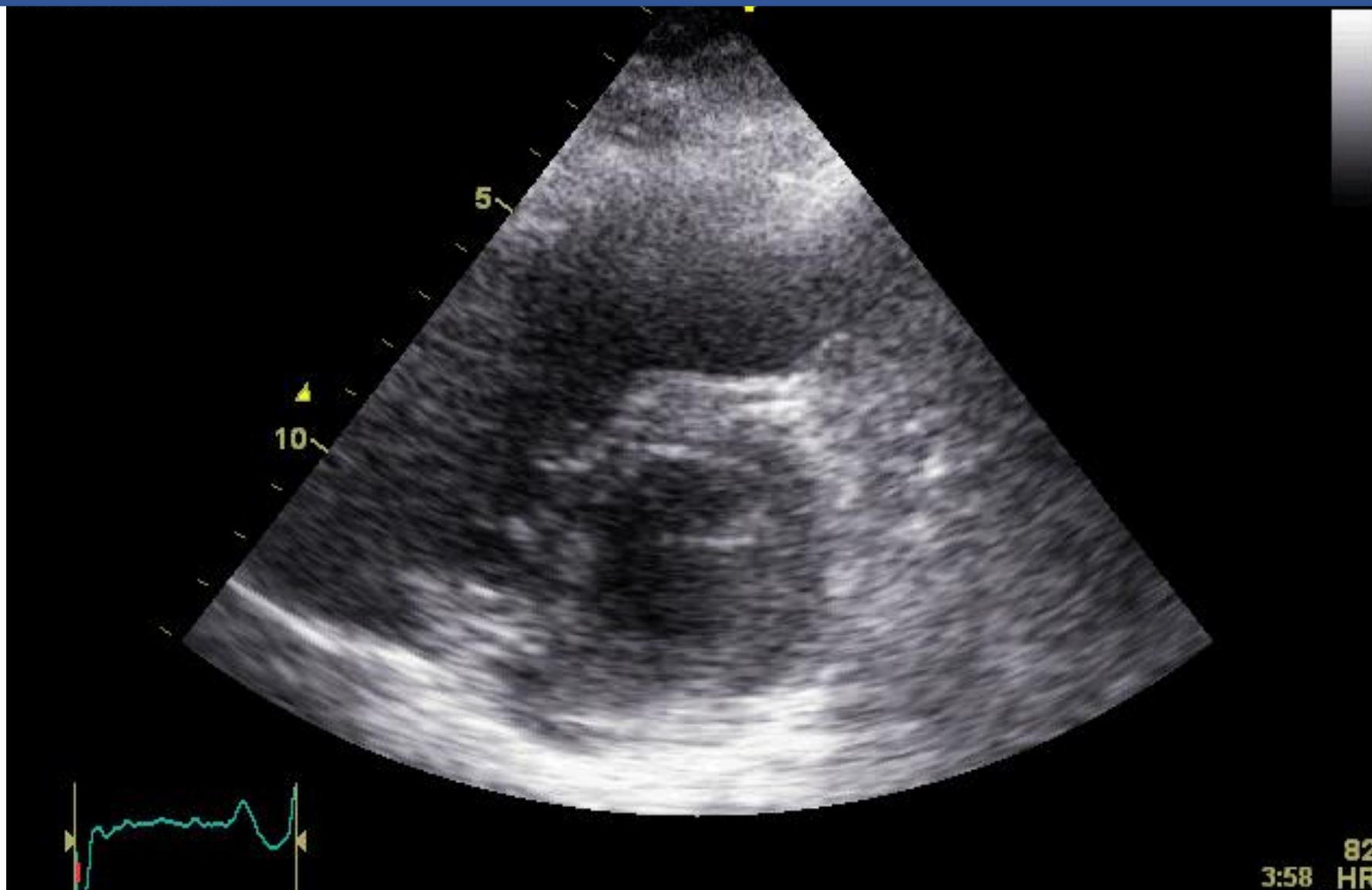


Diagnóstico

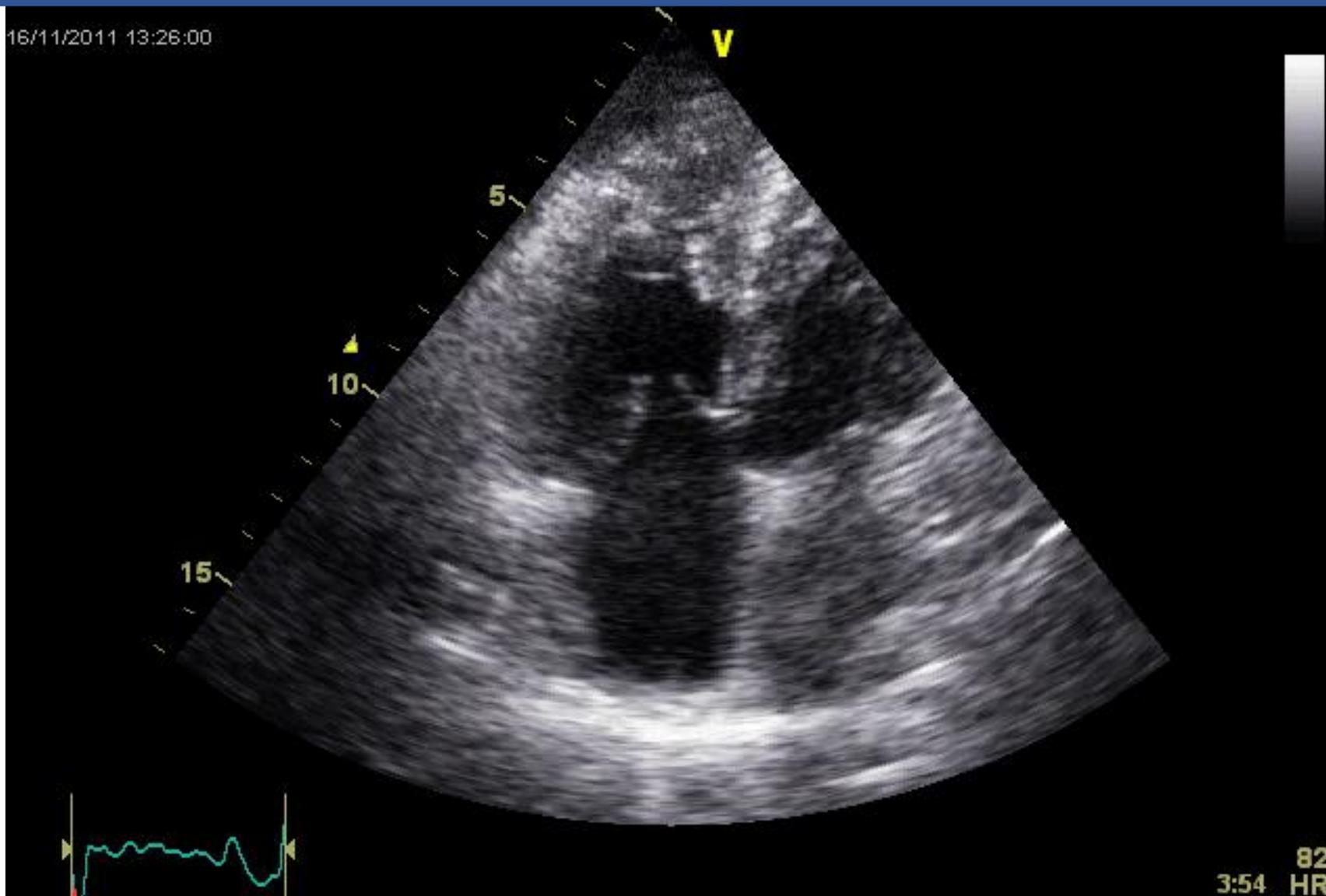
00.01.1956



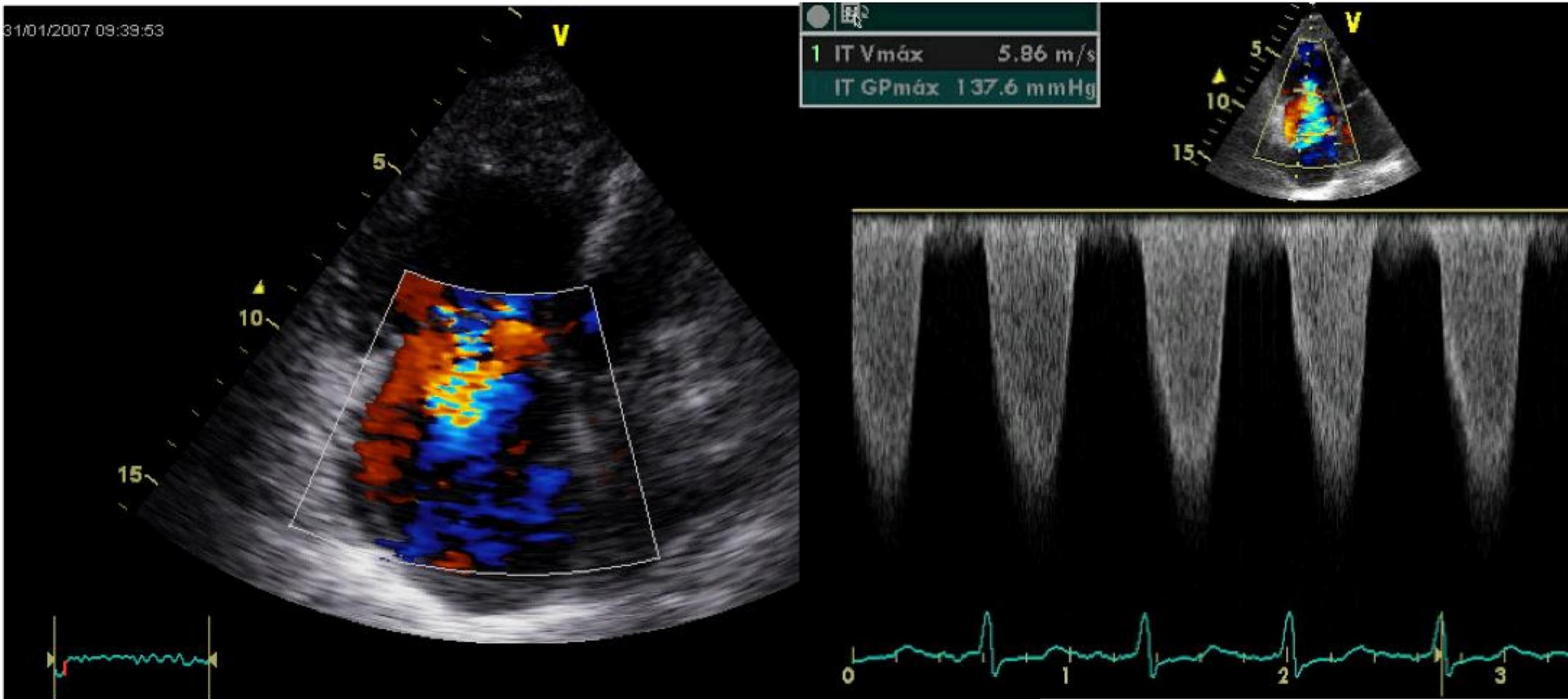
