



Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar.

Atender las necesidades no cubiertas
de las personas que padecen Hipertensión Pulmonar:

Un llamado a la acción



Reunión de Expertos en Hipertension Pulmonar, Medellín, Colombia Agosto 2014

El contenido utilizado en todas las fotografías, salvo las de las páginas 11, 18, 19, y 22, se incluye solo con fines ilustrativos y, salvo las fotografías de las páginas 11, 18, 19 y 22, todas las personas de las fotografías son modelos.
Foto de la portada © iStockPhoto.com/nautilus_Shell_Studios y Shutterstock

INDICE

RESUMEN EJECUTIVO.....	4
LLAMADO A LA ACCIÓN A LOS INDIVIDUOS AFECTADOS, LAS INSTITUCIONES PRESTADORAS DE SERVICIOS Y LOS ELABORADORES DE POLÍTICAS.....	5
1. MEJORAR EL ACCESO A UNA ASISTENCIA MÉDICA PROFESIONAL.....	5
2. MEJORAR LA SENSIBILIZACIÓN Y LA DETECCIÓN.....	6
3. FOMENTAR LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EL CONOCIMIENTO EN HP.....	7
4. FACULTAR Y EMPODERAR AL PACIENTE Y A LOS GRUPOS DE PACIENTES.....	8
5. ASEGURAR LA DISPONIBILIDAD DE APOYO PSICOSOCIAL.....	8
6. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A TROMBOEMBOLISMO CRÓNICO (HPTEC).....	9
DOCUMENTO MACRO.....	11
¿Por qué hay que actuar para tratar la hipertensión pulmonar?.....	11
ATENDER LAS NECESIDADES NO CUBIERTAS DE LAS PERSONAS QUE PADECEN HIPERTENSIÓN PULMONAR.....	13
Introducción.....	18
Tipos de hipertensión pulmonar.....	20
Síntomas.....	22
Diagnóstico.....	22
Tratamiento.....	23
Pronóstico.....	24
LLAMADO A LA ACCIÓN.....	25
1. MEJORAR EL ACCESO A UNA ASISTENCIA MÉDICA PROFESIONAL.....	26
Centros especializados.....	28
Trasplantes.....	30
Calidad de la asistencia médica/guías clínicas.....	31
Acceso al tratamiento.....	32
2. MEJORAR LA SENSIBILIZACIÓN Y LA DETECCIÓN.....	33
Detección y diagnóstico.....	35
Sensibilización.....	36
3. FOMENTAR LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EL CONOCIMIENTO EN HP.....	39
4. FACULTAR Y EMPODERAR AL PACIENTE Y A LOS GRUPOS DE PACIENTES...	44
5. ASEGURAR LA DISPONIBILIDAD DE APOYO PSICOSOCIAL.....	47
6. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A TROMBOEMBOLISMO CRÓNICO (HPTEC).....	51
Resumen.....	55
Acerca de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar.....	57
Miembros de la Mesa Redonda de Hipertensión Pulmonar.....	60
Grupo Participante en la Reunión de Medellín, agosto 2014.....	60
Reunión en Europa, 2012.....	61
Referencias.....	64

RESUMEN EJECUTIVO

Atender las necesidades no cubiertas De las personas que padecen Hipertensión Pulmonar: Un llamado a la acción

La hipertensión pulmonar (HP) es el nombre general e inclusivo para un grupo de enfermedades crónicas que afectan a los pulmones y al corazón. Algunas formas de HP son raras y de rápido avance, debilitantes y mortales. Otras formas de HP, a pesar de ser graves, pueden ser curables.

La HP afecta a más de 25 millones de personas en todo el mundo. Puede estar causada por una variedad de otras afecciones subyacentes, o puede producirse sin una causa identificable. Los síntomas generalmente son mal interpretados inicialmente o no aparecen hasta que la enfermedad ha progresado, lo que significa que el diagnóstico y el tratamiento pueden retrasarse. La HP afecta a personas de cualquier edad, sexo, raza o etnia.

El presente documento fue inicialmente escrito en Europa por la Sociedad Europea de Pacientes con Hipertensión Pulmonar, traducido para Latinoamérica en Junio del 2012 y contextualizado a la realidad latinoamericana en Agosto del 2014 en Medellín, Colombia, en una reunión de expertos en HP.

Los autores de las modificaciones al documento original pertenecen a dos sectores bien definidos que trabajan en HP: médicos clínicos especialistas líderes de opinión en el tema y representantes de organizaciones de pacientes con HP.

Los participantes en la reunión de expertos fueron (*en orden alfabético por país*):

Grupo médico:

- Dr. Andrés Echazarreta (Argentina).
- Dra. Jaquelina Ota (Brasil).
- Dr. Alejandro Londoño (Colombia).
- Dra. Suyapa Sosa (Honduras).
- Dr. Julio Sandoval (México).
- Dr. Douglas Olivares (Venezuela).

Representantes de organizaciones de pacientes:

- Sergio Sánchez (Argentina).
- Paula Menezes (Brasil).
- María Isabel Herrera (Chile).
- Francisco Castellanos (Colombia).
- Adriana González (México).
- Juan Fuertes (PHA Europa)/ANHP (España).
- Yanira Polonia (República Dominicana).
- Johana Castellanos (Venezuela).
- Migdalia Denis (Sociedad Latina)

El llamado a la acción ayuda a crear consenso, expresa necesidades, define acciones y metas conjuntas concretas para mejorar la oportunidad del diagnóstico, tratamiento y manejo integral de las personas con HP.

El llamado a la acción analiza la problemática de los pacientes y proporciona líneas de trabajo **en seis (6) diferentes áreas** dirigidas a **tres (3) grupos de actores**.

Las seis (6) diferentes áreas son:

1. Acceso a asistencia médica profesional.
2. Sensibilización y detección temprana de la HP.
3. Investigación clínica y conocimiento en HP.
4. Empoderamiento del paciente y de los grupos y asociaciones de pacientes.
5. Disponibilidad de apoyo psicosocial.
6. Posibilidad de curación en un tipo de HP

Los mensajes del llamado a la acción se proponen para tres (3) de las partes interesadas en HP:

1. Mensajes al individuo afectado por HP.
2. Mensajes a las Instituciones Prestadoras de Servicios de Salud (IPSS).
3. Mensajes para los elaboradores de políticas en salud a todo nivel (institucional, local, nacional o regional).

LLAMADO A LA ACCIÓN

1. MEJORAR EL ACCESO A UNA ASISTENCIA MÉDICA PROFESIONAL

Al individuo afectado por HP:

- Solicitar y fomentar la creación de líneas de información y acceso (por ejemplo página de internet y líneas telefónicas) que orienten a los pacientes y profesionales de la salud en forma adecuada.
- Solicitar a los gobiernos políticas que permitan el acceso a la asistencia médica y los medicamentos específicos para el manejo de la HP.
- Exigir de las aseguradoras en salud un sistema claro y transparente que facilite el acceso a medicamentos y servicios de apoyo para los pacientes con HP.
- Exigir atención médica de buena calidad en centros especializados capacitados que usen guías de práctica clínica actualizadas y aprobadas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Desarrollar y actualizar periódicamente las guías de la práctica clínica.
- Crear centros especializados con infraestructura y equipos multidisciplinarios que cuenten con la formación y experiencia en el manejo de la HP.
- Asegurar que los fármacos o combinaciones de fármacos para pacientes con HP sean prescritos por médicos expertos.
- Solicitar a los gobiernos locales que el acceso de los pacientes a las terapias y servicios requeridos estén debidamente soportados por las políticas nacionales.
- Proveer alternativas de asistencia para pacientes de alto costo para cubrir casos sin protección de salud mientras se logran las condiciones de cobertura pública.

- Promover los trasplantes estimulando la promulgación de leyes de donación que garanticen un acceso más fácil.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover legislación y políticas en salud que apoyen la conformación y operación de instituciones que prestan servicios especializados para HP y a las personas que sufren de HP.
- Promover legislación que permita la cobertura, flujo, dispensación y acceso oportuno de medicamentos entre los centros y los entes responsables de suministrar medicamentos.
- Desarrollar y mantener políticas exhaustivas de donación de órganos humanos.

2. MEJORAR LA SENSIBILIZACIÓN Y LA DETECCIÓN

Al individuo afectado por HP:

- Participación y contribución activa en los procesos y acciones de sensibilización de otros actores involucrados (familia, instituciones, cuidadores, pagadores y elaboradores de políticas) con respecto a la HP:
 - Iniciar el proceso de sensibilización con la aceptación de su realidad individual.
 - Sensibilizar al entorno de cada paciente con respecto a su enfermedad.
 - Empoderarse para comunicar su historia ayudando a concientizar y sensibilizar a otros.
 - Multiplicar aspectos relacionados con la HP incrementando la conciencia institucional y social.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Iniciar campañas de sensibilización y programas de formación en HP.
- Crear programas multi y trans-institucionales nacionales de detección y diagnóstico adaptados a sub-grupos de pacientes con HP.
- Extender estas campañas a sectores rurales desprotegidos y con estrategias específicas para dicho sector.
- Sensibilizar acerca de la existencia de una cirugía con intención curativa para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y la necesidad de evaluar adecuadamente a los pacientes con HPTEC.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten las acciones de las IPSS y de los pacientes con relación a la sensibilización sobre HP.
- Implementar campañas de sensibilización e información para la población y promover

programas de detección y remisión temprana a centros especializados.

- Fomentar la interacción tripartita entre pacientes, instituciones y gobierno para la toma de decisiones sobre HP

3. FOMENTAR LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EL CONOCIMIENTO EN HP

Al individuo afectado por HP:

- Participar en más programas de investigación clínica.
- Abogar por el fomento de la investigación en HP y las políticas que las garanticen.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades de investigación y usar el registro latinoamericano de HP (pacientes, instituciones y servicios) para la investigación epidemiológica.
- Mejorar la capacitación de clínicos no investigadores para la realización de investigación clínica.
- Participar en las redes de recolección de datos y su análisis rutinario para incrementar la investigación epidemiológica en la región.
- Crear oportunidades institucionales que en conjunto fomenten una cultura de investigación en HP en la región.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten la participación de pacientes con HP en la investigación clínica:
 - Como generadores de investigación.
 - Como participantes en programas de investigación.
- Gestionar fuentes de financiación internas o externas, públicas o privadas para el apoyo de la investigación de HP.
- Asegurar un mayor apoyo y financiación para:
 - La investigación fundamental de la HP.
 - Investigaciones que lleven a tratamientos más efectivos.
 - Investigación dirigida a determinar métodos no invasivos para medir presión pulmonar y el gasto cardíaco.

4. FACULTAR Y EMPODERAR AL PACIENTE Y A LOS GRUPOS DE PACIENTES

Al individuo afectado por HP:

- Apoyar los procesos de mentoría y educación de pacientes por parte de otros pacientes con mayor experiencia y conocimiento.
- Generar el empoderamiento personal para participar en procesos que involucren otros pacientes.
- Concientizar al paciente con HP sobre la necesidad y potencialidad de su participación en todos los procesos relacionados con su enfermedad.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades en medios académicos y científicos para los pacientes y las asociaciones de pacientes con HP.
- Promover y facilitar la formación de profesionales de la medicina en especialidades afines a la HP, en aquellos países y ciudades que no cuentan con centros especializados en HP para que a la vez puedan ayudar a desarrollar centros especializados en sus ciudades de origen.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Facilitar un verdadero intercambio de información entre las organizaciones de pacientes con HP y los representantes gubernamentales a través de mesas redondas, grupos de trabajo y otras actividades.
- Incluir grupos de pacientes en debates de políticas de asistencia sanitaria y en la toma de decisiones.
- Promover el apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.
- Aumentar la capacidad de las organizaciones de pacientes para permitirles atender más eficazmente a los hipertensos pulmonares en particular mediante el suministro regular de información precisa y actualizada en sitios web.

5. ASEGURAR LA DISPONIBILIDAD DE APOYO PSICOSOCIAL

Al individuo afectado por HP:

- Exigir que el tratamiento de la HP sea integral.
- Concientizarse de que el manejo de la HP incluye al núcleo familiar, especialmente en nuestra región.
- Asegurar que las asociaciones de pacientes tengan fuentes seguras y permanentes de financiación para el apoyo psicosocial de los pacientes, incluida una línea de atención

telefónica de 24 horas y otros programas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar que el tratamiento de la HP sea integral abarcando todos los pacientes.
- Establecer sistemas nacionales de asistencia médica integral que incluyan a todos los aspectos de la asistencia médica, psicológica, nutricional y de rehabilitación para los pacientes y sus cuidadores.
- Sensibilizar a los profesionales de la salud para el manejo del paciente con HP.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Conceder el estado de discapacidad a los pacientes con HP.
- Promover un apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.

6. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A TROMBOEMBOLISMO CRÓNICO (HPTEC)

Al individuo afectado por HP:

- Conocer y divulgar que los pacientes con HPTEC pueden curarse.
- Involucrarse activamente en la adquisición de conocimientos relacionados con su condición que le permitan acceder a intervenciones que le garanticen el mejor pronóstico posible.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar la existencia de centros especializados y capacitados en HP en cada país de LATAM con el entrenamiento idóneo para llevar a cabo este tratamiento curativo quirúrgico de altísima complejidad.
- Concientizar y educar a profesionales e instituciones de salud sobre la HP asociada a TEC como entidad grave pero curable.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover la disponibilidad en cada país de centros idóneos con capacidad de realizar el procedimiento quirúrgico de manejo de la HPTEC, o por lo menos, con facilidades para remisión, incluso internacional, de los pacientes con HPTEC.
- Generar las condiciones para que los pacientes que están en alto riesgo de desarrollar HPTEC (con embolia pulmonar aguda) sean identificados, monitoreados y manejados en forma activa y específica.
- Proveer información a la comunidad general y médica sobre la importancia de la prevención, detección oportuna y tratamiento de los pacientes con TEC.

Debe tenerse en cuenta que las recomendaciones expresadas en este llamado a la acción implican más una reasignación efectiva de los recursos existentes y no necesariamente un aumento significativo de la financiación para el tratamiento y la asistencia. En la actualidad, la financiación es asignada a menudo de manera ineficiente, debido en gran parte a retrasos en el diagnóstico, diagnósticos erróneos, y tratamientos tardíos, inadecuados y fragmentados. Nuestro llamado a la acción sugiere puntos o estrategias adecuadas para hacer frente a estas limitaciones fundamentales para mejorar los resultados en la salud del paciente.

