

# SEGUIMIENTO EXTRAHOSPITALARIO DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP): PROGRAMAS DE EDUCACIÓN AL PACIENTE Y FAMILIARES

Asunción Perpiñá Ferri, Pilar Alba García-Baquero, Inmaculada Fernández Rozas

## RESUMEN

Una vez diagnosticada la HP, el paciente debe enfrentarse a una enfermedad que tiene un pronóstico sombrío, un protocolo de seguimiento y un tratamiento específico.

En el seguimiento hay que valorar la respuesta al tratamiento, prevenir las complicaciones, detectar precozmente el deterioro clínico y modificar la pauta de tratamiento según la evolución clínica. Por otro lado es preciso aportar información sobre la enfermedad y orientar a cerca de las fuentes de información, administrar consejos prácticos sobre las actividades de la vida diaria y dar a conocer la existencia de las asociaciones de enfermos. En ocasiones los pacientes presentan trastornos psicológicos y precisan soporte psicológico.

## SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR

En los últimos años, hemos asistido a importantes avances en el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar, lo que ha supuesto el desarrollo de nuevas guías de actuación clínica centradas en el diagnóstico y tratamiento de estos pacientes. Sin embargo, estas guías de actuación no recogen aspectos más prácticos de organización asistencial o protocolos de seguimiento para tales pacientes.

La Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR) y la Sociedad Española de Cardiología (SEC) han publicado en el 2008 un documento de consenso sobre los

TABLA 1. Niveles asistenciales en el manejo de HP

### Unidad clínica local

#### Seguimiento regular

- Control de función renal, hepática y equilibrio hidroelectrolítico
- Ajuste de tratamiento convencional
- Cuidados de emergencia si hay complicaciones

### Unidad de referencia

#### Seguimiento

- Visitas cada 3-6 meses según situación clínica
- Modificación del plan terapéutico según evolución de éste
- Asistencia al paciente si hay empeoramiento o complicaciones
- Indicación de procedimientos especiales

estándares asistenciales en HP<sup>(1,19)</sup>. En este documento se plantea un abordaje racional y escalonado del paciente con HP, estableciendo una vía clínica que va desde atención primaria hasta las unidades especializadas de trasplante cardiopulmonar o cardiopatías congénitas, pasando por unidades clínicas locales y unidades de referencia en HP. Para cada escalón de la vía clínica se establecen unas competencias diferentes en el proceso diagnóstico, de tratamiento y en el seguimiento que ahora nos ocupa (Tabla 1).

Las unidades clínicas locales y las unidades de referencia en HP van a ser los dos nive-

TABLA 2. Perfil de riesgo de la evolución en el tratamiento de HP<sup>(1)</sup>

Bajo	Determinante del riesgo	Alto
No	Evidencia clínica insuficiencia cardiaca derecha	Sí
Estabilidad	Progresión	Rápida
> 500 m	Distancia recorrida en la prueba de la marcha	< 350 m
Valor normal cercano	Péptidos natriuréticos	Valor muy elevado
Disfunción leve de VD	Ecocardiograma	Derrame pericárdico. Disfunción grave de VD
Disfunción leve de VD	Hemodinámica pulmonar	PADm > 12 mmHg IC < 2 L/min/m <sup>2</sup> SvO <sub>2</sub> < 63%

les implicados en el seguimiento del paciente con HP, aunque el objetivo va a ser común para ambos, teniendo que existir una comunicación fluida y continua entre ambos.

El objetivo final siempre será mantener al paciente en un perfil de bajo riesgo según se muestra en la tabla 2, a partir de lo que hoy se consideran indicadores pronósticos<sup>(2-4)</sup>.

Todo el seguimiento se debe basar en: 1. valorar la respuesta al tratamiento; 2. prevenir las complicaciones; 3. detectar precozmente el deterioro clínico; 4. modificar la pauta de tratamiento según la evolución clínica, y 5. la información sobre la enfermedad, consejos prácticos sobre las actividades de la vida diaria y soporte psicológico al paciente.

