

HIPERTENSIÓN PULMONAR

Latidos, esfuerzo y vida

Pacientes y profesionales trabajan por el compromiso con una enfermedad rara de origen desconocido en la mayoría de los casos y mortal que cursa con la fatiga, el cansancio y la incapacidad

Paola García Costas

La hipertensión pulmonar (HP) es una presión arterial anormalmente alta en las arterias de los pulmones, que hace que el lado derecho del corazón se esfuerce más de lo normal. Es una enfermedad rara que padecen más de 100.000 personas en el mundo, de las que aproximadamente 5.000 se encuentran en España. Por la similitud de sus síntomas iniciales con los correspondientes a patologías mucho más leves, con frecuencia no se diagnostica correctamente a una persona afectada hasta que su estado se encuentra muy avanzado y se cuenta con menos posibilidades de actuación. Debido a que se trata de una dolencia de origen desconocido en la mayoría de los casos y mortal, pacientes, familiares y profesionales trabajan por la promoción de la información que facilite la detección en fases incipientes (clase funcional I ó II de la Organización Mundial de la Salud), así como la investigación.

A Raquel Ocaña, de 28 años, le aparecieron los primeros síntomas (falta de oxígeno, fatiga al realizar cualquier tipo de ejercicio, inflamación de las piernas y cansancio) al poco tiempo de dar a luz en diciembre de 2006, por lo que los médicos creyeron que ella padecía depresión post parto. En los siguientes meses ella sufrió dos síncope (desmayo con pérdida repentina



Familiares y afectados de hipertensión pulmonar.

presión sanguínea que va al pulmón y, a más, una de las cuatro personas que responde con éxito al tratamiento a largo plazo. "Hace 2 años la imagen de mi corazón era dos veces mayor al de un corazón normal, ahora en una radiografía simple de tórax el tamaño de este órgano es el adecuado", explica contenta Patricia.

La enfermedad puede aparecer en el contexto de otras patologías causantes denominándose hipertensión pulmonar secundaria. Este es el caso del joven Jesús García Barreiro. Él padece el síndrome de Eisenmenger, un trastorno que in-

Jesús Barreiro
Afectado, 28 años

” Te acostumbras a convivir con la enfermedad, te adaptas a ella, pero no le permites que te anule”

cluye un conjunto de síntomas: cianosis (piel pálida azulada o grisácea debido a una disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre), hipertensión pulmonar (presión sanguínea alta en los vasos sanguíneos de los pulmones) y eritrocitosis (aumento del número de glóbulos rojos en la sangre debido a la disminución de la cantidad de oxígeno en la sangre). Él tiene 28 años, le encanta pintar camisetas, dibujar, leer y ver películas de aventuras o acción. Su vida transcurre 6 meses en Madrid y 6 meses en Galicia, "estar en un lugar con humedad, a nivel del mar, le beneficia", cuenta su madre Mercedes. Según Jesús, "te acostumbras a convivir con la enfermedad, te adaptas pero no le permites que te anule. Yo voy al cine, salgo con mi primo... como cualquier otro chaval". Una cama articulada para facilitar la respiración y dos bombonas de oxígeno presiden su habitación. Con el fin de aumentar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes de esta enfermedad rara el reciente 13 de noviembre se inauguró oficialmente la Fundación Contra la Hipertensión Pulmonar, cuyos objetivos principales son, "dar asistencia psicológica, social y jurídica a pacientes y familiares; promover, activar e impulsar cualquier línea de investigación sobre la enfermedad; divulgar su conocimiento", expone Enrique Carazo presidente de la Fundación y padre de Daniel, de 8 años, diagnosticado desde el 2005 de una hipertensión pulmonar idiopática, "un niño que compensa con sobrada inteligencia sus limitaciones en el ejercicio físico por la fatiga que le provoca la enfermedad".