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar (SLHP), promotora de la reunión y del presente documento, es una organización de pacientes que trabaja para aumentar la sensibilización acerca de la hipertensión pulmonar en toda América Latina, promover un nivel óptimo de asistencia a las personas que padecen la enfermedad, asegurar la disponibilidad de tratamientos aprobados, y fomentar la investigación de nuevos medicamentos y terapias.

DOCUMENTO MARCO



¿Por qué hay que actuar para tratar la hipertensión pulmonar?

La mayoría de nosotros no nos damos cuenta de que respiramos. Las personas que padecen hipertensión pulmonar, sí. La hipertensión pulmonar (HP) es el nombre general e inclusivo para un grupo de varias enfermedades crónicas que afectan a los pulmones y al corazón. Algunas formas de HP son raras y de rápido avance, debilitantes y mortales. Otras formas de HP, a pesar de ser graves, pueden ser curables.

En las personas que padecen HP, las arterias que llevan la sangre desde el corazón hacia los pulmones disminuyen la luz por razones que aún no se entienden completamente. El corazón bombea la sangre con dificultad a través de estas arterias de menor circunferencia, provocando un aumento en la resistencia, la elevación de la presión sanguínea en los pulmones y la dilatación del corazón. Con el tiempo, el corazón sobrecargado se desgasta y puede producirse una insuficiencia cardíaca e incluso la muerte.

La HP afecta a más de 25 millones de personas en todo el mundo.¹ Puede estar causada por una variedad de otras afecciones subyacentes, o puede producirse sin una causa identificable. Los síntomas

generalmente no aparecen hasta que la enfermedad ha progresado, lo que significa que el diagnóstico y el tratamiento pueden retrasarse. La HP no discrimina, afecta a cualquier edad, sexo, raza o etnia. Puede afectar a nuestros compañeros, nuestros vecinos, nuestra familia, a nosotros mismos.

Por desgracia, solo hay tratamientos aprobados para un 1% de las personas diagnosticadas con HP, aquellas que tienen una variante rara de la enfermedad conocida como hipertensión arterial pulmonar (HAP). Incluso con tratamiento, la esperanza de vida media para una persona que padece HAP es de solo cinco o seis años, aunque un diagnóstico a tiempo y un tratamiento más adecuado de la enfermedad pueden mejorar significativamente este tiempo.

El esfuerzo realizado para ejercer una función de vital importancia como es la respiración se torna sumamente difícil y extenuante. Por eso es necesario este llamado a la acción:

- La HP debe diagnosticarse debidamente y de manera oportuna, de modo que los pacientes puedan ser tratados a tiempo y de forma correcta.
- Se requieren centros especializados con equipos médicos multidisciplinares que estén formados y capacitados en el diagnóstico y tratamiento de la HP, por lo que los tratamientos disponibles en la actualidad solo se prescriben a aquellos pacientes que se beneficiarán de ellos, y no a los pacientes para los que el tratamiento de la HAP puede resultar tóxico.
- En la actualidad hay diversos estudios llevados a cabo por investigadores en la búsqueda de nuevos tratamientos más allá de las vías convencionales

“

Tengo la esperanza de que los científicos encuentren la cura

”

**Cristina,
Brasil**

El presente documento, inicialmente escrito en Europa y adaptado a Latinoamérica en junio del 2012, fue revisado y contextualizado a la realidad latinoamericana en agosto del 2014 en Medellín, Colombia, en una reunión de expertos en HP. Los autores de las modificaciones al documento original pertenecen a dos sectores bien definidos que trabajan en HP: médicos clínicos expertos en el tema; y representantes de organizaciones de pacientes con HP.

El presente documento tiene por objeto revisar aspectos que afectan a las personas afectadas por la situación, analizando el problema desde distintas perspectivas. Entre los objetivos del llamado a la acción se pretende promulgar el diálogo, ayudar a crear consenso, verbalizar las necesidades, definir las acciones concretas necesarias para mejorar y establecer metas conjuntas necesarias para el óptimo diagnóstico, tratamiento y manejo integral de las personas con HP.



Atender las necesidades no cubiertas de las personas que padecen Hipertensión Pulmonar

1. MEJORAR EL ACCESO A UNA ASISTENCIA MÉDICA PROFESIONAL

Al individuo afectado por HP:

- Solicitar y fomentar la creación de líneas de información y acceso (por ejemplo página de internet y líneas telefónicas) que orienten a los pacientes y profesionales de la salud en forma adecuada.
- Solicitar a los gobiernos políticas que permitan el acceso a la asistencia médica y los medicamentos específicos para el manejo de la HP.
- Exigir de las aseguradoras en salud un sistema claro y transparente que facilite el acceso a medicamentos y servicios de apoyo para los pacientes con HP.
- Exigir atención médica de buena calidad en centros especializados capacitados que usen guías de práctica clínica actualizadas y aprobadas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Desarrollar y actualizar periódicamente las guías de la práctica clínica.
- Crear centros especializados con infraestructura y equipos multidisciplinarios que cuenten con la formación y experiencia en el manejo de la HP.
- Asegurar que los fármacos o combinaciones de fármacos para pacientes con HP sean prescritos por médicos expertos.
- Solicitar a los gobiernos locales que el acceso de los pacientes a las terapias y servicios requeridos estén debidamente soportados por las políticas nacionales.
- Proveer alternativas de asistencia para pacientes de alto costo para cubrir casos sin protección de salud mientras se logran las condiciones de cobertura pública.
- Promover los trasplantes estimulando la promulgación de leyes de donación que garanticen un acceso más fácil.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover legislación y políticas en salud que apoyen la conformación y operación de instituciones que prestan servicios especializados para HP y a las personas que sufren de HP.
- Promover legislación que permita la cobertura, flujo, dispensación y acceso oportuno de medicamentos entre los centros y los entes responsables de suministrar medicamentos.

- Desarrollar y mantener políticas exhaustivas de donación de órganos humanos.

2. MEJORAR LA SENSIBILIZACIÓN Y LA DETECCIÓN

Al individuo afectado por HP:

- Participación y contribución activa en los procesos y acciones de sensibilización de otros actores involucrados (familia, instituciones, cuidadores, pagadores y elaboradores de políticas) con respecto a la HP:
 - Iniciar el proceso de sensibilización con la aceptación de su realidad individual.
 - Sensibilizar al entorno de cada paciente con respecto a su enfermedad.
 - Empoderarse para comunicar su historia ayudando a concientizar y sensibilizar a otros.
 - Multiplicar aspectos relacionados con la HP incrementando la conciencia institucional y social.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Iniciar campañas de sensibilización y programas de formación en HP.
- Crear programas multi y trans-institucionales nacionales de detección y diagnóstico adaptados a sub-grupos de pacientes con HP.
- Extender estas campañas a sectores rurales desprotegidos y con estrategias específicas para dicho sector.
- Sensibilizar acerca de la existencia de una cirugía con intención curativa para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y la necesidad de evaluar adecuadamente a los pacientes con HPTEC.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten las acciones de las IPSS y de los pacientes con relación a la sensibilización sobre HP.
- Implementar campañas de sensibilización e información para la población y promover programas de detección y remisión temprana a centros especializados.
- Fomentar la interacción tripartita entre pacientes, instituciones y gobierno para la toma de decisiones sobre HP.

3. FOMENTAR LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EL CONOCIMIENTO EN HP

Al individuo afectado por HP:

- Participar en más programas de investigación clínica.
- Abogar por el fomento de la investigación en HP y las políticas que las garanticen.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades de investigación y usar el registro latinoamericano de HP (pacientes, instituciones y servicios) para la investigación epidemiológica.
- Mejorar la capacitación de clínicos no investigadores para la realización de investigación clínica.
- Participar en las redes de recolección de datos y su análisis rutinario para incrementar la investigación epidemiológica en la región.
- Crear oportunidades institucionales que en conjunto fomenten una cultura de investigación en HP en la región.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten la participación de pacientes con HP en la investigación clínica:
 - Como generadores de investigación.
 - Como participantes en programas de investigación.
- Gestionar fuentes de financiación internas o externas, públicas o privadas para el apoyo de la investigación de HP.
- Asegurar un mayor apoyo y financiación para:
 - La investigación fundamental de la HP.
 - Investigaciones que lleven a tratamientos más efectivos.
 - Investigación dirigida a determinar métodos no invasivos para medir presión pulmonar y el gasto cardiaco.

4. FACULTAR Y EMPODERAR AL PACIENTE Y A LOS GRUPOS DE PACIENTES

Al individuo afectado por HP:

- Apoyar los procesos de mentoría y educación de pacientes por parte de otros pacientes con mayor experiencia y conocimiento.
- Generar el empoderamiento personal para participar en procesos que involucren otros

pacientes.

- Concientizar al paciente con HP sobre la necesidad y potencialidad de su participación en todos los procesos relacionados con su enfermedad.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades en medios académicos y científicos para los pacientes y las asociaciones de pacientes con HP.
- Promover y facilitar la formación de profesionales de la medicina en especialidades afines a la HP, en aquellos países y ciudades que no cuentan con centros especializados en HP para que a la vez puedan ayudar a desarrollar centros especializados en sus ciudades de origen.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Facilitar un verdadero intercambio de información entre las organizaciones de pacientes con HP y los representantes gubernamentales a través de mesas redondas, grupos de trabajo y otras actividades.
- Incluir grupos de pacientes en debates de políticas de asistencia sanitaria y en la toma de decisiones.
- Promover el apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.
- Aumentar la capacidad de las organizaciones de pacientes para permitirles atender más eficazmente a los hipertensos pulmonares en particular mediante el suministro regular de información precisa y actualizada en sitios web.

5. ASEGURAR LA DISPONIBILIDAD DE APOYO PSICOSOCIAL

Al individuo afectado por HP:

- Exigir que el tratamiento de la HP sea integral.
- Concientizarse de que el manejo de la HP incluye al núcleo familiar, especialmente en nuestra región.
- Asegurar que las asociaciones de pacientes tengan fuentes seguras y permanentes de financiación para el apoyo psicosocial de los pacientes, incluida una línea de atención telefónica de 24 horas y otros programas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar que el tratamiento de la HP sea integral abarcando todos los pacientes.
- Establecer sistemas nacionales de asistencia médica integral que incluyan a todos los aspectos de la asistencia médica, psicológica, nutricional y de rehabilitación para los pacientes y sus cuidadores.
- Sensibilizar a los profesionales de la salud para el manejo del paciente con HP.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Conceder el estado de discapacidad a los pacientes con HP.
- Promover un apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.

6. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A TROMBOEMBOLISMO CRÓNICO (HPTEC)

Al individuo afectado por HP:

- Conocer y divulgar que los pacientes con HPTEC pueden curarse.
- Involucrarse activamente en la adquisición de conocimientos relacionados con su condición que le permitan acceder a intervenciones que le garanticen el mejor pronóstico posible.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar la existencia de centros especializados y capacitados en HP en cada país de LATAM con el entrenamiento idóneo para llevar a cabo este tratamiento curativo quirúrgico de altísima complejidad.
- Concientizar y educar a profesionales e instituciones de salud sobre la HP asociada a TEC como entidad grave pero curable.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover la disponibilidad en cada país de centros idóneos con capacidad de realizar el procedimiento quirúrgico de manejo de la HPTEC, o por lo menos, con facilidades para remisión, incluso internacional, de los pacientes con HPTEC.
- Generar las condiciones para que los pacientes que están en alto riesgo de desarrollar HPTEC (con embolia pulmonar aguda) sean identificados, monitoreados y manejados en forma activa y específica.
- Proveer información a la comunidad general y médica sobre la importancia de la prevención, detección oportuna y tratamiento de los pacientes con TEC.

Debe tenerse en cuenta que las recomendaciones expresadas en este llamado a la acción implican más una reasignación efectiva de los recursos existentes y no necesariamente un aumento significativo de la financiación para el tratamiento y la asistencia. En la actualidad, la financiación es asignada a menudo de manera ineficiente, debido en gran parte a retrasos en el diagnóstico, diagnósticos erróneos, y tratamientos tardíos, inadecuados y fragmentados. Nuestro llamado a la acción sugiere puntos o estrategias adecuadas para hacer frente a estas limitaciones fundamentales para mejorar los resultados en la salud del paciente.

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar (SLHP), promotora de la reunión y del presente documento, es una organización de pacientes que trabaja para aumentar la sensibilización acerca de la hipertensión pulmonar en toda América Latina, promover un nivel óptimo de asistencia a las personas que padecen la enfermedad, asegurar la disponibilidad de tratamientos aprobados, y fomentar la investigación de nuevos medicamentos y terapias.

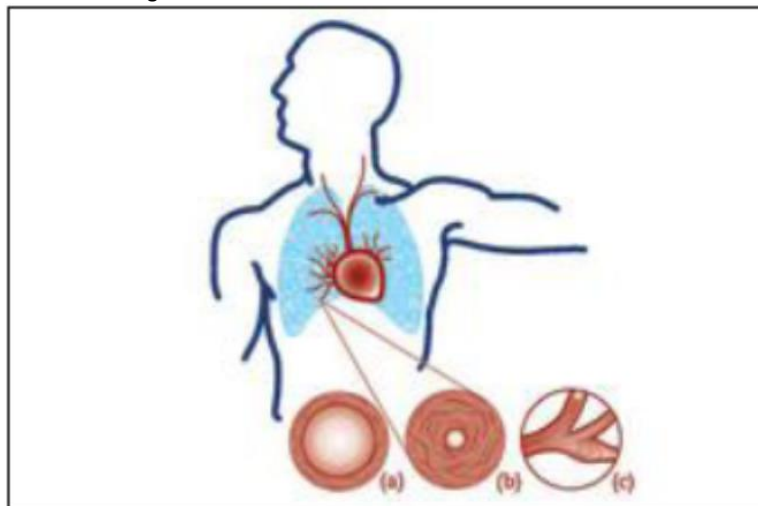
ATENDER LAS NECESIDADES NO CUBIERTAS DE LAS PERSONAS QUE PADECEN HIPERTENSIÓN PULMONAR



**La HP no discrimina!
Afecta a más de 25
millones de personas en
todo el mundo²**

Introducción

La hipertensión pulmonar (HP) es el nombre general e inclusivo para un grupo de varias enfermedades crónicas que afectan a los pulmones y al corazón. Algunas formas (o "subtipos") de HP son raras y de rápido avance, debilitantes y mortales. En las personas que padecen HP, las arterias que llevan la sangre desde el corazón hacia los pulmones se estrechan por razones que aún no se entienden completamente. El corazón bombea la sangre con dificultad a través de las arterias estrechadas, provocando la elevación de la presión sanguínea en los pulmones y la dilatación del corazón. Con el tiempo, el corazón sobrecargado se desgasta y puede producirse una insuficiencia cardíaca e incluso la muerte.