La SEC y la SEPAR recogen en el documento de consenso unas recomendaciones respecto a la frecuencia y contenido de las visitas de seguimiento, así como el nivel asistencial en el que se deben realizar éstas según muestran las tablas 1 y 3<sup>(1,19)</sup>.

Las herramientas básicas en estas visitas se pueden resumir en los siguientes cinco apartados:

1. Valoración del grado funcional, síntomas y signos de insuficiencia cardiaca derecha, considerándose datos de mal pronóstico<sup>(3,5,6)</sup>.
  - Clase funcional NYHA/OMS avanzada III/IV.

- Signos de insuficiencia cardiaca derecha
2. Determinaciones analíticas.
    - Funciones hepática, renal y electrolitos, siendo la hiperuricemia un dato de mal pronóstico.
    - Determinación de péptidos natriuréticos. Se considera dato de mal pronóstico la presencia de valores elevados. Valores de BNP > 180 pg/ml se asocian a una menor supervivencia<sup>(7)</sup>.
  3. La prueba de los 6 minutos de marcha. Se consideran datos de mal pronóstico<sup>(2-4)</sup>.
    - La distancia recorrida < 325 metros
    - Desaturación de oxígeno > 10%.
  4. Prueba de esfuerzo con estudio de intercambio gaseoso. Se consideran datos de mal pronóstico<sup>(8)</sup>.
    - Consumo máximo de oxígeno < 10,4 ml/kg/min.
    - Presión arterial sistólica < 120 mmHg.
  5. Ecocardiograma Doppler transtorácico. El seguimiento ecocardiográfico permite valorar la progresión de la enfermedad, el remodelado vascular y el pronóstico. Los parámetros que han demostrado más utilidad clínica en el seguimiento, analizan la geometría y función del ventrículo derecho, la interdependencia entre ambos ventrículos, y la presencia de derrame pericárdico.
    - Valoración de las funciones sistólica y diastólica de VD.

TABLA 3. Seguimiento clínico<sup>(1)</sup>

Exploración	Periodicidad
Síntomas (clase funcional)	Variable. Primera a los 3 meses y, posteriormente a los 3-6 meses
Prueba de la marcha de 6 min	Primera a los tres meses y, posteriormente, cada 6 meses
Radiografía de tórax	6 meses
Electrocardiograma	6 meses
Análítica	6 meses (excepto en pacientes tratados con antagonistas de los receptores de endotelina, control mensual de enzimas hepáticas)
Ecocardiograma transtorácico	6-12 meses
Estudio hemodinámico pulmonar	Según evolución, repetir si hay deterioro clínico o cambio terapéutico
Prueba de esfuerzo cardiopulmonar	6-12 meses (en pacientes en clases I-II o con distancia recorrida en 6 minutos > 450 m o 80 % del valor de referencia)
Péptidos natriuréticos	6 meses

- TAPSE, valora el acortamiento de las fibras longitudinales de la pared libre del ventrículo derecho y se correlaciona bien con la fracción de eyección isotópica o por resonancia cardíaca. Se considera factor pronóstico negativo un TAPSE < 18 mm y, por cada descenso de 1 mm de TAPSE, se eleva el riesgo en un 17 %<sup>(9)</sup>.
- El índice de Tei permite valorar la función ventricular del lado derecho independientemente de su geometría. Valora la eficiencia del ventrículo derecho, y se establece que valores mayores de 0,76 se asocian a mal pronóstico<sup>(10)</sup>.
- Doppler tisular, se trata de valores que dependen poco de la precarga. Velocidades tisulares < 8,8 cm/seg, muestran una buena correlación con la disfunción ventricular derecha<sup>(11)</sup>.
- Tamaño de la aurícula derecha. El índice de área de la aurícula derecha > 5 cm<sup>2</sup>/m<sup>2</sup> es factor predictivo de mortalidad<sup>(12)</sup>.
- Valoración de parámetros hemodinámicos.
  - Presiones en arteria pulmonar sistólica, diastólica, media y presión de pulso. Hay que recordar que la PSP como dato aislado no tiene valor pronóstico en el seguimiento.
  - Índices de trabajo dP/dt.
  - Presión en aurícula derecha media, valorando el colapso de la vena cava inferior.
  - Resistencia vascular pulmonar, capacidad pulmonar e insuficiencias valvulares.
  - Presencia de derrame pericárdico. Su presencia, en ausencia de conectivopatía, se relaciona con la disfunción del ventrículo derecho y se considera factor de mal pronóstico<sup>(12)</sup>.
  - Inter-independencia ventricular.
    - *Ratio* área del ventrículo derecho/izquierdo > 1,72 se asocia a mal pronóstico<sup>(10)</sup>.
    - Índice de excentricidad, mide el grado de desviación septal y refleja la relación de presiones entre ambos ventrículos > 1,8 se asocia a mal pronóstico<sup>(13)</sup>.

