

LA HIPERTENSION PULMONAR

La hipertensión pulmonar (HP) es la elevación de la presión sanguínea en los vasos sanguíneos de los pulmones. Si la causa de la presión alta son las arterias pulmonares estrechas, la enfermedad se llama hipertensión arterial pulmonar (HAP). Cuando la presión dentro de los vasos pulmonares es alta, el lado derecho del corazón tiene que hacer más esfuerzo para impulsar la sangre a los pulmones para que se oxigene. Ese esfuerzo puede causar una falla en el lado derecho del corazón. Los pacientes con la esclerodermia tienen un alto riesgo de desarrollar la HP, y con frecuencia la hipertensión tiene múltiples causas.

Los pacientes con la ES cutánea limitada (antes conocida por el síndrome de CREST) son más propensos a desarrollar la HAP que los pacientes con ES cutánea difusa. No se saben las causas de la HAP en esos pacientes. Podría ser el mismo proceso que causa el daño en los pequeños vasos sanguíneos del sistema circulatorio. Las paredes de los vasos sanguíneos (células endoteliales) se dañan y en un intento de repararlas, se depositan proteínas en cantidad excesiva dentro de las paredes de los vasos sanguíneos del pulmón. El músculo que hace que se contraiga el vaso puede crecer demasiado y así hacerlo más estrecho.

Otros pacientes con la esclerodermia tienen la HP porque tienen mucha fibrosis dentro de sus pulmones. La fibrosis reduce el nivel de oxígeno en la sangre, pudiendo causar que el cuerpo reaccione elevando la presión sanguínea de las arterias pulmonares.

¿CUALES SON LOS SINTOMAS DE LA HP?

Los pacientes con un caso leve de la HP no siempre tienen síntomas. Los que tienen un caso de la HP moderado o severo usualmente tienen dificultad para respirar (disnea), especialmente cuando hacen ejercicio. También los pacientes sienten dolores en el pecho y otros síntomas de una falla del lado derecho del corazón, como una dificultad severa para respirar o hinchazón de los pies y las piernas. Otros síntomas pueden ser la tos, mareos o desmayos, palpitaciones del corazón y/o hinchazón de las piernas.

¿QUE ANALISIS PUEDEN HACERSE PARA DIAGNOSTICAR LA HP?

Si un paciente con la esclerodermia desarrolla dificultad

para respirar, se debe considerar una posible relación con la HP.

Un síntoma clave de que el paciente pueda tener la HP es cuando se nota una capacidad disminuida de difusión en los exámenes de la función pulmonar. La capacidad de difusión mide la habilidad de los pulmones de transferir oxígeno del aire a través de los tejidos de la pared del vaso sanguíneo para que llegue a la sangre. Si el paciente no tiene la enfermedad intersticial pulmonar (IP) y su capacidad de difusión es menor del 50% de su valor pronosticado, el paciente podría tener HP. El examen más común para diagnosticar la HP es el ecocardiograma. Se puede medir bastante bien la presión de las arterias pulmonares en la mayoría de los pacientes y de una forma no-invasiva.

El médico podrá pedir una medida exacta de la presión arterial que se lleva a cabo introduciendo un catéter dentro de las arterias de los pulmones. Ese examen invasivo se hace para medir con exactitud la presión de los vasos, para medir o cuantificar el flujo sanguíneo generado por el corazón, para excluir que la causa de la HP sea una desviación de sangre previamente desconocida, para acceder al lado izquierdo del corazón y medir su función y para intentar conocer la respuesta del paciente a la terapia vasodilatadora. Los resultados de este examen podrían cambiar el tipo de terapia que receta el doctor.

Existe un examen llamado el “examen de la caminata de seis minutos” que se usa para medir la capacidad de hacer ejercicio en los pacientes con la HP. Además, con este examen se asigna una Clase Funcional que se basa en su tolerancia de actividad, que varía desde la clase I a la clase IV (la clase I es la más leve y la IV es la más severa).

¿COMO ES EL DESARROLLO TIPICO DE LA HP EN LOS PACIENTES CON LA ESCLERODERMIA?