- a. Sección transversal de una arteria pulmonar normal
- b. Lumen reducido de los vasos pulmonares debido a la proliferación celular y al remodelado en hipertensión arterial pulmonar avanzada
- c. Sección longitudinal con cambios patológicos en los vasos (proliferación, deposición de coágulos de sangre, engrosamiento) que dificultan al corazón el bombeo de la sangre a través de los pulmones

La HP no discrimina. Aunque es más común en adultos jóvenes y en mujeres, afecta independientemente de la edad, el sexo, la raza y la etnia. A veces la HP es hereditaria. **Desafortunadamente**, los síntomas de la HP, que pueden incluir dificultad para respirar, fatiga, mareos y desmayos, varían de un paciente a otro, y por lo general, no ocurren hasta que la enfermedad ha progresado. Esto retrasa el diagnóstico y el tratamiento.

Las opciones de diagnóstico y tratamiento son complejas. Los pacientes a menudo tienen buen aspecto, incluso cuando están empeorando. En manos de médicos sin experiencia, esto puede resultar en la pérdida de oportunidades de tratamiento para mantener a los pacientes relativamente bien, así como en la negativa de servicios de apoyo social de parte de las autoridades. Las terapias actuales ralentizan el avance de la enfermedad, pero no la curan. Existen muchos medicamentos nuevos que pueden ser efectivos, pero requieren pruebas en ensayos clínicos.

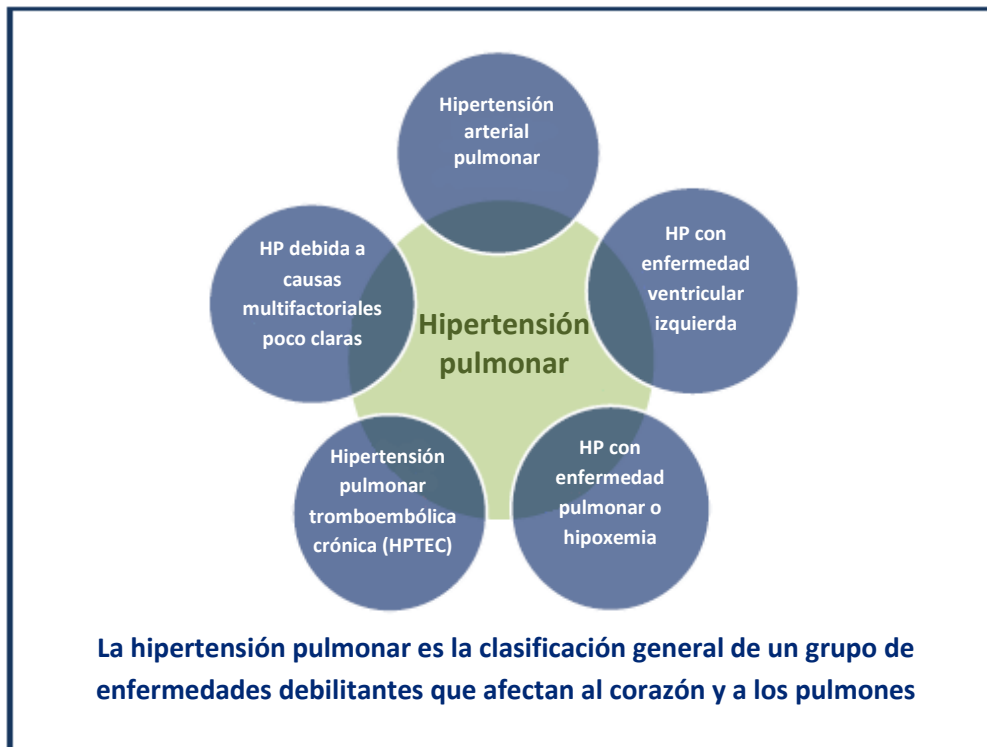
El diagnóstico tardío se complica con el hecho de que, si bien la hipertensión pulmonar afecta a más de 25 millones de personas en todo el mundo², la mayoría de los pacientes no siguen un tratamiento aprobado. De hecho, las únicas terapias aprobadas actualmente son solo para dos de los cinco subtipos de HP: la hipertensión arterial pulmonar (HAP), que comprende solo una pequeña parte de los casos de HP. Incluso con tratamiento, la esperanza de vida media para una persona que padece HAP es de solo cinco o seis años, aunque un diagnóstico a tiempo y un tratamiento más adecuado de la enfermedad pueden mejorar significativamente este tiempo.

Es fundamental que las personas que padecen HP obtengan un diagnóstico correcto eú el momento oportuno y que se les permita el acceso a un tratamiento adecuado. Existen importantes consideraciones económicas inherentes a este llamado a la acción: El tratamiento de la HAP es costoso, y a veces se prescribe de manera inapropiada a personas que tienen otros tipos de HP (para los que actualmente no existe tratamiento). El tratamiento inadecuado no solo aumenta los costes de la asistencia médica sino que, además, los tratamientos disponibles en la actualidad para la HAP pueden tener efectos adversos graves para los pacientes que padecen otras formas de la enfermedad, por lo que al prescribir erróneamente medicamentos específicos se ponen vidas en peligro. El diagnóstico impreciso y el tratamiento inadecuado también conducen a una pérdida de productividad laboral y a mayores costes de tratamiento, hospitalización y apoyo psicosocial.

Solo cuando la HP se gestione y trate de manera correcta y responsablemente mejorará la calidad de vida del paciente, y se reducirá la carga que supone para la sociedad y la infraestructura sanitaria.

Tipos de hipertensión pulmonar 3,4

Hay cinco subtipos de HP. Algunos son raros, otros son más frecuentes. Cada uno tiene diferentes causas subyacentes, por lo que pueden requerir un tratamiento diferente. Sin embargo, actualmente hay tratamientos aprobados solo para el primero y el cuarto de los cinco subtipos descritos a continuación, y se ha demostrado que el tratamiento tiene efectos potencialmente perjudiciales en pacientes con otras formas de HP, subrayando la necesidad de un diagnóstico exacto con el fin de asegurar un tratamiento óptimo en lugar un tratamiento que ponga la vida en peligro.



1. La hipertensión arterial pulmonar (HAP): Es una enfermedad rara, crónica y progresiva que resulta incapacitante y costosa para la sociedad, y que puede provocar la muerte. La Unión Europea (UE) define una enfermedad rara como aquella que afecta a menos de cinco personas por cada 10.000⁵. En todo el mundo, la HAP tiene una incidencia de 2,4 casos por millón al año, y una prevalencia de 15 casos por millón⁶; 15 a 52 por millón en Europa⁷. (La incidencia se refiere al número de personas diagnosticadas dentro de un período de tiempo específico; la prevalencia se refiere al número de personas que viven con una enfermedad.) A escala mundial, se estima que aproximadamente el 1% de los diagnósticos de HP son de HAP.⁸

La HAP puede estar ocasionada por:

- Afecciones tales como enfermedades del tejido conectivo, infección por VIH, enfermedad hepática, enfermedad cardíaca congénita y esquistosomiasis (una infección parasitaria que es causa muy común de HAP en muchas partes del mundo)
- Afecciones de las venas y los vasos sanguíneos pequeños de los pulmones
- Drogas o toxinas, incluyendo drogas ilegales y ciertos medicamentos para bajar de peso.

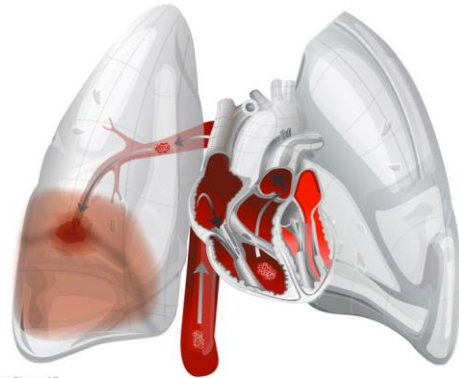
La HAP también puede ser idiopática (sin causa conocida), en cuyo caso la enfermedad se conoce como hipertensión arterial pulmonar idiopática, o HAPI^{9, 10}. La HAP también puede ser hereditaria.

La HAP se puede tratar. De hecho, las únicas terapias aprobadas actualmente son para este subtipo de HP, y la del grupo 4, aunque la HAP comprende solo una pequeña parte de los casos de HP. Sin embargo, incluso con tratamiento, la esperanza de vida media de un paciente de HAP es de solo cinco o seis años después del diagnóstico, y no hay cura. Desafortunadamente, para las demás formas de HP que se incluyen a continuación, las opciones terapéuticas son extremadamente limitadas.

2. La HP con enfermedad ventricular izquierda (HP-EVI): Está causada por trastornos que afectan el lado izquierdo del corazón, incluida la enfermedad de la válvula mitral y presión arterial alta a largo plazo. La enfermedad ventricular izquierda se considera la causa más común de hipertensión pulmonar, aproximadamente el 80% de todos los diagnósticos de HP.

3. La HP con enfermedad pulmonar o hipoxemia, incluida la HP con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (HP-EPOC) y la HP con enfermedad pulmonar intersticial (HP-EPI): Se asocia a enfermedades pulmonares como la EPOC, así como a trastornos de la respiración relacionados con el sueño, tales como apnea del sueño. También puede ser causada por enfermedades que provocan la cicatrización del tejido pulmonar. Tales enfermedades pueden derivarse de la exposición prolongada a materiales peligrosos o enfermedades autoinmunes (por ejemplo, artritis reumatoide), aunque en la mayoría de los casos, la causa de la EPI es desconocida¹¹. Se cree que el 10% de los diagnósticos de HP son de este subtipo.

4. La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC): Está causada por coágulos sanguíneos en los pulmones que nunca se disolvieron como era de esperarse y que por el contrario se organizaron en las paredes de las arterias pulmonares y contribuyen a disminuir de manera significativa la luz del lecho arterial pulmonar. A menudo se trata inadecuadamente, y los pacientes no siempre tienen suficiente información acerca de las opciones indicadas de tratamiento quirúrgico ni acceso a ellas. Se cree que la incidencia de HPTEC es de aproximadamente del 1 al 3%, aunque la prevalencia se desconoce, y la evidencia sugiere que la enfermedad está subdiagnosticada¹².



5. HP debida a causas poco claras o multifactoriales (es decir, múltiples): La hipertensión pulmonar también puede estar causada por otras enfermedades y afecciones como:

- Trastornos de la sangre (anemias hemolíticas como la de células falciformes)
- Trastornos sistémicos, tales como vasculitis (inflamación causada por un ataque del sistema inmune en los vasos sanguíneos)
- Trastornos metabólicos, como enfermedad de la tiroides y enfermedad de almacenamiento de glucógeno
- Otras afecciones, como tumores que presionan las arterias pulmonares y enfermedades renales

Aproximadamente el ocho por ciento de los diagnósticos de HP entran en esta categoría.

Síntomas

Independientemente del subtipo de HP, los síntomas de esta enfermedad suelen no ser suficientemente específicos para proporcionar un diagnóstico simple.

Los signos y síntomas de la HP pueden incluir:

- Dificultad para respirar durante una actividad rutinaria, como subir escaleras. La respiración dificultosa o incómoda se conoce como disnea, y cuando la HP es grave, el paciente puede experimentar este síntoma incluso cuando está en reposo.
- Fatiga
- Mareos o desvanecimientos
- Pulso acelerado
- Desmayos
- Dolor en el pecho
- Hinchazón de tobillos, estómago o piernas
- Coloración azulada de los labios y la piel



©iStockphoto.com/sumnersgraphicsinc

A medida que la HP empeora, el paciente podría tener dificultad para realizar actividades físicas, inhibiendo su capacidad de realizar incluso las tareas más sencillas. La actividad diaria de los pacientes suele reducirse, y cuando los médicos les preguntan, afirman que su calidad de vida se ha reducido sustancialmente¹³. En las etapas avanzadas de la enfermedad, el paciente se siente debilitado y dependiente.

Diagnóstico

El diagnóstico médico de la hipertensión pulmonar depende de factores como:

- **Historial clínico y familiar:** El médico preguntará acerca de los signos y síntomas, y cómo y cuándo comenzaron. También puede preguntar si el paciente tiene otras afecciones médicas que pueden causar HP, o si algún familiar tiene o ha tenido HP. Las personas que tienen antecedentes familiares de HP tienen un riesgo mayor de sufrir la enfermedad.
- **Exploración física:** Durante la exploración física, el médico auscultará el corazón y los pulmones con un estetoscopio, verificará si hay líquido en el abdomen, si los tobillos y las piernas están hinchados y si los labios y la piel presentan un color azulado, todos los cuales son síntomas de HP.
- **Pruebas diagnósticas:** Un médico puede recomendar pruebas y procedimientos para confirmar un diagnóstico de HP, para buscar su causa subyacente y determinar su gravedad. Entre estas pruebas pueden incluirse:
 - Un electrocardiograma, que puede revelar signos de agrandamiento del lado derecho del corazón o arritmia (latidos cardíacos irregulares).
 - Una radiografía para examinar el tamaño y la forma del corazón y la estructura pulmonar. Pruebas de la función pulmonar y lecturas de los valores de gases en sangre arterial que podrían revelar una baja captación de oxígeno.

- Una prueba de ultrasonido de corazón (ecocardiograma) para evaluar la estructura del corazón, incluyendo grosor de la pared, los diámetros de las cavidades, y el estrechamiento de las válvulas cardíacas y de los vasos principales. El flujo sanguíneo se puede apreciar en algunas pruebas, y se pueden calcular algunos parámetros esenciales como la presión pulmonar. Estas medidas, sin embargo, son indirectas y dependen de la habilidad del examinador, por lo que no resultan óptimas. El ecocardiograma también ayuda a evaluar si existe algún orificio en el corazón (que indique enfermedades cardíacas congénitas) que pueda estar asociado con la HP. Un estudio de cavitación (es decir, un estudio para identificar cavidades u orificios) se realiza habitualmente para excluir la posibilidad de orificios en el corazón.
- Cateterización cardíaca derecha (CCD) para medir la presión en las arterias pulmonares y el rendimiento del corazón al bombear sangre al resto del cuerpo. La CCD se realiza a través de un tubo delgado (catéter) que se inserta en una vena del cuello, el brazo o la ingle y se desplaza a través de las cámaras derechas del corazón hacia la arteria pulmonar, habitualmente bajo control radiográfico. El cateterismo cardíaco derecho es la herramienta diagnóstica más fiable para confirmar un diagnóstico de HP, y en consecuencia, se considera el "criterio de oro" para el diagnóstico de HP. De acuerdo con las directrices sobre HP aceptadas internacionalmente, todos los pacientes deben someterse a un cateterismo cardíaco derecho para confirmar el diagnóstico de HP.¹⁴ En algunos países (por ejemplo, Alemania) el CCD resulta común; mientras que en otros solo se realiza en casos excepcionales, en gran parte debido a la insuficiencia de recursos para financiar el procedimiento.