- Función diastólica del ventrículo izquierdo. Su mejoría es indicador de buen pronóstico.
6. El estudio hemodinámico realizado a los tres meses del inicio del tratamiento tiene valor pronóstico, especialmente el cambio en el gasto cardiaco; sin embargo, al tratarse de un procedimiento invasivo, es preferible reservarlo para pacientes con mala evolución. Se consideran datos de mal pronóstico<sup>(5)</sup>:
- Presión en aurícula derecha media > 20 mmHg.
  - Presión en arteria pulmonar media > 85 mmHg.
  - Índice cardiaco medio < 2 L/min/m<sup>2</sup>.

### EL PACIENTE ANTE EL DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR

Tras el diagnóstico de HP el paciente debe enfrentarse a una enfermedad que tiene un pronóstico sombrío, un protocolo de seguimiento y un tratamiento específico.

#### Afrontar el diagnóstico

En primer lugar ha de afrontar el diagnóstico, aceptar y conocer su enfermedad. Los profesionales sanitarios debemos ayudar al paciente proporcionando información y programas educativos. Podemos enseñarles a reorganizar su actividad y a asumir sus limitaciones.

El paciente va a buscar información y, hoy día, Internet es la primera fuente de información<sup>(14)</sup>. Nosotros podemos y debemos orientar acerca de las fuentes de información más veraces y dar a conocer la existencia de las asociaciones de enfermos. En dichas asociaciones los pacientes, además de encontrar información sobre su patología, se relacionan con personas que padecen su misma enfermedad y encuentran apoyo emocional para ellos y sus familias.

#### Reacción ante el diagnóstico

Con la progresión de la enfermedad, el paciente va a tener menos tolerancia al ejercicio, menor vitalidad y verá disminuida su

motilidad y su autonomía. Todo ello puede conducir a que, en ocasiones, los pacientes presenten trastornos psicológicos, como depresión o ansiedad. En un estudio realizado por White y cols. en pacientes con enfermedad avanzada en clase funcional III-IV, se ha observado depresión en un 26% y ansiedad en un 19%<sup>(15)</sup> de los casos. En el mismo estudio se objetivó que en estos paciente existe un deterioro cognitivo en el 58% con pérdida de memoria, falta de atención y lentitud en los procesos mentales, relacionando todo ello con la hipoxemia y el fallo cardiaco derecho. Es probable que, en estadios más tempranos de la enfermedad, exista un menor índice de deterioro.

El paciente puede precisar y se le aconsejará apoyo psicológico.

#### Calidad de vida en pacientes con HP y como mejorarla

Todo lo anteriormente expuesto repercute en la calidad de vida de los pacientes con HP. Existen múltiples estudios que relacionan la HP con el descenso de la calidad de vida debido al deterioro funcional (el descenso será mayor cuanto más elevada sea la clase funcional) y a los efectos secundarios de la medicación. El descenso de la calidad de vida es similar al que ocurre en otras enfermedades debilitantes y potencialmente fatales, siendo peor en la HP asociada a la esclerodermia y algo mejor en la HP idiopática. No se relaciona con los valores hemodinámicos, pero sí con los resultados del test de la marcha<sup>(16)</sup>.