5.000

ESPAÑOLES AFECTADOS

Se estima que en España están cinco millares de pacientes de los 100.000 que hay en todo el mundo

de conocimiento y relajación de esfínteres), y en octubre de 2007 en un ingreso hospitalario fue diagnosticada de hipertensión pulmonar primaria (de origen desconocida). "Actualmente, sigo el tratamiento prescrito por el doctor Espíndola del Hospital Regional Universitario Carlos Haya en Málaga y me encuentro mejor. Antes ni siquiera tenía autonomía para lavarme el pelo yo sola ni cuidar a mi hija", dice Raquel quien está jubilada por la enfermedad desde el año 2008. Como ella, también tiene una incapacidad laboral por esta afección Antonia Lombardo a quien le aparecieron los primeros signos de la patología hace dos años e, inicialmente, lo asociaron a un cuadro clínico de ansiedad.

La hipertensión pulmonar viene provocada por la elevada y continua presión de la sangre de la arte-

ria pulmonar. Esto hace que esta llegue con más dificultad a los pulmones y el corazón deba trabajar más. Debido a esta circunstancia, este órgano va poco a poco aumentando de tamaño, lo que provoca que su eficacia se vea mermada y consecuentemente cada vez sea capaz de bombear menos sangre al resto del cuerpo. Actualmente, un enfermo de HP sólo cuenta con tratamiento paliativo de los síntomas, que normalmente conlleva efectos secundarios adversos. La esperanza media de vida para los afectados es de tres años después del diagnóstico, lo que en ocasiones se agrava debido a un tratamiento inicial incorrecto. Sin embargo, gracias a los avances científicos y al progresivo conocimiento de esta patología, algunos pacientes viven con ella más de 20 años.

Patricia Fernández de 29 años está diagnosticada desde hace casi tres años y su caso es excepcional. Si bien, los inicios de la enfermedad en ella cursa con 9 meses de equivocado diagnóstico (bronquitis asmática) en los que dependía de la oxigenoterapia 20 horas al día, actualmente, hace una vida normal porque responde muy bien a la medicación. Ella es 1 de las 7 personas que cada 100 responde positivamente al vasodilatador inyectado durante la prueba de cate-terismo permitiendo disminuir la

TESTIMONIOS

Antonia Lombardo

AFECTADA DESDE HACE DOS AÑOS

"Los médicos creían que mi cansancio al realizar cualquier actividad era por ansiedad. Desde que me trato de HP me encuentro mejor, hago en función de mis posibilidades"



Enrique Carazo

PRESIDENTE DE LA FUNDACIÓN

"Soy padre de un niño afectado. Nuestros objetivos como colectivo son informar sobre la enfermedad para el compromiso con ésta y apoyar su investigación, entre otros"

Patricia Fernández

AFECTADA, 29 AÑOS

"Pertenezco a un bajísimo porcentaje de pacientes a los que los tratamientos intervienen con pleno éxito. Ello me permite normalizar mi vida dentro de ciertas limitaciones"





Jesús y su madre Mercedes viven en Galicia seis meses al año pues la humedad ambiental le beneficia. ARCHIVO

Nuevas moléculas mejorarían la capacidad de ejercicio en HAP

La investigación y el diagnóstico precoz son los objetivos de los especialistas

Paola García

Hace apenas 15 años el promedio de vida para una persona diagnosticada de hipertensión arterial pulmonar (HAP) era menor de 3 años, según el doctor Miguel Ángel Gómez Sánchez, responsable de la Unidad de Insuficiencia Cardíaca e Hipertensión Pulmonar del Servicio de Cardiología del Hospital Universitario 12 de Octubre, de Madrid. Sin embargo, en la actualidad gracias a la existencia de nuevos tratamientos “el 80% de los afectados sobreviven a los 3 años del diagnóstico”, apunta el cardiólogo. Si bien para el aumento de la supervivencia y la mejora de la calidad de vida del paciente de HP existen tres grupos de fármacos ya utilizados (prostanoides, antagonistas de los receptores de endotelina e inhibidores de la fosfodiesterasa); el equipo del doctor Gómez, en coordinación con equipos especialistas en HAP del resto de España (entre los que se encuentra el del Hospital Universitario Virgen del Rocío, en Sevilla) participan en ensayos clínicos de fármacos basados en nuevas moléculas. “Investigamos nuevas e interesantes vías de actuación sobre la enfermedad. Con ello, aún no sabemos si podremos curar la HAP pero al menos esperamos mejorar la clase funcional y la capacidad de ejercicio de sus afectados, que apenas pueden dar un paseo largo sin fatigarse”, dice.