Fotografía cedida por la Asociación de Hipertensión

Tratamiento

Si bien no existe ningún tratamiento aprobado para la mayoría de tipos de HP, existen diversas clases de fármacos disponibles para tratar la HAP.¹⁵ Actualmente, el tratamiento tiende hacia el uso de una combinación de fármacos con diferentes mecanismos de acción.^{16, 17} El fundamento de la terapia de combinación se basa en el ataque a los diferentes mecanismos de la enfermedad, lo que conduce a mejores resultados de tratamiento. En la actualidad no existe un consenso clínico sobre la posibilidad de utilizar todos los medicamentos en combinación de manera simultánea ("hit hard, hit early", es decir, actuar de forma temprana y contundente)^{18,19} o emplearlos de forma escalonada.²⁰

Los ensayos clínicos en curso están concebidos para responder a esta pregunta.

Es importante tener en cuenta que el tratamiento médico para la HAP se caracteriza por la variabilidad de respuesta y, en la actualidad, el efecto clínico de una monoterapia seleccionada no puede predecirse. Esto puede conducir a un efecto insuficiente en algunos pacientes, perdiéndose así un tiempo de tratamiento muy valioso. Por lo tanto, la revisión urgente y periódica de la condición médica es importante, para garantizar un tratamiento adecuado y el mejor resultado para cada paciente.

“

La experiencia de mi hermana ha sido una oportunidad para contribuir con un modesto aporte dirigido a los pacientes hipertensos pulmonares, con la meta de hallar la cura para esta rara condición de salud.

”

Lourdes, Venezuela

Pronóstico

La HP es una enfermedad grave que debilita al paciente y puede conducir a la muerte. Inhibe la habilidad de una persona para realizar incluso las tareas diarias más simples, y deja al paciente cansado y con dificultad para respirar. Tan solo existen tratamientos aprobados para dos subtipos de esta enfermedad (HAP y HPTEC), y solo existe un subtipo (HPTEC) potencialmente curable sin la necesidad de recurrir al trasplante.²¹ Hasta hace unos 15 años, el pronóstico de los pacientes era poco alentador, ya que no existían tratamientos específicos para la HP. Incluso hoy en día, en la mayoría de los casos se produce una disminución de la calidad de vida, dependencia, y en última instancia discapacidad y deterioro. Sin embargo, sobre todo en la última década, gracias a los avances en la investigación y desarrollo farmacéuticos, la asistencia a los pacientes ha mejorado sustancialmente a medida que se han descubierto, aprobados e introducidos en el mercado nuevos fármacos específicos para tratar la HP.



©iStockphoto.com/J-Elgaard



LLAMADO A LA ACCIÓN



1

**MEJORAR EL ACCESO A UNA
ASISTENCIA MÉDICA
PROFESIONAL**

Al individuo afectado por HP:

- Solicitar y fomentar la creación de líneas de información y acceso (por ejemplo página de internet y líneas telefónicas) que orienten a los pacientes y profesionales de la salud en forma adecuada.
- Solicitar a los gobiernos políticas que permitan el acceso a la asistencia médica y los medicamentos específicos para el manejo de la HP.
- Exigir de las aseguradoras en salud un sistema claro y transparente que facilite el acceso a medicamentos y servicios de apoyo para los pacientes con HP.
- Exigir atención médica de buena calidad en centros especializados capacitados que usen guías de práctica clínica actualizadas y aprobadas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Desarrollar y actualizar periódicamente las guías de la práctica clínica.
- Crear centros especializados con infraestructura y equipos multidisciplinarios que cuenten con la formación y experiencia en el manejo de la HP.
- Asegurar que los fármacos o combinaciones de fármacos para pacientes con HP sean prescritos por médicos expertos.
- Solicitar a los gobiernos locales que el acceso de los pacientes a las terapias y servicios requeridos estén debidamente soportados por las políticas nacionales.
- Proveer alternativas de asistencia para pacientes de alto costo para cubrir casos sin protección de salud mientras se logran las condiciones de cobertura pública.
- Promover los trasplantes estimulando la promulgación de leyes de donación que garanticen un acceso más fácil.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover legislación y políticas en salud que apoyen la conformación y operación de instituciones que prestan servicios especializados para HP y a las personas que sufren de HP.
- Promover legislación que permita la cobertura, flujo, dispensación y acceso oportuno de medicamentos entre los centros y los entes responsables de suministrar medicamentos.
- Desarrollar y mantener políticas exhaustivas de donación de órganos humanos.

Los centros especializados de gran capacidad deben encargarse de la asistencia médica de los pacientes con HP. Las unidades de gran capacidad han demostrado en repetidas ocasiones que obtienen los mejores resultados para los pacientes, manteniendo una mayor satisfacción del paciente, un menor nivel de complicaciones, estancias hospitalarias de menor duración, y un mejor valor para los contribuyentes a la asistencia sanitaria. De hecho, el Comité de Expertos en Enfermedades Raras de la Unión Europea (EUCERD) "reconoce el valor añadido europeo de las redes de expertos en el campo de las enfermedades raras, y cita la necesidad de mejorar el acceso universal a servicios sanitarios de alta calidad para las enfermedades raras, en particular mediante la creación de centros especializados nacionales/regionales" ²³.

La reivindicación de centros especializados también se realiza en consonancia con los esfuerzos de la Organización Europea de Enfermedades Raras (EURORDIS) en favor de las personas que padecen enfermedades raras. Entre muchas otras actividades, EURORDIS aprobó y difundió en 2008 una Declaración de Principios Comunes en los Centros Especializados y Redes Europeas de Referencia para Enfermedades Raras²⁴ para mejorar la asistencia al paciente en toda Europa. La Declaración de EURORDIS pide a las autoridades sanitarias nacionales que contribuyan a la identificación de los centros especializados y que los apoyen económicamente. EURORDIS también ha contribuido a la Recomendación del Consejo Europeo sobre la acción europea en el ámbito de las enfermedades raras, en relación con la "necesidad absoluta de Centros Especializados y Redes Europeas de Referencia para Enfermedades Raras".

En la actualidad las estructuras de asistencia de los pacientes con HP difieren sustancialmente en función de la región y el país. En algunos países, como Francia y el Reino Unido, las estructuras centralizadas con centros especializados seleccionados están autorizadas a prescribir medicamentos para la HAP (el subtipo de HP para la que existen tratamientos disponibles), mientras que otros médicos no están autorizados para hacerlo. Por el contrario, en otros países, como Alemania, tanto centros especializados, como centros sanitarios y médicos no especializados diagnostican y tratan a los pacientes con HP.

En Latinoamérica algunos países siguen la misma normativa y es posible que la situación plantee extremos aún más dramáticos. Hay países pequeños y/o de menor poder económico que no cuentan con centros especializados. Los países con centros especializados (México, Guatemala, Honduras, Costa Rica, Panamá, Venezuela, Colombia, Ecuador, Perú, Brasil, Bolivia, Uruguay, Chile, Argentina y República Dominicana) se presentan en la figura 1.

En los países de la región se presenta frecuentemente insuficiente acceso para poblaciones desprotegidas, como en las áreas rurales. En cualquier caso, la cantidad de personas afectadas por HP desprotegidas en los países de la región puede ser mayor que en Europa.

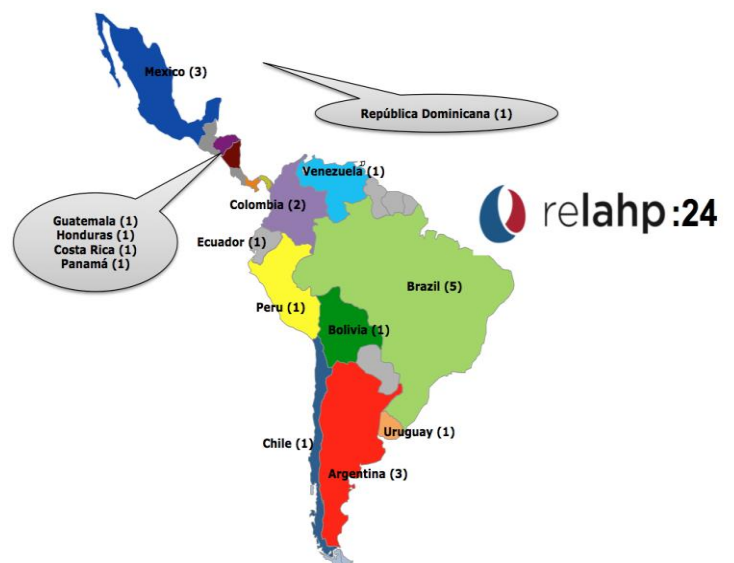


Figura 1. Centros especializados por país.
Fuente ALAT



©iStockphoto.com/monkeybusinessimages

En una enfermedad como la hipertensión pulmonar, algunos subtipos de los cuales se consideran enfermedades raras, los centros especializados deberían:

- Rendir cuentas a la organización u organismo que designa su condición de centro especializado (por ejemplo, el ministerio de sanidad, otras autoridades normativas, los contribuyentes sanitarios).
- Diagnosticar a los pacientes con un equipo de médicos que incluyese personal experto en ecocardiografía, imágenes clínicas, laboratorio de cateterización cardíaca, laboratorio de función pulmonar y prueba de esfuerzo cardio-pulmonar.
- Tratar a los pacientes con un equipo formado por médicos capacitados y con experiencia en el tratamiento de la HP, que incluya neumólogos, cardiólogos (incluidos especialistas en enfermedades cardíacas congénitas en adultos), reumatólogos, hematólogos, especialistas en genética clínica, cuidados intensivos, anestesia, planificación familiar, cuidados paliativos, salud mental y rehabilitación, vinculados estrechamente con otros servicios clínicos, como la cirugía de endarterectomía pulmonar (EAP) y los trasplantes de pulmón/corazón-pulmón .
- Prescribir medicamentos específicos contra la HP durante todo el tratamiento.
- Proporcionar información impresa al paciente y establecer vínculos formales con las organizaciones de pacientes.
- Cumplir los criterios preestablecidos de asistencia/directrices (véase Calidad de la asistencia médica/guías clínicas, a continuación).
- Llevar a cabo un programa de investigación clínica, que incluya, como mínimo, el ingreso de los pacientes en ensayos controlados aleatorios.
- Participar en el desarrollo de una red de centros de HP en el propio país del centro especializado.
- Llevar a cabo auditorías clínicas que incluyan la presentación de informes de resultados y la comparación con otros centros especializados en el mismo país.
- Proporcionar, como mínimo, una formación de uno a dos años en HP para los empleados, médicos y enfermeras jóvenes del centro especializado.
- Llevar a cabo un programa educativo para los profesionales de la salud para sensibilizar acerca de una derivación adecuada de los pacientes a los centros especializados.
- Realizar cirugía torácica y de trasplante de órganos, si resultase necesario e recomendable.
- Participar activamente en intercambios internacionales de investigación y otros datos.
- Constituir redes entre los centros especializados para intercambiar estrategias que den soluciones a los problemas propios de la región.

La capacidad del centro especializado dependerá de las características demográficas de la población del país en el que se encuentre. En el documento original europeo se recomendó, como norma general, que:

- Cada país deberá contar al menos con dos centros especializados para adultos.
- Cada país deberá tener al menos un centro especializado infantil.
- El número ideal de pacientes atendidos anualmente en un centro para adultos debería ser superior a 100, de los cuales al menos la mitad debe tener un diagnóstico definitivo de HAP. Los centros pediátricos deberían atender de 15 a 25 pacientes al año. En países con una población superior a 10 millones de personas, lo ideal sería que los centros para adultos ampliasen su capacidad para dar cabida a más de 150 pacientes al año.

“

Me diagnosticaron con HP hace 16 años en México y ahí no me dieron esperanzas de vida por eso tuve que venir a vivir a USA hace 11 años. Tengo la esperanza que encuentren la cura para que las personas no tengan que pasar por un trasplante.”

Isabel, México/USA

Sin embargo, el grupo de expertos en HP reconoció en sus discusiones que estos estándares pueden ser muy altos para los países de la región Latinoamericana y sugiere la continuación de discusiones que lleven a fijar estándares propios para la región. Hay países en Latinoamérica que no cuentan con un centro especializado y en los cuales no es posible la realización de cirugías especializadas.

Trasplante

El trasplante cardiopulmonar y el trasplante de pulmón bilateral son medidas de último recurso en la HP y la HAP. El trasplante de órganos supone un beneficio de supervivencia a largo plazo para los pacientes con HP avanzada. Las ventajas del trasplante de pulmón incluyen la mejora de la hemodinámica (flujo sanguíneo), la tolerancia al ejercicio, el alivio de la dificultad respiratoria y la supervivencia a largo plazo. Los estudios indican que "la pronta derivación a un centro con experiencia en el tratamiento de la HAP y el trasplante aumentan las posibilidades de lograr el mejor resultado a largo plazo para los pacientes con esta devastadora enfermedad"²⁵.

Por esta razón, el trasplante en pacientes con HP se debe realizar solamente en centros de tratamiento especializados con gran experiencia. Los centros especializados deben considerar la posibilidad de realizar derivaciones internacionales y de aunar una experiencia que vaya más allá de las fronteras geográficas.

El trasplante está, sin embargo, asociado a deficiencias importantes, incluida la necesidad de inmunosupresión permanente (supresión del sistema inmunológico para reducir la probabilidad de rechazo de un órgano trasplantado) y la morbilidad asociada a un mayor riesgo de infección y rechazo de aloinjertos. (Un aloinjerto es el trasplante de un órgano o tejido de una persona a otra, que no sea de un gemelo idéntico).