Antes se pensaba que el desarrollo de la HP en los pacientes con la esclerodermia se asociaba siempre con un pronóstico desfavorable. Sin embargo, por los esfuerzos educacionales acerca de los riesgos de la HP con la esclerodermia, ahora el diagnóstico de la HP se hace a principios de la enfermedad. En los últimos años, el ecocardiograma se ha usado para diagnosticar casos leves a moderados de la HP en los pacientes con la esclerodermia. No se sabe exactamente la secuencia del desarrollo de la

HP en los pacientes con la esclerodermia. Es posible que los casos leves o moderados de la HP perduren sin cambio por periodos extendidos. Sin embargo, si el paciente desarrolla un caso severo de la HP y también un fallo del lado derecho del corazón, su pronóstico es muy serio.

¿CUALES SON LOS TRATAMIENTOS PARA LA HP?

La administración de oxígeno, los anticoagulantes (medicamentos que hacen que la sangre no se coagule), y diuréticos muchas veces son componentes importantes en el tratamiento de la HP. Se puede dar terapia con oxígeno puro al paciente cuando está descansando, durmiendo o su nivel de actividad es bajo, y el nivel de oxígeno en su sangre es bajo. La decisión de tratar a la HP con anticoagulantes tiene que tener en cuenta el riesgo de hemorragias y el paciente debe tomar la decisión de acuerdo con su médico.

Los bloqueadores de canales de calcio (como diltiazem, nifedipine, o amlodipine) pueden ayudar a un pequeño número de pacientes. Los tratamientos de ese tipo sólo tienen éxito en unos cuantos pacientes con la esclerodermia que también tienen la HP.

LOS MEDICAMENTOS ESPECIFICOS PARA TRATAR A LA HP

En la última década, se han sintetizado varios medicamentos que sirven para tratar a la HP: epoprostenol (Flolan®), treprostinil (Remodulin®), iloprost (Ventavis®), bosentan (Tracleer®), y sildenafil (Revatio®). A continuación se detalla una explicación de cada uno de esos medicamentos. Existen otros medicamentos que han sido aprobados en otros países y están esperando su aprobación por la FDA para su uso en los EEUU.

1. Epoprostenol

El Epoprostenol (Flolan®) es un vasodilatador muy potente, que se debe administrar por una infusión intravenosa constante. Eso requiere un catéter venoso central y una bomba de infusión. Unos estudios clínicos controlados de pacientes con esclerodermia e HP tratados con este medicamento mostraron una mejora en su capacidad de hacer ejercicio y en sus hemodinámicas. Este estudio no demostró ninguna mejora en la probabilidad de

supervivencia, pero el estudio no fue diseñado para poder detectar este factor. Efectos laterales de la terapia con el epoprostenol incluyen dolores de cabeza, dolor de mandíbula al masticar, diarrea y dolor de los pies o huesos. Otro efecto lateral del medicamento es la posibilidad de una infección causada por el catéter. La FDA ha aprobado epoprostenol para la administración intravenosa para su uso crónico, pero solamente para los pacientes con la clase funcional III y IV de la HP que también tienen la esclerodermia.

2. Treprostinil

A causa de la complejidad de la terapia crónica con epoprostenol intravenoso, se han hecho estudios con varios análogos de la prostaciclina que se administra vía subcutánea (debajo de la piel), oral e inhalada. La infusión subcutánea continua con treprostinil (Remodulin®) produjo un ligero mejoramiento de la capacidad de hacer ejercicio, más notoria en los pacientes graves y se relacionó ese mejoramiento con la dosis empleada. El uso subcutáneo de treprostinil a veces es limitado, muchas veces por dolor o enrojecimiento en el área de infusión. Treprostinil fue aprobado recientemente por la FDA para su uso intravenoso, y el medicamento está aprobado para tratar a los pacientes con la clase II, III y IV de la HP.