Entre las moléculas en ensayo, se encuentra el VIP (vasopeptido intestinal activo), “una sustancia producida en el intestino y que suministrada cuatros veces al día por inhalación ayudaría a dilatar los vasos sanguíneos del pulmón”. Este ensayo ha pasado la fase IIB

Miguel Ángel Gómez Sánchez
Cardiólogo

“Sólo el 20% de los casos están diagnosticados en fases incipientes que permiten mejor pronóstico”

(búsqueda de dosis eficaz) y está pendiente de entrar en la fase III (estudio del fármaco en comparación a un placebo). Otra de las sustancias en estudio es el Imatinib, “utilizada en el tratamiento de la leucemia, y que en el caso de la HAP serviría como antiproliferativo. El objetivo es que las células de los vasos sanguíneos del pulmón no crezcan tanto y restrinjan el paso de la sangre con el oxígeno que transporta”, explica el especialista.

El Riociguat, que aumenta los niveles de óxido nítrico, también se encuentra en fase III y se investiga también en la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica. (HPTC) e hipertensión arterial pulmonar (HTP).

TRIBUNA

Apoyo psicológico

Aldana Zavanelia Díaz

Psicóloga



RECIBIR la noticia de la existencia de una enfermedad crónica como la Hipertensión Arterial Pulmonar implica un shock emocional, grandes preocupaciones y angustia vital. En la mayoría de las ocasiones generará un importante cambio, sino trascendental en la vida cotidiana, no sólo del enfermo, sino también de su familia que acompaña al afectado en el transcurso de la enfermedad.

El diagnóstico se yergue como el primer impacto. El diagnóstico y, por supuesto, la necesidad de asimilar e integrar una enfermedad crónica en la vida diaria, lleva implícito un esfuerzo que resulta tremendamente doloroso, porque la vida dejará de ser como era antes. Es cierto, que en muchas ocasiones existe una ambivalencia emocional, representada por la certidumbre de por fin saber ¿qué me pasa? o ¿qué le pasa?, después de un importante periplo por médicos y pruebas y, por otro lado, el impacto emocional por el diagnóstico de esta enfermedad, como crónica y en ocasiones de mal pronóstico. Multitud de preguntas surgen, muchas de ellas sin

respuesta ¿Cómo será mi vida a partir de ahora? ¿Qué le pasará a mi hijo/mi pareja/mi familiar... ¿Sobreviviré/á?, ¿Podré/á hacer una vida normal?, ¿Qué problemas nos encontraremos?, ¿Tiene cura?... Incertidumbre, desconocimiento, soledad, miedo, mucho miedo al futuro. Por lo que el apoyo psicológico es una necesidad.

La Hipertensión Arterial Pulmonar requiere de una mirada específica y personalizada. Vivir con esta enfermedad crónica, limitadora en las funciones y actividades diarias, genera en las personas una multitud de pensamientos, sentimientos y actitudes difíciles de sobrellevar en el día a día. Es necesario crear un

marco de contención y apoyo bio-psico-social tanto a las personas que viven la enfermedad en su propia piel como a aquellas que las acompañan en el vivir.

Por tanto, es desde el primer momento, donde el diagnóstico hace su aparición, que es importante comenzar a ofrecer soporte emocional y asistencial al paciente y su familia. Además de apoyar, sostener y ofrecer recursos y herramientas para la aceptación y el manejo de la enfermedad en la vida diaria, es necesario que el paciente y su familia se hagan cargo del proceso de enfermedad en muchos de sus componentes, lo que supone alejarles de actitudes pasivas y dependientes para adquirir posi-

ciones activas en lo que les toca vivir. Esto implica que, desde una intervención psicológica bien grupal o individual, la persona no sólo aprenderá a gestionar de manera más saludable y creativa la enfermedad, sino que también hallará más autonomía para su propia realidad. Ambos aspectos nos guiarán al aumento de la calidad de vida y la posibilidad de disfrute del presente. Calidad de vida y la mirada enfocada al aquí y ahora son objetivos imprescindibles en cualquier intervención que ofrezcamos al paciente y su familia.

Aldana Zavanelia Díaz es psicóloga colaboradora de la Fundación contra la Hipertensión Pulmonar