Diagnóstico



Diagnóstico

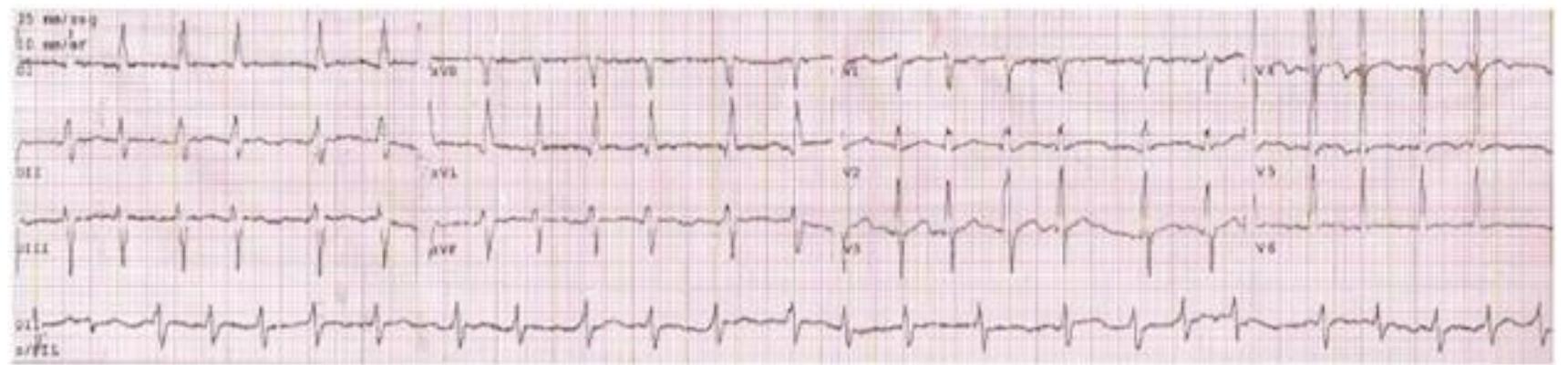
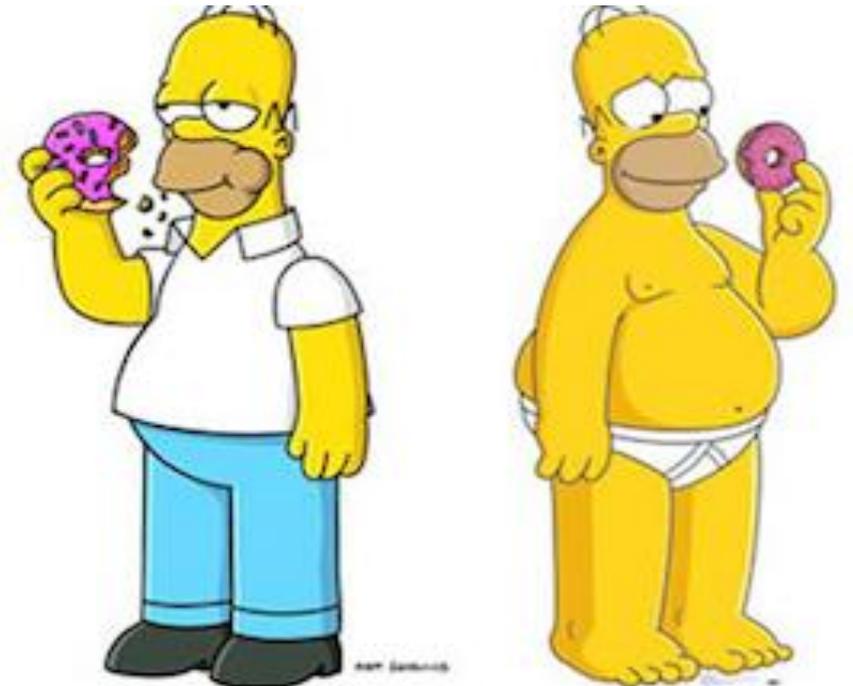
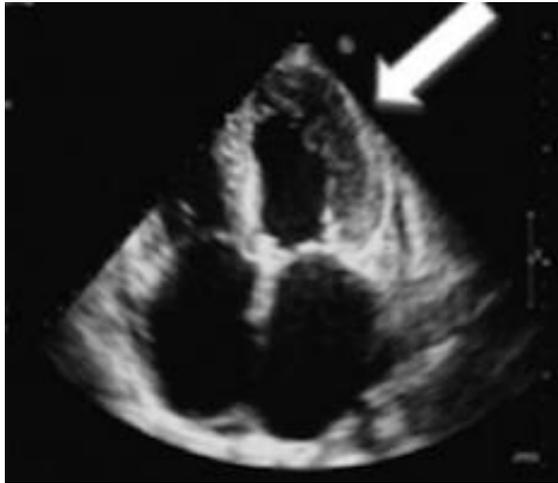