3. Bosentan

Los antagonistas de receptores de endothelina (ARE) son nuevos en el tratamiento de la HP. Bosentan (Tracleer®) es un antagonista de receptores oral. En un estudio piloto, se mostró que el bosentan mejora la capacidad de hacer ejercicio del paciente y también mostró una reducción en el empeoramiento clínico de la HP. Aunque la terapia oral con bosentan es claramente más simple que la terapia crónica intravenosa con la epoprostenol, existe el riesgo potencial de que cause daño hepático, y es necesario hacerse análisis mensuales de la sangre durante el tratamiento. El bosentan produce defectos fetales cuando es tomado por una mujer embarazada. Se debe prevenir el embarazo, y se requiere hacerse pruebas mensuales de embarazo. El bosentan podría hacer menos efectivos los métodos hormonales de planificación de natalidad, y es recomendable que las mujeres usen dos métodos de planificación a la vez. Aunque no hay datos que comprueban que el bosentan afecta a la función testicular en los hombres, muchos ARE tienen efectos profundos en la estructura y la

SEA MIEMBRO DE LA FUNDACION DE LA ESCLERODERMIA

Cuando se hace miembro de la fundación de la esclerodermia, se está apoyando nuestra misión de apoyo, educación e investigación. Su donación ayuda a pagar programas en las tres áreas de nuestra misión que incluyen:

- Financiamiento de más de \$1 millón para nuevas investigaciones.
- Ayuda para los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo y recomendaciones médicas.
- La promoción de educación publica en forma de literatura, seminarios con profesionales en la salud y campañas de publicidad.

SU MEMBRESIA LE BRINDA LOS SIGUIENTES BENEFICIOS

- Acceso a nuestra revista trimestral, la *Scleroderma Voice (La Voz de la Esclerodermia)*.
- La revista incluye información actualizada de las investigaciones y tratamientos más recientes, perfiles de pacientes quienes están superando su condición y viviendo vidas productivas y consejos para manejar con más facilidad su enfermedad.
- Cartas informativas y educativas de su oficina local de esclerodermia.
- Un descuento del costo de la entrada a la conferencia nacional de la fundación.

Por favor, tome el tiempo para considerar una membresía con nuestra fundación. Ud. encontrará un formulario para registrarse en el revés de este tríptico.



Para ser miembro de la Fundación de la Esclerodermia, solo hay que llenar este formulario y mandarlo con su cheque personal o la información de su tarjeta de crédito a la siguiente dirección:

Scleroderma Foundation
Attn: Donations
300 Rosewood Drive, Suite 105
Danvers, MA 01923

Me gustaría ser miembro y ayudar a la Fundación de la Esclerodermia a mejorar la calidad de vida de las personas que viven con la esclerodermia y para ayudar con la búsqueda de la causa y la cura. Envío adjunto mi cheque personal (o la información de mi tarjeta de crédito) por la cantidad de \$ ____.

Donativos de \$25 ó más nos hace considerarle un miembro.

- No tengo interés en ser miembro.
 Sin embargo, me gustaría donar \$ ____ a la fundación.

Nombre: _____

Dirección: _____

Ciudad: _____

Estado/C.P.: _____

País: _____

Número telefónico: _____

E-mail: _____

Tarjeta de crédito (tipo): _____

de tarjeta de crédito: _____

Fecha de vencimiento: _____

Nombre que aparece en la tarjeta: _____

función de los testículos de los animales. Otros efectos laterales del bosentan son dolores de cabeza, enrojecimiento de la cara, edema (retención de líquidos) y anemia. El bosentan ha sido aprobado por la FDA para el tratamiento de los pacientes con la HP de clases III y IV.

4. Sildenafil

El sildenafil se aprobó previamente para tratar la disfunción eréctil bajo la marca registrada Viagra®. Ahora ha sido aprobado también para el tratamiento de la HP bajo la marca registrada Revatio®. El sildenafil ha mostrado ser efectivo para mejorar la capacidad de hacer ejercicio, para bajar la presión de las arterias pulmonares y para mejorar la clase de función de los pacientes con la HP. Los posibles efectos laterales son el enrojecimiento de la cara, la dispepsia, cambios visuales y hemorragia nasal.