©iStockphoto.com/monkeybusinessimages

Debido a que el trasplante de órganos es una medida de último recurso para los pacientes que han agotado otras opciones de tratamiento y cuya vida puede pender de un hilo, la necesidad de la donación de órganos es importante. La donación de órganos

podría aumentar en toda Latinoamérica con un simple cambio en la política que establezca que todas las personas seamos donantes de órganos, salvo que manifieste específicamente lo contrario. Además, los pacientes con HP que esperan un trasplante a menudo experimentan una progresión rápida de la enfermedad y, por tanto, tienen una necesidad más urgente de donantes de órganos que los pacientes con otras enfermedades. Por desgracia, actualmente esta necesidad urgente no está suficientemente reflejada en los diferentes sistemas de asignación de órganos en toda Latinoamérica. Por tanto, debería iniciarse la adaptación de algoritmos de asignación de órganos para satisfacer las necesidades de los pacientes con HP avanzada.

“

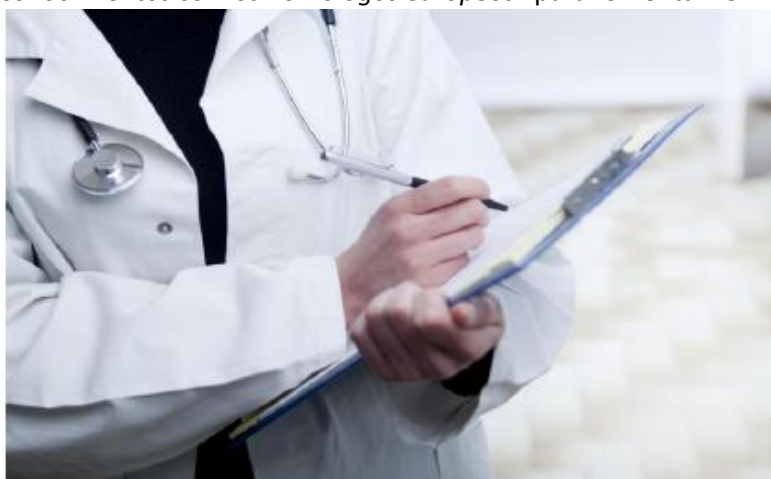
Sigamos Adelante en nuestra lucha y no nos rindamos por nada del mundo.

”

Rosa Janeth, Ecuador

Calidad de la asistencia médico/ guías clínicas

Entre las Recomendaciones del Consejo Europeo sobre la acción en el ámbito de las enfermedades raras²⁷, un objetivo importante consiste en "reunir conocimientos especializados a nivel nacional y apoyar la puesta en común de dichos conocimientos con los homólogos europeos" para fomentar "el intercambio de mejores prácticas sobre herramientas de diagnóstico y asistencia médica" y mejorar la calidad de la asistencia a los pacientes con enfermedades raras. Estas recomendaciones pueden ser aplicables al continente latinoamericano.



©iStockphoto.com/brankokosteski

Independientemente del sistema sanitario, los médicos deben centrarse en obtener los mejores resultados para sus pacientes. Un documento que describe el nivel de calidad nacional de la asistencia

en los centros de hipertensión pulmonar debe considerar la inclusión de normas sobre:

- Atención dirigida al paciente
- Derivación
- Diagnóstico y valoración
- Atención y tratamiento
- Supervisión, revisión y seguimiento del paciente
- Asistencia compartida
- Apoyo psicosocial y cuidados paliativos
- Comunicación con los profesionales de la salud fuera del centro especializado
- Formación y capacitación de personal para los centros especializados
- Investigación y desarrollo
- Transición de los pacientes de los servicios de pediatría a los servicios de adultos
- Cirugía torácica y trasplante

Sociedades científicas europeas, como la European Society of Cardiology y la European Respiratory Society han publicado guías basadas en la evidencia para el tratamiento de la HP (<http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-PH-FT.pdf>), que se revisan y actualizan regularmente según sea necesario. Estas medidas pueden y deben servir de guía y modelo para los niveles de calidad nacionales de asistencia.

Diversos países de nuestro continente han publicado guías las cuales pueden ser centralizadas de tal forma que podrían ser certificadas y adoptadas dentro de organismos como ALAT. Sin embargo, a pesar de existir estas guías, la difusión y aceptación de las mismas no es ideal. Se requiere que los centros especializados en el continente Americano establezcan una comunicación mayor entre sí para garantizar que la implementación de ellas sea conocida y compartida por todos para mejorar las experiencias y resultados individuales de cada Centro.

Acceso al tratamiento

En una enfermedad de evolución rápida como la HP, los especialistas deberían tener la flexibilidad suficiente para proporcionar la combinación adecuada de medicamentos en la secuencia correcta para sus pacientes. Las políticas nacionales que limitan el número de medicamentos que se utilizan, o que imponen restricciones de "terapia escalonada", no son compatibles con la evolución del tratamiento de la HP y pueden conducir a resultados negativos para los pacientes.

Además, a nivel nacional, el costo de muchos medicamentos huérfanos (tratamientos para enfermedades raras) siguen sin ser reembolsado después de haber sido aprobados para su uso por períodos de tiempo excesivamente largos. Como debería ser el caso de todos los medicamentos que tratan enfermedades graves, potencialmente mortales, cuyo acceso a una asistencia médica adecuada puede salvar vidas, el costo de los medicamentos para la HP debería ser reembolsado tan pronto como sea posible, después de su aprobación.

“

Tengo la esperanza que se descubra la cura muy pronto, que los medicamentos sean accesibles para todos.

”

Virginia, México



2

MEJORAR LA SENSIBILIZACIÓN Y LA DETECCIÓN

Al individuo afectado por HP:

- Participación y contribución activa en los procesos y acciones de sensibilización de otros actores involucrados (familia, instituciones, cuidadores, pagadores y elaboradores de políticas) con respecto a la HP:
 - Iniciar el proceso de sensibilización con la aceptación de su realidad individual.
 - Sensibilizar al entorno de cada paciente con respecto a su enfermedad.
 - Empoderarse para comunicar su historia ayudando a concientizar y sensibilizar a otros.
 - Multiplicar aspectos relacionados con la HP incrementando la conciencia institucional y social.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Iniciar campañas de sensibilización y programas de formación en HP.
- Crear programas multi y trans-institucionales nacionales de detección y diagnóstico adaptados a sub-grupos de pacientes con HP.
- Extender estas campañas a sectores rurales desprotegidos y con estrategias específicas para dicho sector.
- Sensibilizar acerca de la existencia de una cirugía con intención curativa para la hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) y la necesidad de evaluar adecuadamente a los pacientes con HPTEC.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten las acciones de las IPSS y de los pacientes con relación a la sensibilización sobre HP.
- Implementar campañas de sensibilización e información para la población y promover programas de detección y remisión temprana a centros especializados.
- Fomentar la interacción tripartita entre pacientes, instituciones y gobierno para la toma de decisiones sobre HP

La HAP es una enfermedad rara para la que existen varias opciones de tratamiento establecidas. Desafortunadamente, no existen terapias aprobadas para otras formas más frecuentes de HP, y los tratamientos de la HAP pueden ser letales en otros subtipos de la enfermedad. Por estas razones, los programas sistemáticos de detección para grupos de riesgo son esenciales para diagnosticar a los pacientes lo más pronto posible - antes de que avance la enfermedad- con el fin de mejorar sustancialmente el pronóstico del paciente.

En la región Latinoamericana es especialmente importante considerar la cobertura explícita a regiones rurales. Nuestra población o área rural está caracterizada en muchos de los países por ser proporcionalmente mayor que en Europa, localizada en sitios muy lejanos, con ausencia de medios de comunicación (internet, por ejemplo) y de vías de acceso (carreteras y trenes, por ejemplo), que requieren soluciones muy específicas para el incremento o cobertura adecuada de detección y diagnóstico. A pesar de estos problemas regionales específicos, existen comentarios individuales que aplican a todo paciente con HP.



Fotografía cedida por la Pulmonary Hypertension Association

Dado que los síntomas de la HP son a menudo no específicos (es decir, los síntomas no apuntan necesariamente a un diagnóstico de HP), una campaña de detección pública a gran escala sería poco efectiva, incosteable e incluso éticamente cuestionable: los pacientes tendrían que someterse a procedimientos diagnósticos invasivos e incurrir en el riesgo de diagnósticos falsos positivos. Por lo tanto, los programas de detección deben iniciarse solo para garantizar el diagnóstico oportuno de la HP en grupos de pacientes de alto riesgo. Todos los pacientes en riesgo deben someterse a una exploración médica regular, que incluya una ecografía para detectar síntomas tempranos de HP.

Los siguientes grupos de pacientes deben someterse específicamente a un examen de detección:

- Personas que tengan dificultad para respirar sin razón aparente.
- Pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC): Algunas enfermedades -como la esclerosis sistémica, el lupus eritematoso, y, en menor medida, la artritis reumatoide, la dermatomiositis, el síndrome de Sjögren- conllevan un mayor riesgo de HP.^{28,29,30} La HAP asociada a ETC es la segunda forma más común de HAP.
- Pacientes con VIH/SIDA: La prevalencia de la HAP en pacientes con VIH es de aproximadamente el 0,5 por ciento (es decir, una de cada 200 personas que sufren VIH también tienen HAP). Muchos de estos pacientes se encuentran ya en una fase avanzada de HAP en el momento del diagnóstico³¹ y, por tanto, tienen un pronóstico precario.

- Pacientes con hipertensión portal (la hipertensión portal es un aumento de la presión en la vena que lleva la sangre desde los órganos digestivos al hígado): La HAP es una complicación bien determinada en pacientes con enfermedad hepática diagnosticada (lo que ocurre en el 1 o 2% de los pacientes de este tipo). En pacientes con enfermedad hepática grave, como aquellos que van a someterse a un trasplante de hígado, la incidencia de la HAP se eleva a aproximadamente un 5%.³²
- Pacientes con enfermedad cardíaca congénita: Derivaciones sistémico-pulmonares (defectos congénitos del corazón) se encuentran entre las enfermedades cardíacas congénitas más frecuentes, y se calcula que entre el 5 y 10% de este gran grupo de pacientes³³ tienen HAP. La investigación clínica en esta población, incluso en las formas más graves de HAP, muestra que las terapias farmacológicas disponibles son eficaces.³⁴ Aunque una operación quirúrgica de los defectos congénitos del corazón en el primer año de vida previene una HAP progresiva en la gran mayoría de los pacientes, la operación temprana no impide el desarrollo de una HAP progresiva más tarde en la vida después de una operación quirúrgica exitosa en la infancia o en la niñez temprana. Por lo tanto, todos los pacientes operados deben someterse a un seguimiento a largo plazo, con el objetivo, entre otros, de evaluar el posible desarrollo de la HP después de la operación.



Fotografía cedida por la SLHP

Sensibilización

Es esencial una mayor sensibilización sobre la HP entre los proveedores de atención primaria para asegurar un diagnóstico correcto y apropiado. Solo si los médicos generales están debidamente informados sobre la HP sabrán reconocer los síntomas de la enfermedad y derivar a los pacientes para recibir una asistencia especializada en un centro especializado.

Las campañas de sensibilización son también necesarias para los pacientes con riesgo de HP para que puedan tener conocimiento de la enfermedad y disponer de información que les permita saber dónde encontrar material educativo y fuentes de apoyo, incluidos los grupos de pacientes de HP. Como es el caso de todas las enfermedades raras, estas campañas deberían dirigirse a los lugares donde serán más eficaces para la HP, en las clínicas y oficinas de cardiología, neumología, enfermedades infecciosas, hepatología y medicina interna y oficinas, así como al público en general.

Como ejemplo, la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar (SLHP) y diversas asociaciones locales han lanzado la campaña “Sin Aliento,” que busca aumentar la concientización sobre HP y sus síntomas. Esta campaña fue impulsada por primera vez en Europa por PHA Europe a través

“
Nuestra mamá fue diagnosticada con HAP en mayo de 2012. Esta batalla la luchamos como familia, y confiamos en que pronto encontraremos la cura para que mamá vuelva a correr junto a nosotros!!”

Gabriela, Chile

de la campaña de concienciación pública “Breathtaking” en relación con el Día de las Enfermedades Raras en 2011, y redobló sus esfuerzos en 2012, con actividades de sensibilización en 17 países. La misma ha sido adaptada a Latinoamérica.

Durante el año 2014 durante la conmemoración del Día Mundial de la Hipertensión Pulmonar se efectuó un refrescamiento de la campana “sin Aliento” y se lanza la campaña Quédate Sin Aliento es una campaña que está dirigida a sensibilizar tanto al público en general como a la comunidad médica sobre la HP.



El objetivo es crear un entorno en el que un diagnóstico temprano, un mejor tratamiento, y más investigaciones puedan convertirse en realidad y mejorar la calidad de vida de quienes viven con esta enfermedad.



Fotografía cedida por la SLHP

¿En qué consiste la campaña?

- La campaña busca lograr sus objetivos a través de la divulgación de información, y la realización de actividades físicas que permitan concientizar al público latinoamericano sobre cómo afecta la HP el quehacer cotidiano de quienes la tienen.
- Dichas actividades pretenden emular la condición física de un paciente con HP en personas que no padecen dicha condición de salud.
- Esto se hace en solidaridad con la lucha diaria que tienen los pacientes de HP para respira

¡Quédate sin aliento!

La campaña se distingue por los recursos visuales que se utilizan en sus materiales y el uso de actividades físicas como “un llamado a la acción” para concientizar al público sobre cómo afecta la HP el quehacer cotidiano de quienes la tienen.