Diagnóstico



Diagnóstico diferencial

- HP grupo 2: PCP elevada



Diagnóstico diferencial

RIGHT HEART

Pulmonary Circuit

LEFT HEART

RA

TV

RV

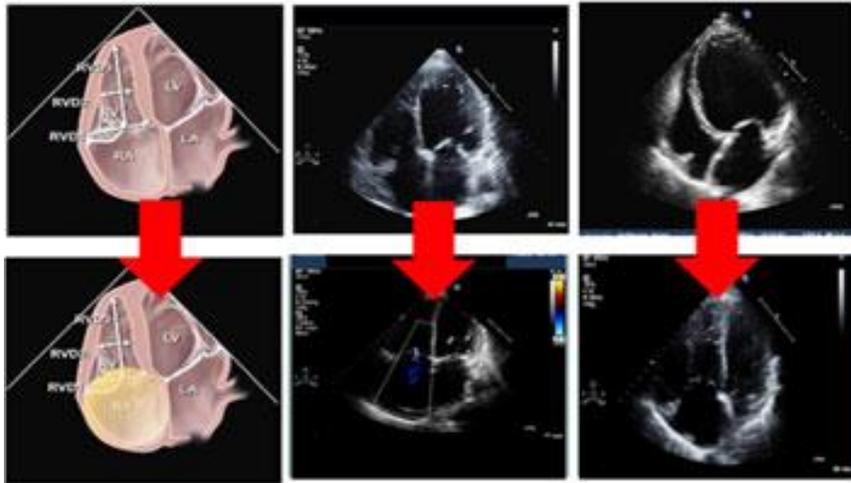
PA Compliance ↓

PVR ↑

LA

MV

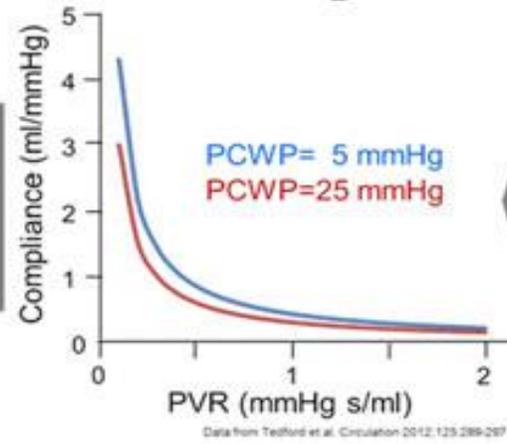
LV



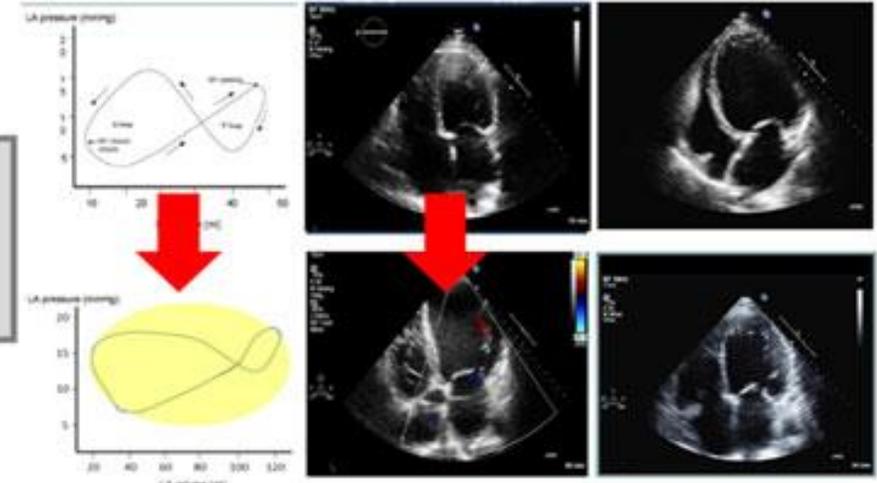
RA Dilatation

Functional TR

RV Dysfunction



PA / RV Uncoupling



LA Dysfunction

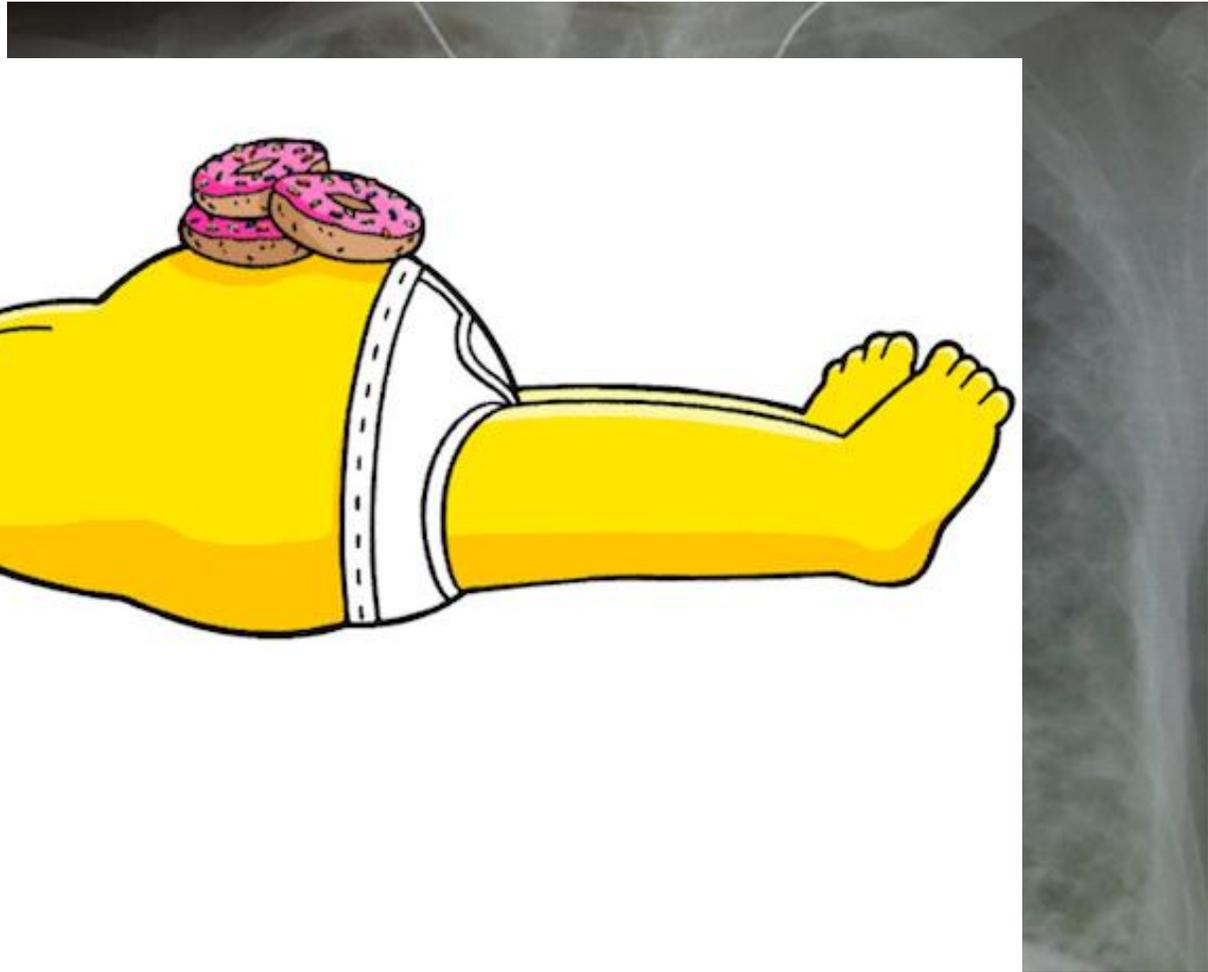
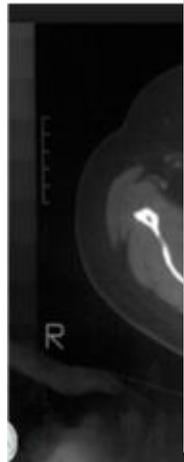
Functional MR

HFrEF
HFpEF

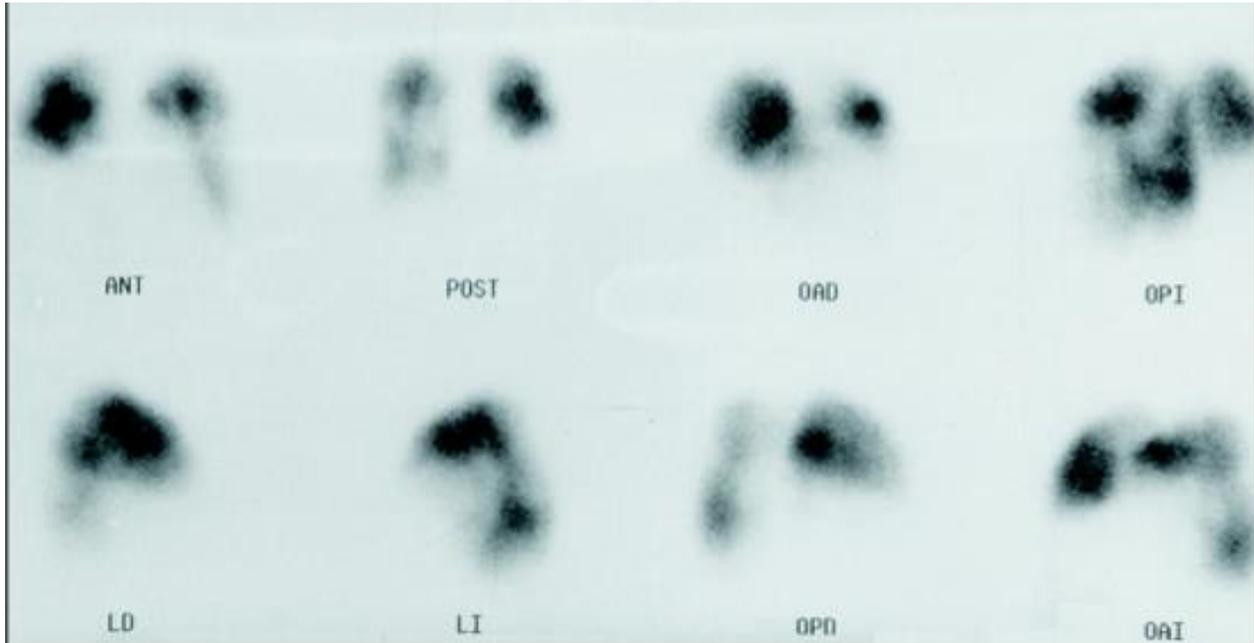
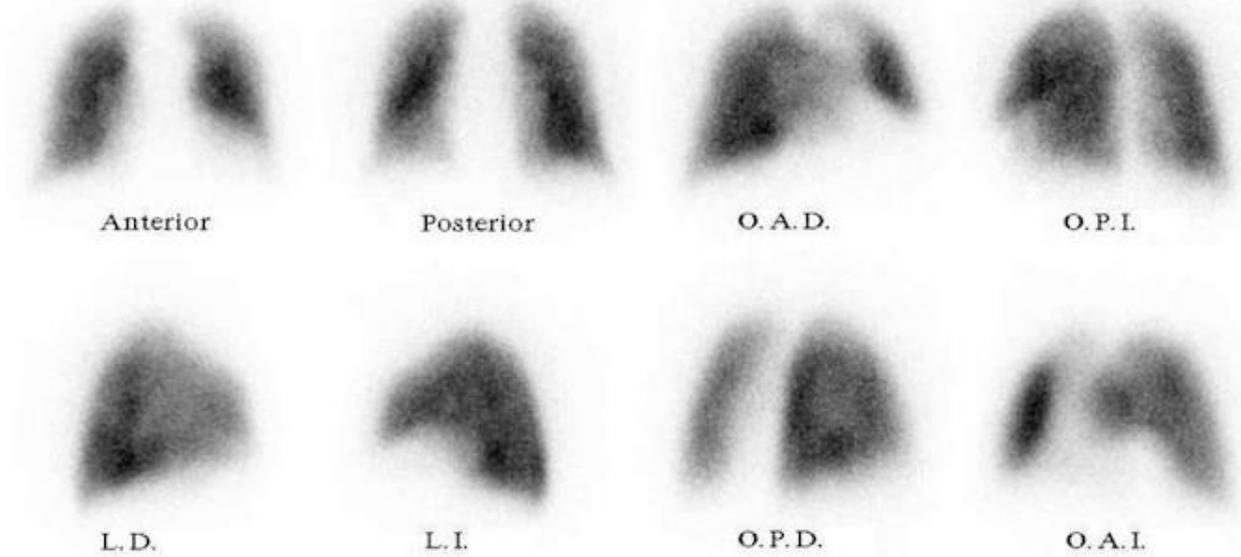
Pathophysiological Sequence: Backward Transmission

