

# PRÓLOGO

---

La hipertensión pulmonar (HP) es un estado hemodinámico y patofisiológico, que puede hallarse en diversas enfermedades clínicas, las cuales han sido clasificadas en seis grupos clínicos, con características definidas, de acuerdo a la última clasificación de Dana Point 2008, y que han sido desarrolladas extensamente en la reciente “Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar ESC/ERS 2009”.

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) representa a la enfermedad que comprende a las entidades agrupadas en el grupo clínico I –compartiendo todas ellas un cuadro clínico similar, y unas alteraciones patológicas idénticas a las presentes en la microcirculación pulmonar–. Es por tanto este grupo I en el que se ha centrado la mayoría de las publicaciones al respecto, debido a la disponibilidad de nuevos tratamientos específicos, que incrementan la supervivencia de estos pacientes con HAP en un 20% , como objetiva el reciente metaanálisis realizado de Galie y cols. Por otra parte las técnicas quirúrgicas (trasplante pulmonar/cardiopulmonar/septostomía) también se han venido perfeccionando, e incluso algunas de ellas –como la tromboendarterectomía– pueden resultar potencialmente curativas en formas seleccionadas de HP tromboembólica.

Este impacto descrito en la supervivencia resulta pues de crucial importancia, al enfrentarnos ante una enfermedad rara (se estima una prevalencia de 15 casos por millón de habitantes), de fatal pronóstico –con una mediana de supervivencia inferior a los 5 años en la HAP idiopática–. Además sigue siendo diagnosticada todavía en estadios avanzados (clases funcionales III y IV de la OMS), como demuestran los diversos registros –incluyendo el español REHAP–, y para la que no existían fármacos realmente eficaces, exceptuando el epoprostenol y los bloqueantes de los canales de calcio, en los escasos pacientes respondedores a éstos.

Esta nueva monografía sobre HP pretende concienciar sobre varios aspectos, entre los que destacan la importancia de realizar un diagnóstico correcto –tanto de la HP como de su etiología– y lo más precozmente posible. También resulta clave el abordaje multidisciplinario de estos complejos pacientes, así como la necesidad de derivarlos a Unidades de Referencia especializadas, cuando no se acrediten convenientemente los requisitos y resultados que establecen las Guías y Normativas al respecto.

Para tratar de conseguir este objetivo, hemos contado con la colaboración de especialistas con diversa dedicación en el ámbito de la HP, y que representan mayoritariamente a los Hospitales que integran a nuestra Sociedad. A todos ellos agradecemos sus aportaciones, haciendo especial mención a la labor desempeñada por el Dr. Sueiro Bendito. Confiamos que entre todos hayamos conseguido despertar su interés ante una enfermedad que puede simular simplicidad, pero tremendamente compleja, ya que supone un reto al clínico que se enfrenta a su certero diagnóstico, manejo, y todavía elevada mortalidad.

**Javier Gaudó Navarro**

*Servicio de Neumología. Unidad de Hipertensión  
Pulmonar. Hospital Ramón y Cajal. Madrid*

**Mercedes García-Salmones Martín**

*Unidad de Neumología. Hospital Universitario  
Fundación Alcorcón. Madrid*