<p>¿Qué es la hipertensión pulmonar (HP)? La hipertensión pulmonar es una enfermedad que afecta los pulmones y el corazón, progresa rápidamente y puede causar la muerte. Los pacientes con HP tienen una presión arterial elevada en las arterias de los pulmones.^{1,2}</p>	<p>¿A quién le afecta? Uno de los tipos de HP, hipertensión arterial pulmonar (HAP), afecta aproximadamente 52 personas por cada millón.³ La HP es una enfermedad poco frecuente, pero grave. La tasa de mortalidad de la HAP puede ser mayor a la de ciertos tipos de cáncer.^{4,5}</p>	<p>¿El tiempo importa? Sí. Si no son tratados, aproximadamente la mitad de los pacientes con HP mueren en un periodo de dos años; sin embargo, con un diagnóstico y tratamiento temprano, la supervivencia y la calidad de vida mejoran de forma significativa.⁶</p>
<p>¿Cuáles son los síntomas de la HP? Generalmente, los síntomas de HP no son específicos y varían en cada individuo. Los más comunes incluyen dificultad para respirar, menos leve, fatiga, vértigo, debilidad, dificultad para realizar actividades físicas, desmayos y labios azules.⁷</p>	<p>¿Qué le deja sin aliento? Comer y caminar.⁸ ¿Por qué? La HP impacta profundamente la calidad de vida de los pacientes que la tienen. Las personas con HP pueden tener dificultades para subir escaleras, caminar distancias cortas o simplemente para vestirse. Muy seguido se quedan sin aliento al efectuar una actividad cotidiana, que para personas saludables no implican ningún esfuerzo ni mucho menos una razón para quedarse sin aliento.</p>	<p>¿Cómo puedo hacer para mejorar mi calidad de vida? Ayuda a crear conciencia sobre esta devastadora enfermedad que afecta los pulmones y el corazón. Muchos del mundo están llevando a cabo eventos deportivos para hacer conciencia sobre la lucha diaria para respirar a la que se enfrentan los pacientes de HP.⁹</p>





3

FOMENTAR LA INVESTIGACIÓN CLÍNICA Y EL CONOCIMIENTO EN HP

Al individuo afectado por HP:

- Participar en más programas de investigación clínica.
- Abogar por el fomento de la investigación en HP y las políticas que las garanticen.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades de investigación y usar el registro latinoamericano de HP (pacientes, instituciones y servicios) para la investigación epidemiológica.
- Mejorar la capacitación de clínicos no investigadores para la realización de investigación clínica.
- Participar en las redes de recolección de datos y su análisis rutinario para incrementar la investigación epidemiológica en la región.
- Crear oportunidades institucionales que en conjunto fomenten una cultura de investigación en HP en la región.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Crear políticas que faciliten la participación de pacientes con HP en la investigación clínica:
 - Como generadores de investigación.
 - Como participantes en programas de investigación.
- Gestionar fuentes de financiación internas o externas, públicas o privadas para el apoyo de la investigación de HP.
- Asegurar un mayor apoyo y financiación para:
 - La investigación fundamental de la HP.
 - Investigaciones que lleven a tratamientos más efectivos.
 - Investigación dirigida a determinar métodos no invasivos para medir presión pulmonar y el gasto cardiaco.

La conformación de una red de instituciones y centros prestadores de servicios que soporten un registro completo de pacientes con HP y datos completos sobre sus condiciones, manejos, tratamientos y otra información, proporcionaría un arma poderosísima a la región para mejorar el conocimiento y la efectividad del manejo de estos pacientes.

A pesar de la importancia de la investigación que apoye el desarrollo de tratamientos nuevos, es muy importante entender que otros tipos de investigación pueden ser iguales o más importantes (relevantes) en la región:

- La investigación epidemiológica que aporte datos de distribución y factores de riesgo de la HP.
- La investigación que apoye el estudio de métodos diagnósticos aplicados a los recursos y disponibilidades regionales.
- La investigación económica y de factores pronósticos específicos a la región latinoamericana en general y a los países en particular.

Para desarrollar nuevos tratamientos para la HP se necesita más investigación traslacional. La investigación traslacional se mueve desde los estudios teóricos hasta la aplicación práctica, empezando por la investigación básica en el laboratorio y, en última instancia, avanzando hasta la investigación clínica junto al paciente. La investigación traslacional ha demostrado ser un potente proceso que impulsa la investigación clínica. Fomentar la investigación traslacional en la HP no sólo reforzará la infraestructura de investigación, sino que también acelerará potencialmente el descubrimiento de nuevos tratamientos seguros y efectivos para todas las formas de HP.

Si bien la financiación para la investigación básica y los ensayos clínicos han aumentado la comprensión de la HP y han dado lugar a una serie de medicamentos aprobados, quedan pendientes algunas preguntas de peso en la investigación sobre los siguientes aspectos:

- **Ensayos clínicos en subtipos de HP distintos de HAP:** Si bien la HAP ha sido sometida a un número considerable de investigaciones, los estudios clínicos en otros subgrupos de HP son mucho menos frecuentes. La HP derivada de enfermedad ventricular izquierda o enfermedad pulmonar, por ejemplo, ocurre con frecuencia, sin embargo, no se ha desarrollado ningún tratamiento. La investigación de los fármacos aprobados actualmente para la HAP para su uso en otros subtipos de HP también debe contar con apoyo.³⁵
- **Resultados objetivo del tratamiento:** Se necesita investigación para aclarar los resultados deseados (en función de la gravedad de la enfermedad, la edad y otros factores), que cubra una mejor calidad de vida, una capacidad funcional mejorada y una mayor independencia, entre otros resultados.
- **Criterios de valoración clínicamente relevantes y duración ampliada de los ensayos clínicos:** La gran mayoría de los estudios de HP emplean la prueba de la caminata de seis minutos como medida de la capacidad de ejercicio. Su validez como criterio de valoración se ve comprometida porque la edad y las condiciones ortopédicas puede interferir con la habilidad de caminar seis minutos. Deben identificarse criterios de valoración nuevos, clínicamente más relevantes. Además, hasta la fecha, los ensayos clínicos han sido casi uniformes con respecto a la duración del tratamiento. Extender la duración del tratamiento reflejaría mejor las condiciones de la vida real y mediría de manera más realista el avance de la enfermedad.

“

Esperar y sueña con recuperar mi nueva conquista, nunca, nunca dejar de luchar.

Mónica, Brasil

”

- **Calidad de vida:** La calidad de vida es una preocupación fundamental para todos los pacientes. En consecuencia, los datos de calidad de vida deberían estar disponibles para todos los tratamientos farmacológicos aprobados.
- **Evaluación de la Tecnología Sanitaria (ETS) de la HP:** En la actualidad, el único tratamiento aprobado para la hipertensión pulmonar es para una de las cinco formas -la hipertensión arterial pulmonar (HAP)- y de momento solo ha habido una ETS para el tratamiento de la HAP, que evalúe la "rentabilidad y efectividad clínica del epoprostenol, el iloprost, el bosentan, el sitaxentán y el sildenafil para la hipertensión arterial pulmonar dentro de sus indicaciones autorizadas"³⁶. Dado que están disponibles nuevos medicamentos, y dado el creciente uso de la terapia combinada, es necesaria una actualización de la ETS.
- **Pruebas de diagnóstico no invasivas:** En la actualidad, la única manera definitiva para diagnosticar la HAP es a través del cateterismo cardíaco derecho (CCD). Este es un procedimiento muy costoso y estresante para el paciente -en particular para bebés y niños- que entraña riesgos si lo realizan médicos sin experiencia. La investigación debe centrarse en el perfeccionamiento de medidas de diagnóstico no invasivas. Dicho esto, por el momento, el CCD es el estándar de oro para el diagnóstico de la HP y la evaluación de la respuesta al tratamiento. En un centro con experiencia, el perfil de beneficio-riesgo es muy favorable a la realización de un CCD inicial para el diagnóstico y CCD posteriores para evaluar la gravedad de la enfermedad y la respuesta del paciente al tratamiento.



©Shutterstock

- **Datos de la vida real:** Aunque se han publicado los resultados de unos 30 ensayos clínicos aleatorios controlados con varios fármacos y combinaciones para la HP, los datos sobre el tratamiento del paciente en condiciones clínicas son limitados. Se necesitan datos de observación. La información del tratamiento de los pacientes con HP en los centros especializados proporcionará datos útiles (y conforme el número de centros especializados aumente, estará disponible más información), y los registros deberán seguir a cada paciente con HAP durante varios años.
- **Más estudios pediátricos:** La prevalencia de la hipertensión pulmonar en niños es desconocida, pero se produce, por lo general a causa de un parto prematuro, ventilación mecánica prolongada, ciertos tipos de enfermedades cardíacas, hernia diafragmática, o antecedentes familiares.³⁷ Los pacientes pediátricos a menudo tienen comorbilidades u otras enfermedades o trastornos que dificultan la determinación de la etiología definitiva (es decir, la causa) de la HP. Se necesitan más estudios para comprender las causas de la HP pediátrica e identificar las pruebas diagnósticas y los tratamientos óptimos. Hay menos centros de HP pediátricos que de adultos. Debido a la frecuente necesidad de anestesia durante el cateterismo cardíaco derecho (necesario para un diagnóstico preciso de la HP), los niños con sospecha de HP solo deben ser atendidos en centros especializados de HP pediátricos que cuenten con cardiólogos y anestesiólogos pediátricos especializados.



Fotografía cedida por la Pulmonary Hypertension Association

Por último, dada la escasez de tratamientos disponibles en la actualidad para la mayoría de las formas de HP, los pacientes aptos para los ensayos clínicos no deben encontrarse con prohibiciones políticas para participar que impidan el reembolso de los ensayos clínicos y el tratamiento "experimental". En su lugar, las compañías de seguros y los organismos de reembolso deben entender que estos estudios son a menudo la única opción de tratamiento disponible para muchos pacientes, y por lo tanto facilitar su participación en los ensayos correspondientes.



©iStockphoto.com/brankokosteski

“

He vivido 16 años con Hipertensión Pulmonar. Toda etapa de la vida es una oportunidad para vivir intensamente y así lo he hecho. ¡Hay ESPERANZA!

”

Evelyn, USA



4

FACULTAR Y EMPODERAR AL PACIENTE Y A LOS GRUPOS DE PACIENTES

Al individuo afectado por HP:

- Apoyar los procesos de mentoría y educación de pacientes por parte de otros pacientes con mayor experiencia y conocimiento.
- Generar el empoderamiento personal para participar en procesos que involucren otros pacientes.
- Concientizar al paciente con HP sobre la necesidad y potencialidad de su participación en todos los procesos relacionados con su enfermedad.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Crear oportunidades en medios académicos y científicos para los pacientes y las asociaciones de pacientes con HP.
- Promover y facilitar la formación de profesionales de la medicina en especialidades afines a la HP, en aquellos países y ciudades que no cuentan con centros especializados en HP para que a la vez puedan ayudar a desarrollar centros especializados en sus ciudades de origen.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Facilitar un verdadero intercambio de información entre las organizaciones de pacientes con HP y los representantes gubernamentales a través de mesas redondas, grupos de trabajo y otras actividades.
- Incluir grupos de pacientes en debates de políticas de asistencia sanitaria y en la toma de decisiones.
- Promover el apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.
- Aumentar la capacidad de las organizaciones de pacientes para permitirles atender más eficazmente a los hipertensos pulmonares en particular mediante el suministro regular de información precisa y actualizada en sitios web.

Los proveedores de salud deben estar bien informados acerca de las organizaciones de pacientes y los servicios que ofrecen para poder dirigir a los pacientes a estas fuentes vitales de información y apoyo que les pueden ayudar a atravesar el laberinto a menudo desconcertante que sigue a un diagnóstico de HP. Muchos grupos de pacientes son atendidos por personas que viven con o están afectadas por la HP, y ofrecen redes de apoyo de homólogos que pueden proporcionar una gran cantidad de consejos y orientación basados en el conocimiento y la experiencia. Pueden ser un complemento de gran ayuda para los médicos ocupados que no tienen tiempo suficiente para hablar adecuadamente de las preocupaciones y necesidades del paciente.



©Shutterstock

Los grupos de pacientes también están bien posicionados para proporcionar un consejo inestimable a los responsables políticos. Al considerar cuestiones importantes que pueden afectar la vida de los pacientes con HP, los responsables políticos deben buscar e incorporar activamente las perspectivas de los afectados por la enfermedad. Los pacientes y sus defensores deben, por lo tanto, estar siempre representados en los paneles de ETS, paneles de directrices, juntas de revisión de investigación de ensayos clínicos, comités consultivos normativos, comités de diseño y supervisión de ensayos clínicos, y otros órganos consultivos.

Para que los grupos de pacientes sean tan eficaces y eficientes como sea posible, se requiere capacitación en varios niveles. Debe mejorarse la sensibilización dentro de la comunidad sanitaria para que los médicos tengan más posibilidades y puedan derivar a los pacientes a estas organizaciones. Los responsables políticos y normativos necesitan entender mejor el valor de su consejo. Debe aplicarse la deducibilidad fiscal de las contribuciones a las organizaciones sin ánimo de lucro y otros incentivos para que más gente se anime a apoyar a las organizaciones de pacientes, contribuyendo a ampliar su base de apoyo.

En la región Latinoamericana es importante apoyar y desarrollar oportunidades específicas para que los pacientes sean informados en jornadas de capacitación que incrementen el conocimiento de la enfermedad. Esta participación puede lograrse si instituciones farmacéuticas o de otro tipo crearan oportunidades de financiación para becas a modo de asistir a cursos de la industria farmacológica, eventos científicos y académicos.

Al paciente con HP se le debe incluir como asesor en la creación de eventos científicos, políticas de salud y decisiones institucionales relevantes porque es el paciente quien, en forma global, conoce los problemas inherentes a su enfermedad y los recursos necesarios para su independencia. Inclusive, se debe de incentivar la participación del paciente en actividades de fármaco vigilancia.

“

Sueño con un mundo donde las Asociaciones de HP son fuertes y están presentes en todos los países, de modo que todos podemos trabajar por la meta final de encontrar una cura para la HP.

”

Juan, España



5

ASEGURAR LA DISPONIBILIDAD DE APOYO PSICOSOCIAL

Al individuo afectado por HP:

- Exigir que el tratamiento de la HP sea integral.
- Concientizarse de que el manejo de la HP incluye al núcleo familiar, especialmente en nuestra región.
- Asegurar que las asociaciones de pacientes tengan fuentes seguras y permanentes de financiación para el apoyo psicosocial de los pacientes, incluida una línea de atención telefónica de 24 horas y otros programas.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar que el tratamiento de la HP sea integral abarcando todos los pacientes.
- Establecer sistemas nacionales de asistencia médica integral que incluyan a todos los aspectos de la asistencia médica, psicológica, nutricional y de rehabilitación para los pacientes y sus cuidadores.
- Sensibilizar a los profesionales de la salud para el manejo del paciente con HP.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Conceder el estado de discapacidad a los pacientes con HP.
- Promover un apoyo financiero a las asociaciones de pacientes que garantice su independencia y una labor más expedita y rápida.

Muchos pacientes se sienten aislados y solitarios después de un diagnóstico de HP. No solo se enfrentan a complejos problemas de gestión del tratamiento, sino también a interrupciones inevitables en su vida profesional y personal ya que experimentan una disminución de la capacidad para trabajar (en la oficina y en casa) y para participar en actividades sociales y recreativas de la vida diaria. Algunos pacientes se sienten tan desanimados por su discapacidad que consideran el suicidio. Debido a que la HP es debilitante y el pronóstico puede ser sombrío, el apoyo psicosocial es fundamental. Los equipos de salud deben incluir a trabajadores sociales y consejeros psicológicos como miembros principales.