Diagnóstico diferencial

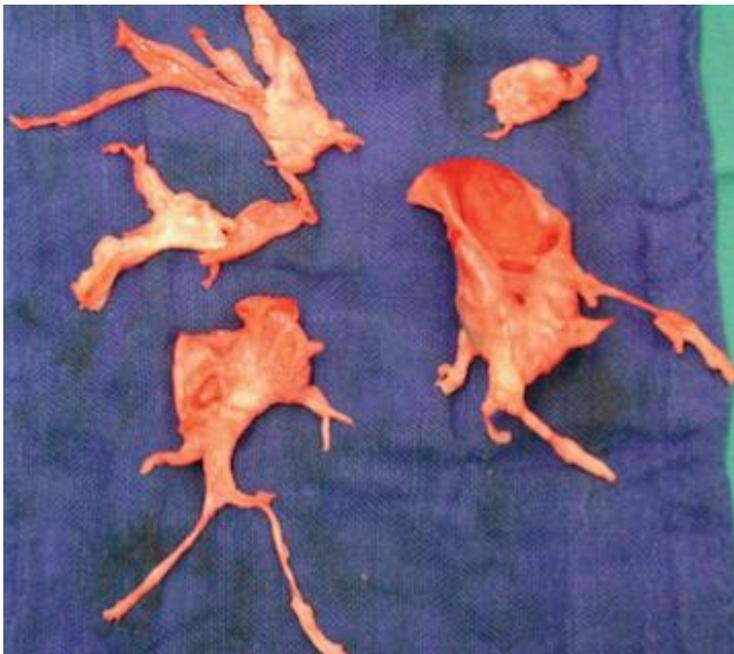
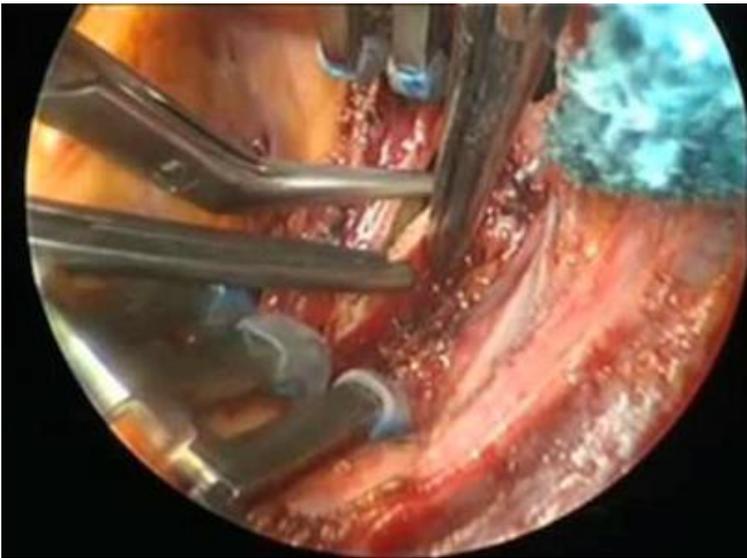
3: Hipoxia



Diagnóstico

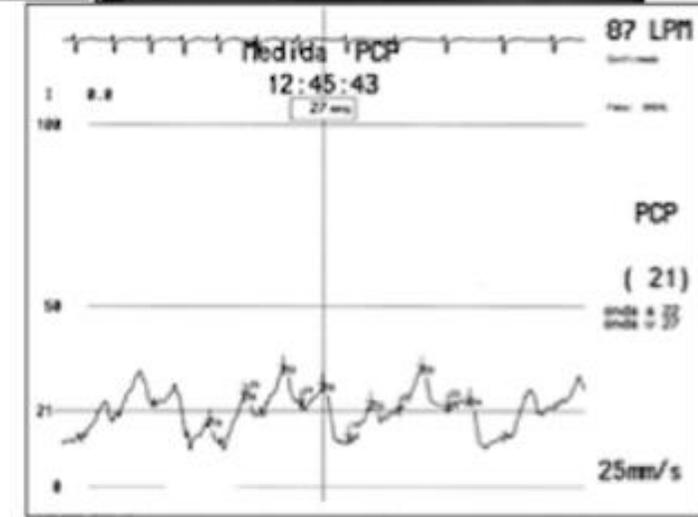
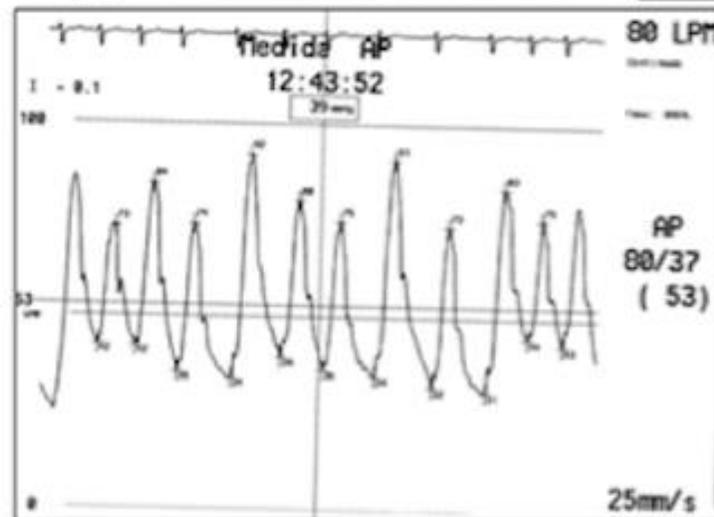
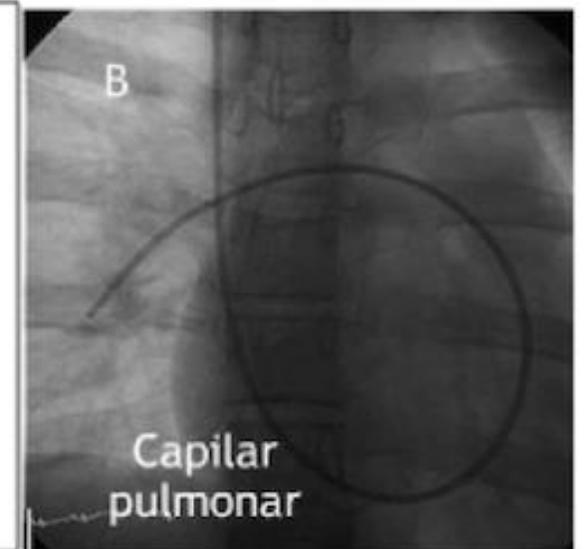
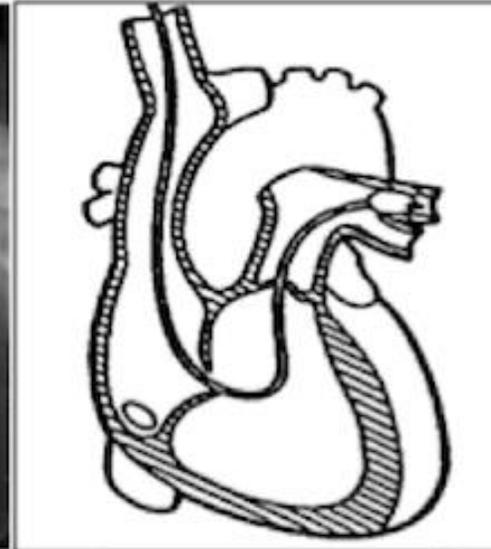
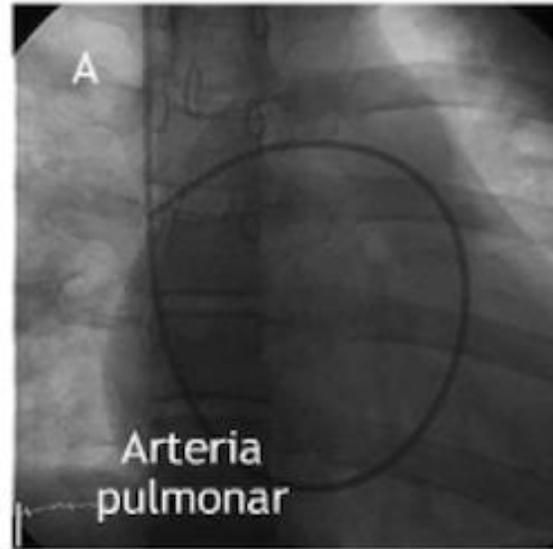