Para **mejorar la calidad de vida** debemos llevar a cabo:

- En primer lugar, un tratamiento y seguimiento correctos.
- Evaluar la capacidad del individuo para realizar las actividades de su vida diaria con cuestionarios de calidad de vida y escalas de disnea que, además, nos permiten demostrar la eficacia de los tratamientos, el control de los síntomas y la capacidad de ejercicio.
- Como parte del tratamiento puede incorporarse la rehabilitación respiratoria.

- Programas de educación. No sólo con las indicaciones dadas por los profesionales sanitarios, sino a través de las asociaciones de pacientes, quienes administran programas de educación a pacientes y familiares con la oportunidad de aprender diferentes aspectos de la HP. También se organizan reuniones donde se exponen, entre otros, los avances en investigación y tratamiento. Las asociaciones de pacientes, además de dar información sobre la enfermedad, apoyan a pacientes y familiares y establecen un punto de unión entre ellos y con las autoridades sanitarias, la administración y los laboratorios farmacéuticos.

### PROGRAMAS DE EDUCACIÓN AL PACIENTE Y FAMILIARES

Sería recomendable que, desde el momento del diagnóstico, se realizara una evaluación global del paciente y de su familia para contar con la participación activa de ambos en los programas de educación terapéutica. Éstos se pueden realizar individualmente o en grupo<sup>(17)</sup>. Todo programa de educación terapéutica debe incluir un programa básico y otro específico.

En el programa básico debe existir material educativo que explique el concepto de hipertensión arterial pulmonar, los signos y síntomas, cómo se diagnostica, opciones de tratamiento disponibles y efectos secundarios, resultados esperados, actuación ante situaciones de emergencia y una serie de consejos prácticos sobre cómo enfrentarse a esta nueva situación<sup>(17)</sup>.

En el programa específico se deben incluir información sobre qué es y cómo funciona un nebulizador, una bomba de perfusión y un catéter de Hickman. Las diferentes vías de administración de los fármacos utilizados, así como los cuidados básicos de los diferentes accesos y tratamientos<sup>(17)</sup>.

Dentro del programa básico vamos a desarrollar las recomendaciones o consejos prácticos para vivir con hipertensión arterial pulmonar. El resto de apartados de ambos programas

serán tratados en otros capítulos de esta monografía.

### Actividad física

El ejercicio físico puede aumentar la presión arterial pulmonar media (PAPm) y provoca síntomas, como síncope o presíncope y dolor torácico. El ejercicio debe estar guiado siempre por los síntomas. Por ello se recomienda una actividad física regular, como caminar. El entrenamiento debe ser suave, aeróbico y gradual, para obtener una mejoría en su capacidad física y calidad de vida, sin producir con ello deterioro hemodinámico. No se recomienda cargar o levantar objetos pesados.

Se ha evaluado recientemente el efecto del ejercicio y entrenamiento respiratorio en un estudio aleatorizado prospectivo en 30 pacientes con hipertensión pulmonar severa sintomática.

A la semana, 15 pacientes del grupo aleatorizado al entrenamiento tuvieron una mayor mejoría en el test de 6 minutos marcha, con una diferencia promedio de 100 metros, –de 65 a 139 m; intervalo de confianza 95%;  $p = < 0,001$ –. Mejoró también la calidad de vida en este grupo, el consumo máximo de oxígeno y la clase funcional de la OMS, recalándose por tanto con este interesante estudio la importancia del entrenamiento físico y del respiratorio –añadido al tratamiento médico–, en pacientes con HP<sup>(18)</sup>.

### Nutrición

Aunque existe poca bibliografía sobre este aspecto, se observa un porcentaje de malnutrición no desdeñable en estos pacientes. Tanto la desnutrición como el sobrepeso deben ser controlados en la HP. La malnutrición provoca una disminución de la fuerza de la musculatura respiratoria y una alteración de los mecanismos de defensa pulmonar. Se recomienda una dieta normo o hipocalórica, rica en fibra y baja en sal. Evitar las comidas precocinadas y controlar la ingesta de líquidos.