©iStockphoto.com/nullplus

La evaluación psicosocial debe ser un componente rutinario del tratamiento médico. Se necesitan herramientas de detección psicosociales para identificar a los pacientes y a las familias en situación de riesgo por trastorno emocional y mental. Los estudios demuestran que no se tarda mucho tiempo en desarrollar y desplegar estas herramientas, y que los pacientes están dispuestos a participar en estas evaluaciones.⁴⁰

Incluso si los equipos de asistencia sanitaria proporcionan tratamientos innovadores, si no se abordan los problemas psicológicos y sociales asociados a la HP se pueden producir problemas como la falta de seguimiento del tratamiento, más sufrimiento, y más tiempo en recuperar la salud. Los problemas psicosociales pueden exacerbarse por diversas cuestiones, incluidas una habilidad e información insuficientes para ayudar a un paciente a afrontar con éxito la enfermedad; ansiedad, depresión u otros problemas emocionales; falta de recursos, tales como transporte hasta el centro de tratamiento; e interrupciones en la vida familiar, el trabajo y la escuela.⁴¹

Los pacientes también necesitan más y mejor información sobre la enfermedad y la disponibilidad de servicios de apoyo psicosocial. Un estudio de la National Alliance for Rare Diseases en el Reino Unido reveló que solo la mitad (52%) de los pacientes encuestados sentían que habían recibido suficiente información acerca de su condición en el momento del diagnóstico. En Latinoamérica se necesita también una concientización general acerca de enfermedades raras como lo son la HP y la HAP. Actualmente diversos países realizan campañas para ofrecer mayor conocimiento respecto de dichas condiciones. Incluso cuando los pacientes reciben un tratamiento médico óptimo, la falta de información, combinada con la sensación de inseguridad o de aislamiento pueden llevar a una percepción inadecuada de la asistencia médica.⁴² Y como los miembros de la familia y los cuidadores son una fuente importante de apoyo a los pacientes, debe ponerse más información a disposición a las familias y los cuidadores.

Las organizaciones de pacientes de HP y los proveedores sanitarios deben trabajar en colaboración para producir un paquete completo y estandarizado de información sobre la HP. Las organizaciones de pacientes requieren fuentes seguras de financiación continua para poder producir materiales informativos y

“

Tengo la esperanza de continuar trabajando en el protocolo y hacer el diagnóstico correcto y que estos pacientes puedan recibir los tratamientos óptimos para su enfermedad. Hay personas que se preocupan y no los dejaré solos

”

Dr. Suyapa, Honduras

nuevos sitios web actualizados. Una "receta de información" desarrollada por UK Rare Disease puede servir como modelo. Incluye:

- Información médica y opciones de tratamiento
- Plazos del plan de tratamiento
- Información que necesitan los cuidadores y familiares
- Información y fuentes de apoyo psicosocial, financieras, educativas y de cuidados paliativos
- Herramientas para ayudar a acceder a la información y realizar investigaciones sobre la HP

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar tiene su página web y un boletín informativo.



©iStockphoto.com/Zeiss4Me

Dada la naturaleza físicamente debilitante de la enfermedad, que afecta a la capacidad de caminar incluso distancias cortas, debe entenderse que los pacientes de HP tienen una discapacidad grave y se les debe conceder la invalidez. El estado de invalidez permitiría a los pacientes de HP tener acceso a un aparcamiento especial, tarifas de transporte reducidas, dejar de trabajar, y otros servicios que se ponen a disposición de las personas con discapacidad física. Los seres queridos y familiares *que cuidan a pacientes con HP también deben ser alentados a proporcionar la atención adecuada* a través de políticas de permisos laborales, que ayuden a reducir la dependencia de los pacientes de HP de los organismos públicos y otros servicios institucionales.

Por último, se deben alentar y apoyar las actividades y los eventos patrocinados por las asociaciones de pacientes. Estos programas fortalecen la comunidad de HP y son una fuente de apoyo vital y esencial para los pacientes, sus familias y cuidadores, e incluso para los médicos y otro personal médico que los traten.



6

HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A TROMBOEMBOLISMO CRÓNICO (HPTEC)

Al individuo afectado por HP:

- Conocer y divulgar que los pacientes con HPTEC pueden curarse.
- Involucrarse activamente en la adquisición de conocimientos relacionados con su condición que le permitan acceder a intervenciones que le garanticen el mejor pronóstico posible.

A las instituciones prestadoras de servicios:

- Garantizar la existencia de centros especializados y capacitados en HP en cada país de LATAM con el entrenamiento idóneo para llevar a cabo este tratamiento curativo quirúrgico de altísima complejidad.
- Concientizar y educar a profesionales e instituciones de salud sobre la HP asociada a TEC como entidad grave pero curable.

A los elaboradores de políticas en salud:

- Promover la disponibilidad en cada país de centros idóneos con capacidad de realizar el procedimiento quirúrgico de manejo de la HPTEC, o por lo menos, con facilidades para remisión, incluso internacional, de los pacientes con HPTEC.
- Generar las condiciones para que los pacientes que están en alto riesgo de desarrollar HPTEC (con embolia pulmonar aguda) sean identificados, monitoreados y manejados en forma activa y específica.
- Proveer información a la comunidad general y médica sobre la importancia de la prevención, detección oportuna y tratamiento de los pacientes con TEC.

Debe tenerse en cuenta que las recomendaciones expresadas en este llamado a la acción implican más una reasignación efectiva de los recursos existentes y no necesariamente un aumento significativo de la financiación para el tratamiento y la asistencia. En la actualidad, la financiación es asignada a menudo de manera ineficiente, debido en gran parte a retrasos en el diagnóstico, diagnósticos erróneos, y tratamientos tardíos, inadecuados y fragmentados. Nuestro llamado a la acción sugiere puntos o estrategias adecuadas para hacer frente a estas limitaciones fundamentales para mejorar los resultados en la salud del paciente.

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar (SLHP), promotora de la reunión y del presente documento, es una organización de pacientes que trabaja para aumentar la sensibilización acerca de la hipertensión pulmonar en toda América Latina, promover un nivel óptimo de asistencia a las personas que padecen la enfermedad, asegurar la disponibilidad de tratamientos aprobados, y fomentar la investigación de nuevos medicamentos y terapias.

La hipertensión pulmonar tromboembólica crónica (HPTEC) es el grupo 4 de la OMS y merece especial atención porque es la única forma de HP curable sin que sea por trasplante.^{42, 43, 44} La HPTEC es causada por material tromboembólico que obstruye las ramificaciones de la arteria pulmonar. La imposibilidad de resolver un trombo dentro de la vasculatura pulmonar produce trombos organizados, persistentes, que se adhieren a las paredes y émbolos crónicos en las arterias proximales. Los trombos están fuertemente unidos a la capa media de la arteria pulmonar, reemplazando a la íntima normal.

Se ha detectado en el 0,1 al 4 % de los pacientes que han sobrevivido a una embolia pulmonar⁴⁵ y cuando no se trata, los pacientes afectados tienen una vida media de 6.8 años. La embolia a menudo conduce a la muerte, pero los pacientes pueden sobrevivir a pesar de que sus coágulos de sangre persistan. El coágulo impide el flujo sanguíneo, que a su vez conduce a la insuficiencia ventricular derecha, causando la muerte. Si el coágulo de sangre se elimina, puede restaurarse un flujo de sangre normal.

La epidemiología precisa y los mecanismos patogénicos de la HPTEC son desconocidos. Aunque la HPTEC puede darse a cualquier edad, más de la mitad de los adultos se diagnostican durante sus años más productivos (edades de 18 a 45 años), por lo que constituye una carga significativa para el individuo y la sociedad. La HPTEC aparece típicamente de forma secundaria a la embolia pulmonar (EP) aislada o recurrente. La verdadera incidencia de la HPTEC es desconocida. Los estimados se sitúan en el intervalo del 1.5% al 4% en el plazo de 2 años tras la EP aguda sintomática, aunque no cubren la incidencia real, ya que la HPTEC también se da en sujetos sin antecedentes de episodios de TEV sintomática.

Los factores asociados con un pronóstico pobre en la HPTEC incluyen severa deficiencia hemodinámica, presencia de comorbilidades e inelegibilidad para intervención quirúrgica. En los pacientes con HPTEC con PAPm >50 mmHg, la supervivencia a 3 años puede ser de tan solo 10%.

Todos los pacientes con diagnóstico de HPTEC deben ser considerados para la PEA (endarterectomía pulmonar). Si funciona, la PEA puede "curar" la HPTEC de los pacientes. Sin embargo, un número significativo de pacientes con HPTEC necesitan una opción de tratamiento alternativo, bien sea porque no son candidatos aptos para la PEA (32% de los pacientes con diagnóstico de HPTEC en el registro del Reino Unido y 37% en el registro europeo y canadiense), o porque presentan HP persistente después de la PEA (del 5% al 35% de los pacientes con HPTEC que sobrevivieron a la PEA).

Con la excepción de riociguat en algunos países del mundo, no hay medicamentos autorizados para los pacientes con HPTEC inoperable y persistente, ni con HP recurrente después de la PEA y, por consiguiente, la necesidad médica no cubierta es elevada.

Varios estudios no controlados han demostrado un beneficio moderado de los medicamentos específicos para la HAP en pacientes con HPTEC. Además, los datos procedentes de un registro de HPTEC indican que los tratamientos específicos para la HAP, incluidos los antagonistas de los receptores de la endotelina (ERA) y los inhibidores de la fosfodiesterasa-5 (iPDE-5), se utilizan con

“
*Como el resto de mis
compañeros de PH, mi
sueño es encontrar en un
futuro cercano una cura
para la enfermedad. Y
también que las
asociaciones crezcamos lo
suficiente para poder
participar en los
organismos que toman
las decisiones que afectan
a nuestra salud.*”

Irene, España

frecuencia de forma *no aprobada* en pacientes con HPTEC, a pesar de que no hay pruebas concluyentes que apoyen esta estrategia. Teniendo en cuenta la considerable necesidad médica no cubierta para pacientes con HPTEC inoperable y pacientes con HP persistente después de la PEA, hay una necesidad incontrovertible de desarrollar tratamientos farmacológicos nuevos, eficaces y bien tolerados para el tratamiento de estos grupos de pacientes.



©Shutterstock

Los coágulos de sangre se pueden eliminar mediante endarterectomía pulmonar (EAP) ⁴⁵.

Desafortunadamente, alrededor del 50 % de los pacientes no son aptos para este tipo de cirugía, y los pacientes inoperables con HPTEC como grupo se enfrentan a uno de los peores pronósticos de HP ⁴⁶. Incluso después de someterse a una EAP, aproximadamente el 10 % de los pacientes siguen sufriendo de HP y requieren otro tratamiento. La embolia pulmonar (EP) es una afección de emergencia, y prácticamente todas las unidades de cuidados intensivos tratan esta afección. Sin embargo, los programas de detección sistemáticos de la HPTEC en pacientes que han sobrevivido a una EP están limitados en la actualidad a causa de la escasez de datos sobre las subpoblaciones en riesgo y la incidencia de la HPTEC después de una EP.

RESUMEN

La hipertensión pulmonar es una enfermedad potencialmente mortal que afecta gravemente a la capacidad de realizar las actividades diarias más rutinarias. Es una afección que se manifiesta de diferentes formas, con diferentes rangos de prevalencia y gravedad. Algunos de sus subtipos son condiciones raras que tienen graves consecuencias debilitantes. Aunque en la actualidad existen tratamientos aprobados para un solo subtipo de HP, la investigación innovadora, ofrece la posibilidad de nuevos y mejores tratamientos para todos los subtipos -y con suerte- un día, una cura.

La hipertensión pulmonar puede afectarnos a cualquiera de nosotros. La lucha por hacer algo tan automático y esencial para la vida como respirar es a la vez aterrador y desalentador. Las personas que padecen HP se sienten desafiadas regularmente por esta sencilla actividad, que la mayoría de nosotros damos por sentado y ni siquiera reparamos en ella.



©Shutterstock

Lo que se necesita ahora fundamentalmente es que las personas que padecen HP sean debidamente diagnosticadas y tratadas a tiempo, que los tratamientos actualmente disponibles se prescriban solo para aquellos pacientes que se beneficiarán y no serán perjudicados con ellos, y que la investigación innovadora continúe descubriendo tratamientos nuevos y mejorados hasta que se encuentre una cura. Estas necesidades pueden ser abordadas por dos soluciones relativamente simples que no solo mejorarán los resultados de los pacientes de HP, sino que también supondrán un ahorro de costos para los sistemas de atención sanitaria y la sociedad.

La creación **de centros especializados para el diagnóstico, el tratamiento y la gestión de la HP** garantizará que las personas con riesgo o que ya padezcan la HP sean vistas, correctamente diagnosticadas y debidamente tratadas por médicos con suficiente experiencia en HP, que también ayudarán a asegurar que no se prescriben medicamentos costosos sin control. Y el **apoyo y la financiación de la investigación innovadora** ayudarán a asegurar que se desarrollan nuevas terapias

para los subtipos de HP para los que actualmente no existe tratamiento, y que se desarrollan los mejores tratamientos para la HAP hasta que se encuentre una cura.

La región latinoamericana tiene características especiales y el paciente con HP latinoamericano debe enmarcarse en esta realidad regional caracterizada por una gran diversidad y rangos de disponibilidad de recursos y servicios, características culturales y educativas específicas, y en donde la HP no ha sido suficientemente apoyada por los diferentes sectores involucrados.

Respirar no es una actividad que las personas que padecen HP den por sentado. Los centros especializados y la investigación innovadora pueden ayudar a restaurar la normalidad en sus vidas. No aguantemos la respiración, ¡avancemos ahora!

Acerca de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar



©Shutterstock

La Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar (SLHP) es una organización de pacientes que trabaja para aumentar la sensibilización acerca de la hipertensión pulmonar en toda América Latina, promover un nivel óptimo de asistencia a las personas que padecen la enfermedad, asegurar la disponibilidad de tratamientos aprobados, y fomentar la investigación de nuevos medicamentos y terapias. Para cumplir su misión, la SLHP es actualmente operada por un grupo de personas preocupadas por el enorme impacto individual y social que la hipertensión pulmonar causa en los pacientes que la padecen y sus familiares.