HP Tromboembólica Crónica = HPTEC

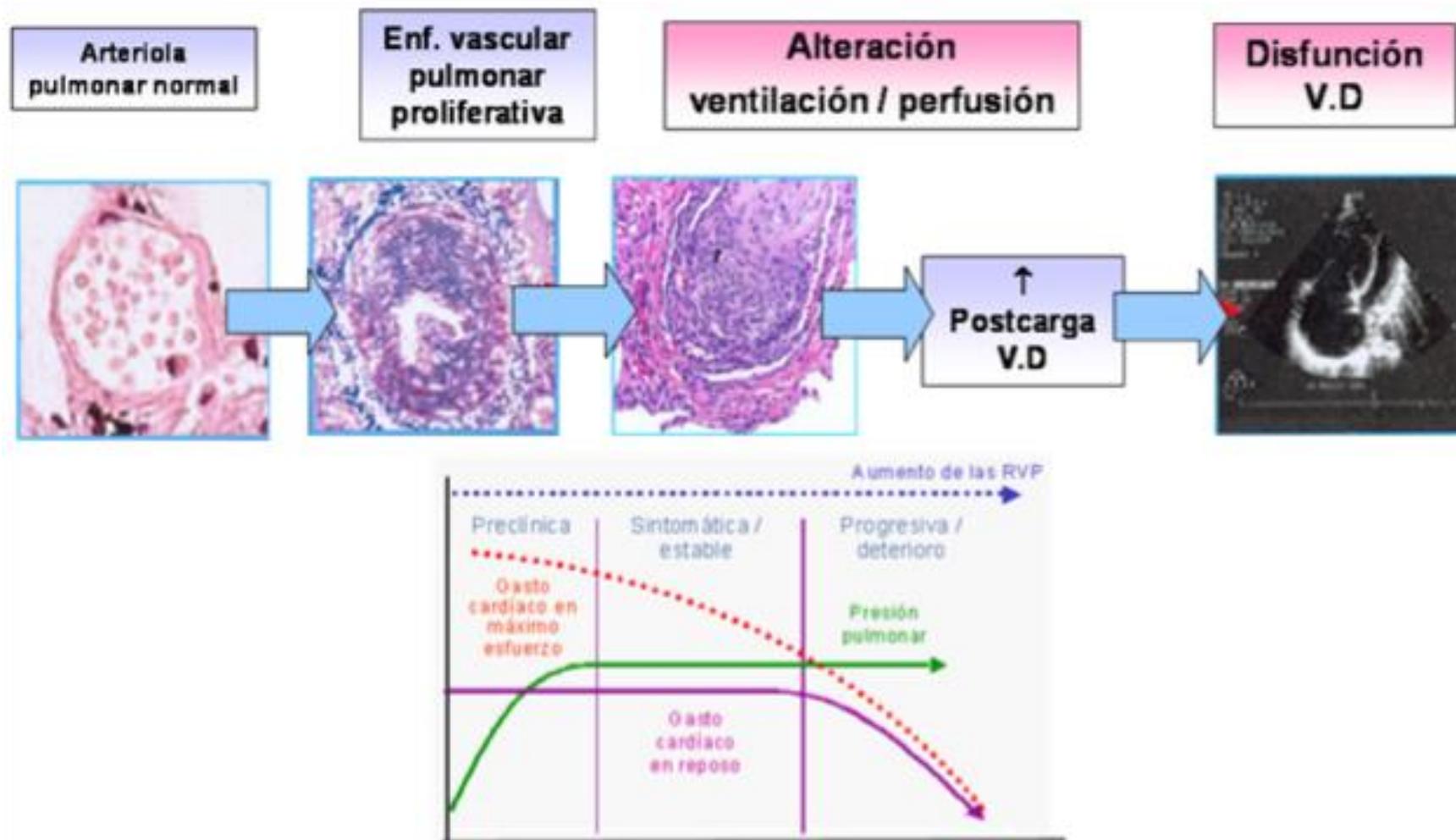


Confirmación diagnóstica. Nueva definición hemodinámica

- PAPm > **20** mmHg
(valor normal +
- PCP < 15 mmHg
- RVP > **3** UW



Historia Natural



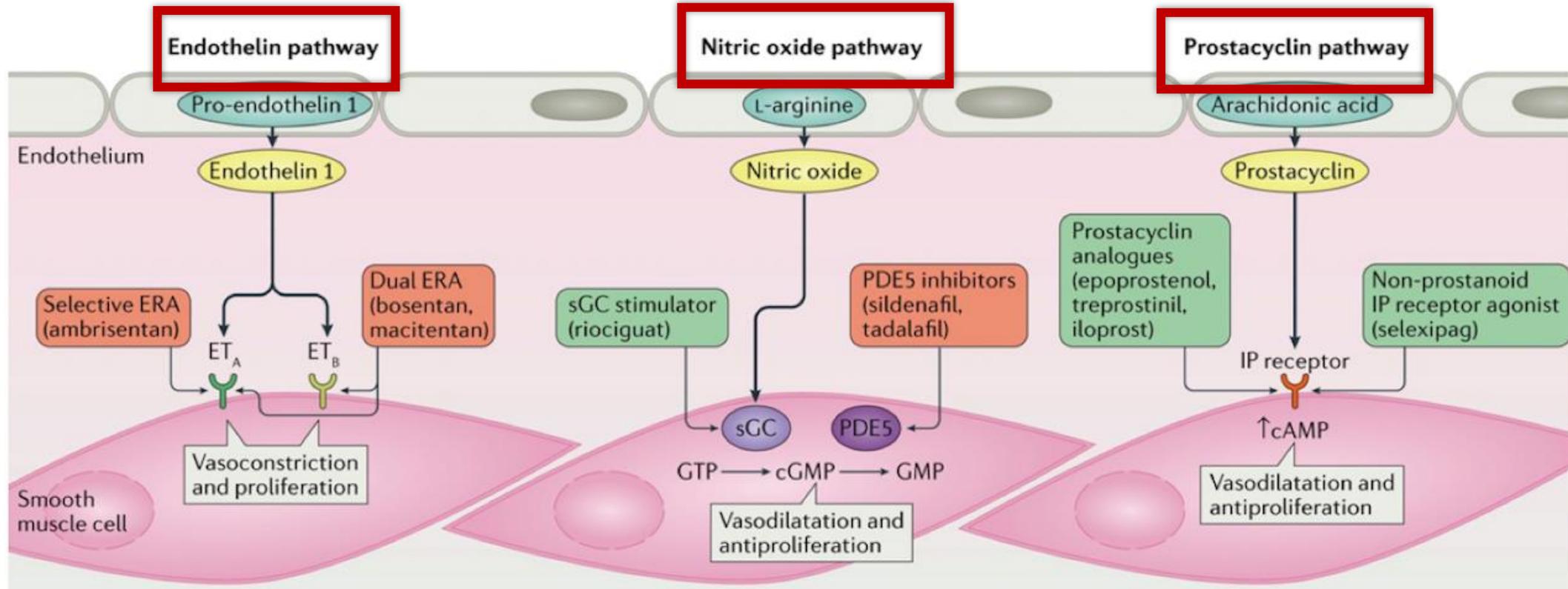
Friedman EB (2006). Classification and prognosis of pulmonary arterial hypertension. In Mandel J and Taichman D (Eds.) Pulmonary vascular disease p66-82. Philadelphia, PA: Saunders Elsevier.