### Embarazo

Durante la gestación, y también durante el parto y el posparto, se producen una serie

de cambios hormonales y hemodinámicos que son fatales para pacientes con HP grave, considerando contraindicado el embarazo en las mujeres con HP. La mortalidad materna es elevada, situándose en un 30-50 %<sup>(19)</sup>. Durante la edad fértil se deberán utilizar métodos anticonceptivos. Se desaconsejan los anticonceptivos hormonales combinados por su posible efecto trombotico, siendo de elección los métodos de barrera y los anticonceptivos hormonales sin estrógenos. La esterilización quirúrgica y la implantación de dispositivos intrauterinos requieren seguimiento y anestesia especializada por la posibilidad de complicaciones (reacciones vasovagales) potencialmente fatales. En caso de embarazo, se recomienda su interrupción durante el primer trimestre.

En caso de que la paciente quiera concebir, se recomienda completar un año de tratamiento eficaz y la normalización de la función ventricular derecha antes de considerar la gestación<sup>(20)</sup>.

### **Cirugía**

Es un factor de riesgo importante para los pacientes con HP. Se debe valorar el riesgo-beneficio de la cirugía porque son particularmente susceptibles a cuadros vasovagales, compromisos hemodinámico y ventilatorio. En aquellos pacientes con una PAP media > 30 mmHg se detecta una mayor mortalidad postoperatoria y una elevada tasa de complicaciones tanto en cirugía cardiaca como en cirugía no cardiaca. Las principales causas de muerte perioperatorias son el fracaso respiratorio y el fallo ventricular derecho.

El procedimiento anestésico parece que tiene poco que ver sobre la morbimortalidad. La mayoría de los anestésicos tienen poco efecto sobre la circulación pulmonar, excepto la ketamina y el óxido nitroso. Ambos producen un aumento de las resistencias vasculares pulmonares pero, al no acompañarse de otras alteraciones hemodinámicas, el uso del óxido nitroso no está contraindicado. El isoflurano puede producir un efecto inotrope negativo,

que es perjudicial sobre el ventrículo derecho, por lo que es preferible el propofol<sup>(20)</sup>.

### **Altitud**

Es conocido que los pacientes con HP pueden deteriorarse al respirar en ambientes pobres de oxígeno. La hipoxia produce un aumento de la resistencia vascular pulmonar, lo que deriva en valores elevados de presión arterial pulmonar (PAP). Este hecho ocurre en la mayoría de los individuos expuestos a altitudes por encima de los 3.000 m. Por ello se aconseja a los pacientes con HP, no viajar a zonas o países que superen esta altitud y el traslado de domicilio si viven en zonas de alta montaña.

Con respecto a los vuelos comerciales, no existen consideraciones especiales para los pacientes con HP en la normativa sobre patología respiratoria y vuelos en avión de la SEPAR<sup>(21)</sup>. Se recomienda a los pacientes con oxigenoterapia domiciliaria, aumentar el flujo de oxígeno durante el vuelo, en 1-2 litros. Para el resto de pacientes, sería conveniente estimar la hipoxemia durante el vuelo mediante ecuaciones que calculan la PaO<sub>2</sub> a una determinada altura a partir de la PaO<sub>2</sub> a nivel del mar o bien realizar una prueba de simulación de altitud. En general se recomienda oxígeno suplementario si se realiza un vuelo prolongado (> 2 horas).

También sería recomendable iniciar el tratamiento con heparinas de bajo peso molecular para prevenir la enfermedad tromboembólica venosa en aquellos pacientes que no estuvieran anticoagulados de forma crónica.

### **Otras recomendaciones<sup>(22)</sup>**

Se aconseja la abstinencia tabáquica.

Ya que las infecciones respiratorias son particularmente complicadas en estos pacientes, se recomienda la vacunación contra el virus de la gripe y contra el neumococo.