5. Iloprost

El iloprost, un medicamento prostanoide que se inhala 9 veces al día, ayuda a mejorar la capacidad de hacer ejercicio y también a mejorar la clase de función del paciente. Últimamente se han hecho estudios con los pacientes que tienen por lo menos tres meses haciendo una terapia estable con el bosentan pero cuyos síntomas han continuado sin cambio. Ese estudio sí mostró un mejoramiento significativo en la capacidad de hacer ejercicio y en la clase de función. La terapia combinada pareció ser segura y fue bien tolerada por los pacientes. El iloprost ha sido aprobado por la FDA para tratar los pacientes con la HP de clases III y IV.

LOS TRANSPLANTES DE PULMON

Los trasplantes de pulmón se reservan para los pacientes con la HP severa que no responden a la terapia médica agresiva. Debido a los altos riesgos operativos y peri-operativos, también como los riesgos de largo plazo como la infección y el rechazo, no se debe considerar un trasplante de pulmón como el primer intento de terapia ni como una cura. Todavía no se sabe cual es el mejor procedimiento para el trasplante, si es el de un pulmón, de los dos pulmones, o si es el de los pulmones y el corazón. Algunos expertos tienden a preferir el trasplante de los dos pulmones para los pacientes con la HP, y se

reservan el de los pulmones y el corazón para los pacientes que tienen la HP y una enfermedad congénita del corazón, una disfunción del lado derecho del corazón o una enfermedad de las válvulas del corazón. No todos los pacientes son candidatos adecuados para un trasplante pulmonar. Las enfermedades del reflujo gastro-esofágico, o anomalías de la motilidad esofágica ocurren con frecuencia en los pacientes de esclerodermia, y muchas veces son una razón por la cual no se debe intentar un trasplante pulmonar. Esas enfermedades hacen más riesgoso un trasplante debido al riesgo de la aspiración.

LA HIPERTENSION PULMONAR EN RESUMEN

La HP no es la única enfermedad pulmonar que puede ocurrir en asociación con la esclerodermia. La enfermedad pulmonar intersticial, también llamada la fibrosis pulmonar, podría ser otra complicación seria. Por favor, contacta a la fundación de la esclerodermia para obtener más información acerca de la fibrosis pulmonar.

Es importante notar que la esclerodermia puede afectar a los pulmones por mucho tiempo antes de causar síntomas. Por eso es sumamente importante hacerse exámenes rutinarios para un posible problema con los pulmones, en particular para la hipertensión arterial pulmonar y la fibrosis pulmonar.

Debido a la complejidad del diagnóstico y del tratamiento de las enfermedades pulmonares y de la esclerodermia, se debe pensar bien antes de elegir un médico experto de la esclerodermia, la fibrosis pulmonar y/o la hipertensión pulmonar, y eso requiere una colaboración entre tu reumatólogo, tu neumólogo, tu cardiólogo y tú.

AVISO: Este folleto solo tiene el propósito de educar y no es un sustituto del consejo médico.

La fundación de la esclerodermia le gustaría agradecer a Kristin Highland, M.D., Richard Silver, M.D., y David Badesh, M.D. por su contribución a este folleto.

NUESTRA MISION ES APOYO, EDUCACION E INVESTIGACION



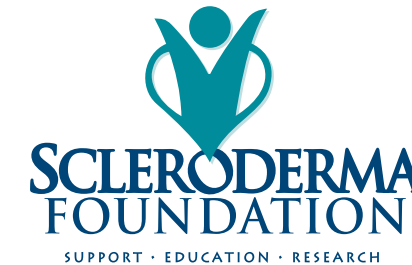
SCLERODERMA
FOUNDATION

SUPPORT · EDUCATION · RESEARCH

Apoio: Para ayudar a los pacientes y sus familias en forma de grupos de apoyo, referencias médicas e información educativa.

Educación: Para promover la conciencia pública y la educación por medio de seminarios, literatura y campañas de publicidad.

Investigación: Para estimular y apoyar la investigación para mejorar los tratamientos con la meta de descubrir la causa y la cura para la esclerodermia y otras enfermedades relacionadas.



Este tríptico fue patrocinado por Actelion Pharmaceuticals USA, Inc.



Una publicación de la
Scleroderma Foundation
300 Rosewood Drive, Suite 105
Danvers, MA 01923 USA

800-722-4673

www.scleroderma.org

HIPERTENSION PULMONAR
Y LA ESCLERODERMIA