Estratificación del riesgo

Determinantes del pronóstico ^a (mortalidad estimada a 1 año)	Riesgo bajo <5%	Riesgo intermedio 5-10%	Riesgo alto >10 %
Signos clínicos de insuficiencia cardíaca derecha	Ausentes	Ausentes	Presentes
Progresión de los síntomas	Sin progresión	Progresión lenta	Progresión rápida
Síncope	No	Síncope ocasional	Síncope repetido
Clase funcional OMS	I, II	III	IV
TM6M	> 440 m	165 - 440 m	< 165 m
Prueba de esfuerzo cardiopulmonar	Consumo pico O ₂ >15 ml/min/kg (>65% predicho) Pendiente VE/VCO ₂ <36	Consumo pico O ₂ 11-15 ml/min/kg (35-65% predicho) Pendiente VE/VCO ₂ 36-44,9	Consumo pico O ₂ <11 ml/min/kg (<35% predicho) Pendiente VE/VCO ₂ ≥45
Valores plasmáticos de NT-proBNP	BNP <50 ng/l NT-proBNP <300 ng/ml	BNP 50-300 ng/l NT-proBNP 300-1400 ng/l	BNP >300 ng/l NT-proBNP >1400 ng/l
Imagen (ecocardiografía y RMC)	Área AD <18 cm ² Ausencia de derrame pericárdico	Área AD 18-26 cm ² Ausencia o mínimo derrame pericárdico	Área AD >26 cm ² Derrame pericárdico
Hemodinámica	PAD <8 mmHg IC ≥2,5 l/min/m ² SvO ₂ >65%	PAD 8-14 mmHg IC 2,0-2,4 l/min/m ² SvO ₂ 60-65%	PAD >14 mmHg IC <2,0 l/min/m ² SvO ₂ <60%

*Galiè N, et al.
Eur Heart J 2016;37:67-119*

Tratamiento



Lau EMT et al. Nat Rev Cardiol 2017

Tratamiento

Prostanoides

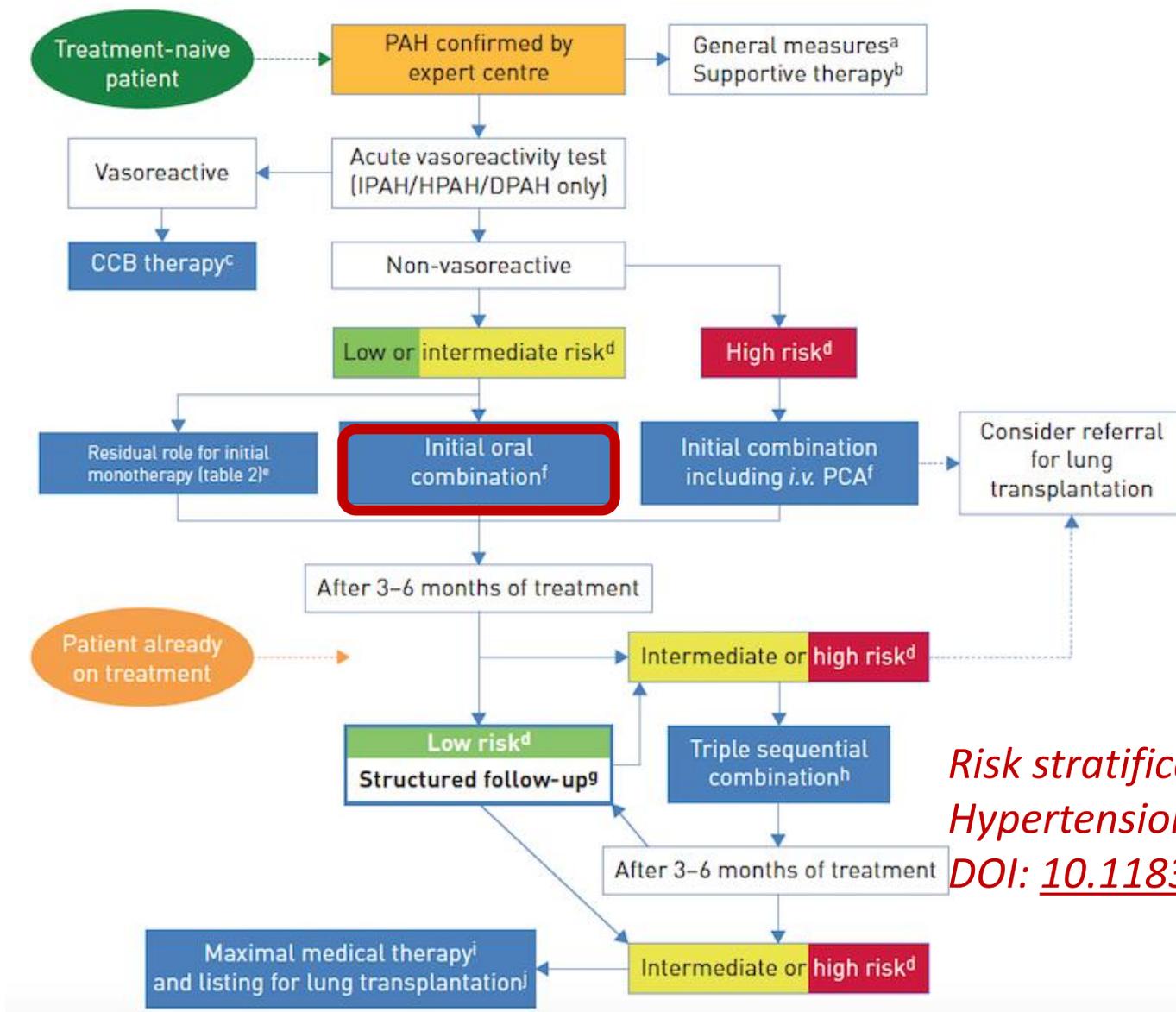
Agonista receptores IP
de la Prostaciclina



UPTRAVI is available in the following dosage strengths:

 2 200 microgram	 4 400 microgram	 6 600 microgram	 8 800 microgram
 10 1000 microgram	 12 1200 microgram	 14 1400 microgram	 16 1600 microgram

Tratamiento



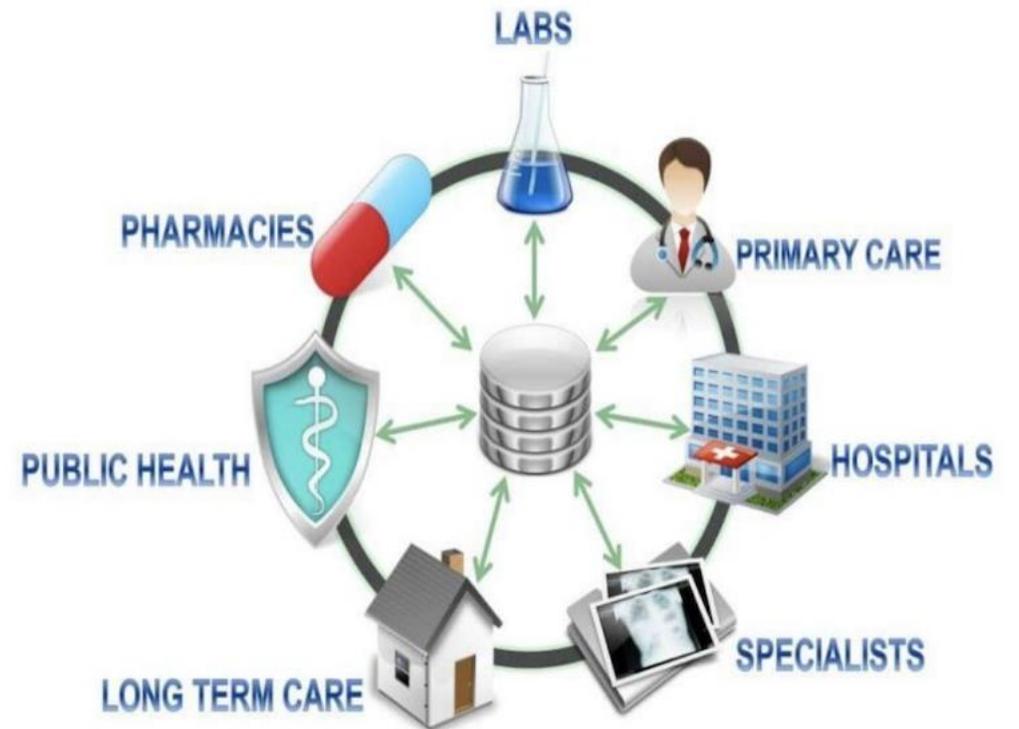
Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial Hypertension. Nazzareno Galiè, ERJ 2019; 53: 1801889; DOI: [10.1183/13993003.01889-2018](https://doi.org/10.1183/13993003.01889-2018).