Deben evitar el agua excesivamente caliente en las duchas y baños que sean prolongados y la utilización de saunas por el peligro de la vasodilatación.

Los descongestionantes nasales que contengan pseudoefedrina pueden empeorar la vasoconstricción.

Preparados que contengan *ginseng* pueden alterar la acción de los calcio-antagonistas, los niveles de digoxina y disminuir los efectos de la warfarina.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Documento de consenso de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y la Sociedad Española de Cardiología. *Revista Esp Cardiol*. 2008; 61 (2): 170-84.
2. Hoepfer MM, Markevych I, Spiekerkoetter E, et al. Goal-oriented treatment and combination therapy for pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J*. 2005; 26: 858-63.
3. Benza RL, Park MH, Keogh A, et al. Management of pulmonary arterial hypertension with a focus on combination therapies. *J Heart Lung Transplant*. 2007; 26 (5): 437-46.
4. McLaughlin VV, McGoon MD. Pulmonary Arterial Hypertension. *Circulation*. 2006; 114:1417-31.
5. Sitbon O, Humbert M, Nunes H, et al. Long-term intravenous epoprostenol infusion in primary pulmonary hypertension: prognostic factors and survival. *J Am Coll Cardiol* 2002; 40 (4): 780-8.
6. McLaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension. The impact of epoprostenol therapy. *Circulation* 2002;106:1477-82
7. Nagaya N, Nishikimi T, Uematsu M, et al. Plasma brain natriuretic peptide as a prognostic indicator in patients with primary pulmonary hypertension. *Circulation* 2000; 102: 865-70.
8. Wensel R, Opitz CF, Anker SD, et al. Importance of cardiopulmonary exercise testing. *Circulation*. 2002; 106: 319-24.
9. Forfia PR, Fisher MR, Mathai SC, et al. Tricuspid Annular Displacement Predicts Survival in Pulmonary Hypertension. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006; 174: 1034-41.
10. Tello Meneses R, Jiménez López-Guarch C, Chimento García J, et al. Echocardiographic determinants of functional capacity in pulmonary arterial hypertension. *Euro J Echocardiogr*. 2006; 7: S217.
11. Wang J, Prakasa K, Bomma C, et al. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007; 20 (9): 1058-64.
12. Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, et al. *J Am Coll Cardiol*. 2002; 39: 1214-9.
13. Raymond RJ, Hinderliter AL, Willis PW, et al. *JACC*. 2002; 39: 1214-9.
14. Flattery MP, Pinson JM, Savage L, et al. Living with pulmonary artery hypertension: Patients' experiences. *Heart Lung*. 2005; 34: 99-107.
15. White J, Hopkins Ro, Glissmeyer EW, et al. Cognitive, emotional and quality of life outcomes in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Res*. 2006; 7: 55.
16. Taichman D B, Shin J, Hud L, et al. Health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Res*. 2005; 6: 92.
17. Barberá JA, Valera JL. Técnicas y procedimientos en hipertensión pulmonar. *Manual SEPAR de Procedimientos* 2006; 10: 69-81.
18. Mereles D, Ehlken N, Kreuzscher S, et al. Exercise and respiratory training improve exercise capacity and quality of life in patients with severe chronic pulmonary hypertension. *Circulation*. 2006; 114 (14): 1482-9.
19. Barberá JA, et al. Documento de consenso. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. *Arch Bronconeumol*. 2008; 44 (2): 87-99.
20. Casado Moreno I, González Gutiérrez MV. Recomendaciones generales para el paciente con hipertensión arterial pulmonar y sus familiares. En: Sueiro y Gaudó eds. *Tratado de hipertensión arterial pulmonar*. 1ª edición. Barcelona: Ars Medica; 2009. p. 306-8.
21. García Río F, et al. Normativa sobre patología respiratoria y vuelos en avión. *Arch Bronconeumol*. 2007; 43 (2): 101-25.
22. Yates G, et al. Pulmonary Hipertension: A Review for Nurses. *Can J Cardiovasc Nurs*. 2008; 18 (1): 7-14.