Tratamiento



Tratamiento

- Trabajo en red
- Centro de Referencia:
 - Experiencia
 - Recursos técnicos y humanos
- Centro intermedio:
 - Menos recursos
 - Necesidad de apoyo a pacientes y profesionales



Mensajes a recordar

- HAP enfermedad rara, grave, progresiva, incurable
- El correcto diagnóstico es fundamental
- Tratamiento agresivo desde diagnóstico
- Seguimiento estrecho: Estratificación riesgo
- Los pacientes necesitan apoyo más allá de los





GRUPOOAT

#IXJornadasAdherencia



“Un compromiso de todos, un objetivo común”

Programa de Soporte a Pacientes con Hipertensión Pulmonar

Más allá del medicamento...

Dr. Uriel García Ibarz

Director Médico

AOP Orphan Pharmaceuticals Iberia

Cuidado y atención centrada en el paciente/familia

- **Fomenta** colaboración activa y toma de decisiones compartida entre pacientes, familias y proveedores para diseñar y administrar un plan de atención integral y personalizado.
- **Representa un cambio** en los roles tradicionales de los pacientes y sus familias de uno de "recibidor de órdenes" pasivo a uno de "miembro del equipo" activo.
- **Principios básico** : "los pacientes saben mejor cómo sus proveedores de salud satisfacen sus necesidades".
- Se realiza de varias maneras, en una **variedad de entornos de atención médica**, desde atención familiar y proveedores especializados hasta proveedores de atención aguda, de emergencia y **crónica a largo plazo**.

Patient-Centered Care



NEJM Catalyst (catalyst.nejm.org) © Massachusetts Medical Society

Patient-Centered Care: Patient at heart of care continuum.
Patient goals & values top priority. Family involved at every stage.

Importancia de la adherencia

“La Adherencia al Tratamiento : grado de coincidencia entre el comportamiento del paciente y las recomendaciones de los profesionales de la Salud que le atienden, en referencia a la toma de medicación , seguimiento de la dieta y cambios en el estilo de vida”

Objetivo esencial: Paciente/Cuidador/Familia más activos : mejoría en abordaje del paciente crónico

Objetivos deseables:

- Mejorar resultados en salud
- Aumentar calidad de vida y evitar cambios en tratamientos
- Reducir carga asistencial, etc
- **Factores que influyen en la Adherencia:**
- Socioeconómicos
- Asistencia Sanitaria
 - Tiempo de consultas, sobrecarga de los profesionales, etc
- Enfermedad: gravedad, evolución , conocimiento de la enfermedad, etc

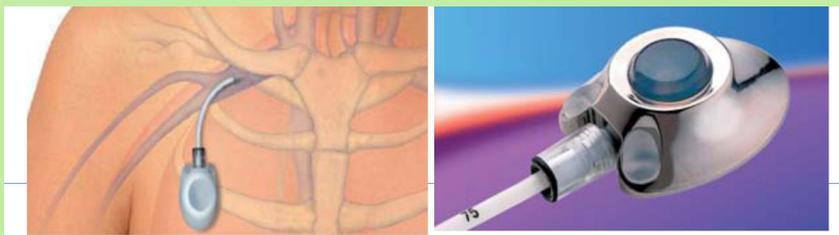
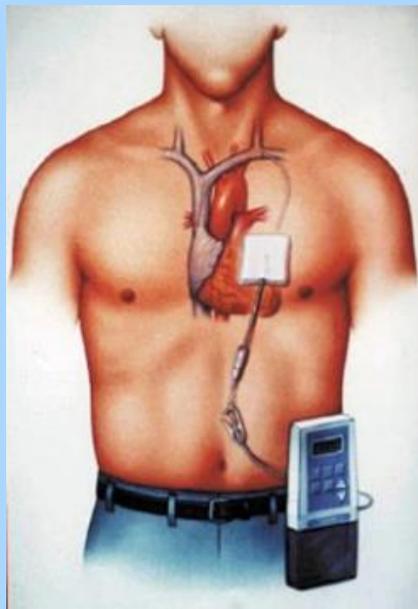
- → **Tratamiento: complejidad , duración, vía de administración, cambios, eficacia, efectos adversos...**
- Paciente: actitud , expectativas, baja motivación , estrés, olvidos.....



Hipertensión Arterial Pulmonar: una enfermedad compleja.....



...con manejo y tratamientos complejos....



¿Qué dicen los expertos?

Artículo especial

Este artículo completo solo se encuentra disponible en versión electrónica: www.revespcardiol.org

Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar



Grupo de Trabajo Conjunto para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar de la Sociedad Europea de Cardiología (ESC) y la *European Respiratory Society* (ERS)

Aprobada por la *Association for European Paediatric and Congenital Cardiology* (AEPC) y la *International Society for Heart and Lung Transplantation* (ISHLT)

6.3. Tratamiento

El tratamiento de los pacientes con HAP ha evolucionado progresivamente en la última década, a la vez que ha aumentado su complejidad y la evidencia de su eficacia¹⁴⁶⁻¹⁴⁸. No se puede considerar el proceso de tratamiento de los pacientes con HAP una mera prescripción de fármacos, sino una estrategia compleja que incluye la evaluación inicial de la gravedad de la enfermedad y la posterior respuesta al tratamiento.

La estrategia actual para el tratamiento de los pacientes con HAP se puede dividir en 3 pasos fundamentales¹⁴⁹:

1. El enfoque inicial incluye medidas generales (actividad física y rehabilitación supervisada, embarazo, anticoncepción, terapia hormonal posmenopáusica, cirugía electiva, prevención de infecciones, apoyo psicosocial, adherencia a los tratamientos, asesoramiento genético y desplazamientos), terapia de apoyo (anti-coagulantes orales, diuréticos, O₂, digoxina), derivación del paciente a un centro especializado y pruebas de vasorreactividad aguda para la indicación de tratamiento indefinido con BCC.

6.3.1. Medidas generales

Los pacientes con HAP requieren asesoramiento específico sobre las actividades de la vida diaria y deben adaptarse a la incertidumbre que conlleva una enfermedad crónica grave que puede poner en peligro su vida. El diagnóstico suele producir cierto grado de aislamiento social¹⁵⁰. Animar a los pacientes y sus familias a formar parte de grupos de apoyo puede tener efectos positivos a la hora de abordar la enfermedad y ganar seguridad y una perspectiva positiva frente a ella.

6.3.1.5. Apoyo psicosocial

La HP es una enfermedad que tiene un impacto importante en aspectos psicológicos, sociales (incluidos los financieros), emocionales y espirituales de los pacientes y sus familias¹⁶⁸. Los equipos encargados de estos pacientes deben tener habilidades y experiencia en la evaluación y el manejo de este tipo de problemas, y acceso a profesionales de otras disciplinas relevantes, como psiquiatría, psicología clínica y asuntos sociales, para los pacientes con problemas graves. Los grupos de apoyo a los pacientes también desempeñan un papel importante y se debe aconsejar a los pacientes que se unan a ellos.

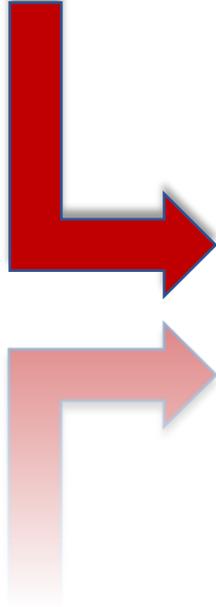
La HP es una enfermedad que puede limitar la vida de manera importante. Por ello, además del apoyo psicológico y social, es preciso planificar con antelación otras medidas de atención, como la derivación del paciente a un servicio de cuidados paliativos cuando sea necesario.

6.3.1.6. Adherencia a los tratamientos

Es necesario supervisar periódicamente la adherencia a los tratamientos debido a la complejidad de los tratamientos para la HAP y la posibilidad de que el régimen de tratamiento sea reducido o modificado por decisión espontánea del paciente o por consejo de médicos sin experiencia en este campo.



¿Ser o no Ser Centro de referencia?



He ahí la cuestión....? ¿Cómo podemos ayudar?

12.1. Instalaciones y experiencia requeridos para un centro de referencia

- Los centros de referencia prestarán atención médica por medio de un equipo interprofesional que como mínimo estará formado por⁴⁵¹⁻⁴⁵⁶:
 - Dos médicos especialistas (normalmente de cardiología o neumología) con experiencia e interés en HP, con sesiones clínicas/consulta dedicadas a la HP para pacientes ambulatorios y hospitalizados, y reuniones de un equipo multidisciplinario.
 - Personal de enfermería especializado.
 - Un radiólogo con experiencia en imagen de HP.
 - Un cardiólogo o especialista en HP con experiencia en ecocardiografía.
 - Un cardiólogo o especialista en HP con experiencia en CCD y pruebas de vasorreactividad.
 - Acceso a asistencia psicológica y social.
 - Un sistema de guardias completo y competente.
- Los centros de referencia deben tener acceso a los siguientes servicios:
 - Una sala hospitalaria dotada de personal con experiencia en HP.
 - Una unidad de terapia intensiva con experiencia adecuada.
 - Un servicio ambulatorio especializado.
 - Asistencia de emergencia.
 - Exploraciones diagnósticas que incluyan ecocardiografía, TC, gammagrafía nuclear, RM, ultrasonografía, pruebas de esfuerzo, pruebas de la función pulmonar y laboratorio de cateterismos.
 - Acceso a la gama completa de fármacos específicos para HAP y HPTC disponibles en su país.
- Los centros de referencia deben establecer una red de atención (que incluya criterios de referencia, protocolos de derivación de pacientes y protocolos de manejo clínico) con otros servicios que no necesariamente tienen que encontrarse en el mismo centro⁴⁵²:
 - Genética
 - Enfermedad del tejido conectivo
 - Planificación familiar
 - Enderterectomía pulmonar
 - Trasplante pulmonar
 - Cardiopatía congénita del adulto
- Los centros de referencia deberían implementar un programa de auditorías clínicas para verificar la adherencia a las guías y super-

visar los resultados clínicos, incluido el análisis de la supervivencia. Las auditorías también deben incluir la comparación de los resultados con otros centros en países donde exista más de un centro de referencia.

- Los centros de referencia deben participar en programas de investigación clínica colaborativa para el estudio de la HAP y la HPTC, que incluyan estudios clínicos de fase II y III.
- Los centros de referencia deben dar a conocer los criterios de referencia y proporcionar regularmente instrucción sobre todos los aspectos de la HP a los profesionales sanitarios implicados, sin olvidar la formación de médicos jóvenes.
- Los centros de referencia deberían participar en el desarrollo y la gestión de una red de centros en los países que cuenten con más de un centro de referencia.
- Los centros de referencia deberían mantener relaciones con las asociaciones de pacientes de HP nacionales o europeas.

Las recomendaciones para los centros de referencia en HP se recogen en la tabla 35.

Tabla 35

Recomendaciones para los centros de referencia en hipertensión pulmonar

Recomendaciones	Clase ^a	Nivel ^b
Se recomienda que los centros de referencia presten asistencia con un equipo multidisciplinario (cardiólogos y neumólogos, enfermera clínica especialista, radiólogos, apoyo psicológico y social, equipos de guardia apropiados)	I	C
Se recomienda que los centros de referencia tengan enlaces directos y protocolos de remisión rápida a otros servicios (como ETC, planificación familiar, EAP, trasplante pulmonar y cardiopatías congénitas del adulto)	I	C
Se considera que un centro de referencia debe seguir al menos a 50 pacientes con HAP o HPTC y debería recibir cada mes al menos a 2 pacientes con HAP o HPTC documentada nuevos	Ila	C
Se considera que un centro de referencia debe realizar cada año al menos 20 tests de vasodilatación a pacientes con HAPI, HAPH o HAPD	Ila	C
Los centros de referencia deben participar en investigación clínica cooperativa en HAP, incluidos ensayos clínicos en fases II y III	Ila	C

EAP: endarterectomía arterial pulmonar; ETC: enfermedad del tejido conectivo; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HAPD: hipertensión arterial pulmonar inducida por drogas o tóxicos; HAPH: hipertensión arterial pulmonar hereditaria; HAPI: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HPTC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica.

^aGrado de recomendación.

^bNivel de evidencia.

¿Cómo podemos ayudar?

Programas de Soporte/Apoyo a Pacientes (PSP)

- Los laboratorios, más allá del medicamento, podemos proporcionar una ayuda eficaz a los pacientes con HAP y los profesionales sanitarios , teniendo en cuenta todas sus necesidades y ofreciendo soluciones.
- AOP Orphan colabora en la puesta en marcha de Programas de Apoyo y Soporte a pacientes , como muestra de su compromiso en la formación, apoyo y acompañamiento de los pacientes de HAP en todos los aspectos de la enfermedad.

Más allá del medicamento... EdúcaTre



- Adherencia como un concepto que va más allá del tratamiento.
- **EdúcaTre**: programa de educación, apoyo y acompañamiento al paciente que involucra al paciente y cuidadores en el proceso terapéutico, ofreciendo formación e información sobre su patología y tratamiento al ir acompañado de una bomba de perfusión, así como también, pretende favorecer una estrecha relación entre el profesional sanitario y el paciente, aportando herramientas que consigan incrementar el nivel de adherencia.
- **EdúcaTre**
 - Desde el 2 de enero de 2021, los programas de apoyo a pacientes se regulan en España por el Real Decreto 957/2020, al igual que cualquier estudio observacional con medicamentos de uso humano, suponiendo una validación del protocolo por un CEIm (Comité de Ética de la Investigación con medicamentos), dictamen único, vinculante y reconocido en todo el territorio nacional.
 - Así, **EdúcaTre es pionero en este sentido**, ya que ha sido de los primeros programas de apoyo a pacientes aprobado por un CEIm y se ejecuta por el Grupo OAT con la colaboración de AOP Orphan.

I. DISPOSICIONES GENERALES

MINISTERIO DE LA PRESIDENCIA, RELACIONES CON LAS CORTES Y MEMORIA DEMOCRÁTICA

14960 *Real Decreto 957/2020, de 3 de noviembre, por el que se regulan los estudios observacionales con medicamentos de uso humano.*

g) «Programa de apoyo a pacientes»: sistema organizado en el que un titular de autorización de comercialización recibe y recoge información de sujetos individuales relacionada con la utilización de sus medicamentos.

Preguntas y Respuestas sobre este RD

- Los llamados “programas de apoyo a pacientes” se mencionan en el nuevo real decreto. **¿A qué regulación se someten estos programas en el contexto del nuevo Real Decreto 957/2020?**
- Un “Programa de Apoyo a Pacientes” es un sistema organizado en el que un titular de autorización de comercialización de un medicamento recibe y recoge información de sujetos individuales
- relacionada con la utilización de sus medicamentos (Art 2.1.g del nuevo Real Decreto 957/2020). Aquellos Programas de Apoyo a Pacientes que prevean el registro de información sobre la utilización de medicamentos mediante contactos planificados con los pacientes, solo podrán llevarse a cabo en España en el contexto de un protocolo que contemple como objetivos alguno de los descritos para los EOm (estudio observacional con medicamentos) en el Art.2.1.a del Real Decreto 957/2020. Les aplican por tanto las condiciones y requisitos de los EOm (estudio observacional con medicamentos). Es decir, requieren Dictamen del CEIm (Comités de Ética de la Investigación con medicamentos), acuerdo con la dirección del centro sanitario y, en su caso, requisitos previos a su inicio que establezcan de las CCAA. (Art.3.2.2ºparr del nuevo Real Decreto 957/2020). **Esta nueva regulación no aplicaría a los Programas de este tipo que ya se hubieran iniciado en el momento de entrada en vigor del real decreto de el 2 de enero de 2021, pero si aplicará a los que se vayan a iniciar a partir de esa fecha.”**

- EdúcaTre : dirigido a pacientes con HAP en tratamiento con treprostinilo de las marcas de AOP Orphan con una bomba de perfusión y nace con el objetivo de dar apoyo continuo y formación a los pacientes, ofrecer un servicio informativo sobre la bomba de perfusión y formar en autonomía para la autoadministración y resolución de dudas.
- Cuenta con diversos servicios orientados a cumplir dichos objetivos:
 - **Formación y entrenamiento al paciente y profesionales sanitarios antes del Alta Hospitalaria** y seguimiento posterior
 - **Servicio informativo sobre la bomba de perfusión** con una línea telefónica gratuita para la gestión de dudas
 - **Formación proactiva a pacientes:** kit de bienvenida (Manuales, etc) y apoyo formativo teniendo en cuenta el perfil de cada paciente
 - **Servicio homecare:** profesional de enfermería a domicilio para ofrecer apoyo en la autoadministración
 - **Servicio psicológico:** sesión online con psicólogos en casos puntuales
 - **App Activare:** app gratuita novedosa de salud adaptada al paciente de HAP



PROGRAMA edúcaTre
Programa Educativo para pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar

SERVICIO EXTRA Desde información gratuita sobre la familia de perfusores exclusivamente para gestión de cursos on-line
Lunes a Jueves de 9:00h - 18:00h y Viernes de 9:00h - 14:00h
900 056 010

CENTRO HOSPITALARIO Un caso de urgencia o necesidad de control de la familia de perfusores, resuelva con la familia



PROGRAMA edúcaTre
Programa Educativo para pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar

Inserta la jeringuilla (reservorio)

5. Cuando la nueva jeringuilla (reservorio) esté insertada en la bomba, pulsa para **ACT** purgar

PROGRAMA edúcaTre

activare

Medidor de la App Activare en tu móvil

Más allá del medicamento...



← **AOP**
A
T →



...Cuidado y atención centrada en el paciente/familia y Profesional Sanitario