- El impacto de la Hipertensión Pulmonar es profundo tanto en aquellos que tienen la enfermedad, como en sus familiares y comunidades, debido a la falta de conocimientos para un diagnóstico temprano y a los pocos tratamientos disponibles en América Latina.

La SLHP es una organización líder, especializada y reconocida internacionalmente que da respuesta a las necesidades y demandas de la sociedad dirigida por un equipo de profesionales en su mayoría pacientes representantes de varios países latinos, quienes forman parte de la Junta Directiva. Además, cuenta con un comité médico asesor conformado por doctores altamente calificados los cuales son reconocidos especialistas y son referencia en Hipertensión Pulmonar en América Latina.

Por otra parte, la SLHP cuenta con organizaciones de pacientes asociadas de HP y el apoyo de numerosos pacientes y familiares, así como voluntarios, organismos e instituciones que participan y aportan cotidianamente a la Sociedad.

El objetivo principal de la SLHP es actuar como apoyo para organizaciones de pacientes establecidas en América Latina.

La SLHP ayuda a las organizaciones de pacientes, también estimula e incentiva la creación de nuevas organizaciones y crea redes de oportunidades para poner fin a la "soledad" de esta rara condición de salud. Además, apoya en la localización de los médicos y los servicios médicos con experiencia en el tratamiento de la hipertensión pulmonar.

Esta Sociedad es un vínculo de enlace entre las diferentes organizaciones facilitando así el intercambio de conocimiento y el apoyo científico a demanda de agrupaciones y colectivos.

Uno de los servicios ofrecidos por la SLHP es el boletín HIPERTENSIÓN PULMONAR EN NOTICIAS, el cual ofrece información en español sobre la hipertensión pulmonar, y tiene como fin despertar la conciencia de toda la comunidad acerca de dicha dolencia. Esta publicación se distingue por incluir testimonios de pacientes, así como artículos médicos escritos por especialistas de renombre en la comunidad científica, en especial de Latinoamérica.

“

Nuestro sueño es que encuentren una cura para la HP y que mi madre tenga la oportunidad de vivir muchos años más y pueda ver a nuestros futuros hijos nacer y crecer. Y también, que esta lucha que llevan a cabo en Latinoamérica tenga sus frutos y que todos los pacientes tengan las mismas oportunidades de acceso a las medicinas.

”

Miguel y Andrea , Venezuela

La naturaleza de la SLHP, por la interacción con el resto de las congregaciones de pacientes, las asociaciones médicas y defensores de pacientes, la posicionan de manera exclusiva en América Latina. En consecuencia, durante la Cumbre de Líderes Latinos de HP celebrada en Costa Rica en el 2012 con motivo de la conmemoración del Día Latino de Hipertensión Pulmonar, la Junta Directiva de la SLHP decidió adaptar el documento citado “White Paper” / “Llamado a la Acción” el cual fue implantado por PHA Europe en el 2011 con el objetivo de atender las necesidades altamente insatisfechas de las personas que padecen HP. En vista de esta situación, PHA Europa decidió convocar una mesa redonda sobre la hipertensión pulmonar para ofrecer un foro dirigido al intercambio de conocimientos y expectativas de la HP entre diversas partes interesadas sin fronteras geográficas.



©Shutterstock

Los 35 miembros de la mesa redonda procedentes de todo el mundo (África, Asia-Pacífico, Canadá, Europa, América Latina, Oriente Medio y EE.UU) reflejaron una amplia gama de intereses clínicos, de pacientes, investigación, y del sector, e incluyeron a numerosos líderes de opinión clave a la vanguardia de la asistencia médica y el tratamiento de la HP. (Véase la página 33 para una lista de los miembros).

El carácter multidisciplinario de la mesa redonda ayudó a los miembros a traducir sus interpretaciones únicas de las perspectivas de los pacientes, profesionales y responsables políticos sobre el tratamiento y la asistencia médica de la HP en una acción directa. Algunos objetivos de la mesa redonda fueron: a) dotar a los responsables de las políticas de salud con la información que necesitan para tomar decisiones que reflejen los mejores intereses de los pacientes con HP, y b) asegurar una base científica para una toma de decisiones de tratamiento fundamentada.

En una reunión en Ámsterdam en septiembre de 2011, los miembros de la mesa redonda debatieron la necesidad de que todos los pacientes de HP tuviesen acceso a una detección y a un diagnóstico óptimo; a un tratamiento apropiado, apoyo psicosocial y a una asistencia integral a través de los centros especializados. Posteriormente, los miembros acordaron el marco para un “Llamado a la

acción”, para mejorar la sensibilización pública acerca de las cargas personales y sociales impuestas por la hipertensión pulmonar, y la asistencia médica de las personas que padecen la enfermedad.

Los mensajes que aparecen en este documento son universales y trascienden las fronteras geográficas, ya que los pacientes de HP de todo el mundo comparten preocupaciones similares y se enfrentan a los mismos retos en relación con el diagnóstico, el tratamiento y la asistencia. Nuestro llamado a la acción identifica las áreas de necesidad más urgentes y recomienda formas eficaces de abordar dichas necesidades. La implantación de estas estrategias brindará a los pacientes de HP un adecuado acceso a servicios, tratamientos y apoyo de alta calidad, al tiempo que garantizará el uso más eficiente y eficaz de los recursos limitados del sistema sanitario.

Debe tenerse en cuenta que nuestras recomendaciones no implican necesariamente la necesidad de un aumento significativo de la financiación para el tratamiento y la asistencia tanto como una *reassignación* de los recursos existentes. En la actualidad, la financiación es asignada a menudo de manera ineficiente, debido en gran parte a retrasos en el diagnóstico, diagnósticos erróneos, y tratamientos tardíos, inadecuados y fragmentados. Nuestro llamado a la acción sugiere métodos adecuados para hacer frente a estas limitaciones fundamentales para que los recursos *existentes* sean asignados con efectividad y eficacia para mejorar los resultados en la salud del paciente.

Finalmente, con el ánimo de continuar manteniendo la relevancia del presente documento, la SLHP promovió una reunión con expertos latinoamericanos en Medellín, Colombia, en julio del 2014. EL documento disponible se discutió contextualizado en la realidad de la HP en la región Latinoamericana y el llamado a la acción se contextualizó en las características específicas de la región. En esta reunión participaron 6 especialistas de la salud y 8 pacientes y representantes de asociaciones de pacientes de 8 países latinoamericanos. La presente versión de este documento y llamado a la acción refleja las discusiones llevadas a cabo en esta reunión.

“

El apoyo y el amor de mi familia me han dado las fuerzas para seguir luchando.

Maria Eugenia, Venezuela

”



Fotografía cedida por la SLHP

Miembros de la Mesa Redonda de Hipertensión Pulmonar

Grupo Participante en la Reunión de Medellín, agosto 2014

Grupo médico:

- Dr. Andrés Echazarreta (Argentina).
- Dra. Jaquelina Ota (Brasil).
- Dr. Alejandro Londoño (Colombia).
- Dra. Suyapa Sosa (Honduras).
- Dr. Julio Sandoval (México).
- Dr. Douglas Olivares (Venezuela).

Representantes de organizaciones de pacientes:

- Sergio Sánchez (Argentina).
- Paula Menezes (Brasil).
- María Isabel Herrera (Chile).
- Francisco Castellanos (Colombia).
- Adriana González (México).
- Juan Fuertes (PHA Europa)/ANHP (España).
- Yanira Polonia (República Dominicana).
- Johana Castellanos (Venezuela).
- Migdalia Denis (Sociedad Latina)



Fotografía cedida por la SLHP

Reunión en Europa, 2012

Profesionales sanitarios

Iain Armstrong, RN
Enfermera especialista del Royal Hallamshire Hospital
Sheffield, Inglaterra

Robyn Barst, MD
Profesor emérito de Pediatría y Medicina de la Universidad de Columbia, Colegio de Médicos y Cirujanos
New York, EE.UU.

Prof. Dr. med Maurice Beghetti, Jefe de la División de Subespecialidades Pediátricas, Jefe de la Unidad de Cardiología Pediátrica, HUG Hôpital des Enfants
Ginebra, Suiza

Prof. Dr. Marion Delcroix
Profesor asociado de la Facultad de Medicina, Sección de Neumología, Katholieke Universiteit Leuven
Leuven, Bélgica

Dr. Mosaed Fehaid
Presidente de equipo; Director de Pediatría; Jefe de la División de Neumología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Riyadh Military Hospital
Riyadh, Arabia Saudí

Nazzareno Galiè, MD
Profesor asociado de la Universidad de Bolonia, Facultad de Medicina y Cirugía; Director del Centro de Hipertensión Pulmonar, Instituto de Cardiología
Bolonia, Italia

Hossein A. Ghofrani, MD
Profesor asociado, Jefe de Medicina Interna de la División de Hipertensión Pulmonar, Departamento de Medicina Interna, Centro del Pulmón de la Universidad de Giessen
Giessen, Alemania

J. Simon R. Gibbs, MD
Catedrático clínico de Cardiología, Instituto Nacional del Corazón y el Pulmón, Imperial College London; Médico principal y Cardiólogo consultor honorario del National Pulmonary Hypertension Service, Hammersmith Hospital
Londres, Inglaterra

Walter Klepteko, MD
Profesor de Cirugía Torácica y Director del Programa de Trasplantes de Pulmón, Universidad Médica de Viena
Viena, Austria

Irene M. Lang, MD
Profesor de Biología Vascular del Departamento de Medicina Interna II, División de Cardiología, Universidad de Medicina de Viena
Viena, Austria

Douglas Olivares, MD, FACP
Hospital de Clínicas Caracas/Centro Médico Docente La Trinidad
Director Técnico de FUNDAVHIP, Subdirector del Departamento de Circulación Pulmonar ALAT
Caracas, Venezuela

Horst Olschewski, MD, PhD

Director de la División de Neumología/Enfermedades Infecciosas, Hospital Universitario de la Universidad Médica de Graz
Graz, Austria

David Pittrow, MD, PhD

Profesor Asociado del Instituto de Farmacología Clínica; Facultad de Medicina, Universidad Técnica de Carl Gustav Carus
Dresde, Alemania

Gérald Simonneau, MD

Profesor de Neumología, Jefe del Departamento de Enfermedad Pulmonar y de la Unidad de Cuidados Intensivos, Hôpital Antoine-Beclere
París, Francia

Adam Torbicki, MD

Vicepresidente de la European Society of Cardiology; Jefe del Departamento de Medicina Torácica, Instituto de Tuberculosis y Enfermedades Pulmonares
Varsovia, Polonia

Jean-Luc Vachiery, MD

Director de la Clínica de Enfermedades Vasculares Pulmonares, Cliniques Universitaires de Bruxelles, Hôpital Erasme
Bruselas, Bélgica

Roham T. Zamanian, MD

Profesor adjunto de Medicina y Director del Servicio Clínico de Hipertensión Pulmonar de Adultos, División de Medicina Pulmonar y Cuidados Intensivos, Vera Moulton Wall Center for Pulmonary Vascular Disease, Stanford University Medical Center
Stanford, California, EE.UU.

Representantes de grupos de defensa del paciente

Rino Aldrighetti

Presidente de la Pulmonary Hypertension Association
Silver Spring, Maryland, EE.UU.

Migdalia Denis

Presidente de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar
Florida, USA 33

Pisana María Ferrari

Vicepresidente de PHA Europe
Milán, Italia

Komm Rat Gerald Fischer

Presidente de PHA Europe
Viena, Austria

Carl Hicks

Anterior Presidente del Consejo de Administración de la Pulmonary Hypertension Association
Silver Spring, Maryland, EE.UU.

María Mavris, PhD

Director de Desarrollo Terapéutico de EURORDIS
París, Francia

Noriko Murakami
Presidente de PHA Japan
Yamatoshi, Kanagawaken, Japón

Cristina Nates
Líder del Grupo Latino de HP de Miami
Key Biscayne, Florida, EE.UU.

Denneys Niemandt
Presidente de PHA South Africa
Sudáfrica

Frank Poon
Presidente de la Pulmonary Hypertension Association de Canadá, Vancouver, Columbia Británica,
Canadá

Socios del sector

Keith Allan
Jefe de Promoción de Productos Globales, Novartis Pharma AG
Basilea, Suiza

Dr. Stefan Kropff
Director Médico de CDBU, GlaxoSmithKline
Alemania

Dr. Alessandro Maresta
Jefe de Asuntos Médicos Globales, Actelion
Allschwill, Suiza

Owen Marks
Líder del Equipo de Marketing Europeo, Pfizer
Reino Unido

Christian Meier, MD
Asuntos Médicos Globales, Bayer HealthCare Pharmaceuticals
Berlín, Alemania

Ray Pediani, PhD
Director de Asuntos Médicos Europeos, United Therapeutics Europe, Ltd.
Chertsey, Reino Unido

Dr. Yorn Schmidt, MPH
Responsable de País, Alemania, AOP Orphan Pharmaceuticals AG
Baierbrunn, Alemania

Jutta Ulbrich
Responsable de Promoción Global, Bayer HealthCare Pharmaceuticals
Berlín, Alemania

- ¹ Elliott, C, et al. Worldwide physician education and training in pulmonary hypertension: pulmonary vascular disease: the global perspective, *Chest* 2010; 137(6):85s-94s.
- ² Elliott, C, et al. Worldwide physician education and training in pulmonary hypertension: pulmonary vascular disease: the global perspective, *Chest* 2010; 137(6):85s-94s.
- ³ National Heart Lung and Blood Institute, US National Institutes of Health, disponible en <http://www.nhlbi.nih.gov/health/health-topics/topics/pah/types.html>; consultado el 7 de diciembre de 2011.
- ⁴ *Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension*, developed by The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology and the European Respiratory Society, and endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation, *European Heart Journal* (2009) 30, 2493–2537, doi:10.1093/eurheartj/ehp297, disponible en <http://www.escardio.org/guidelines-surveys/esc-guidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-PH-FT.pdf>
- ⁵ Comisión Europea, Salud de la UE, recursos de enfermedades raras en Internet, disponible en http://ec.europa.eu/health-eu/health_problems/rare_diseases/index_en.htm; consultado el 5 de noviembre de 2011.
- ⁶ Porhownik, Nancy R., MD, and Bshouty, Zoher, MD, PhD, FRCPC Pulmonary Arterial Hypertension: A Serious Problem, *Perspectives in Cardiology*, abril 2007, pags. 33-40.
- ⁷ Kirson NY, Birnbaum HG, Ivanova JI, Waldman T, Joish V, Williamson T, Prevalence of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension in the United States, *Current Medical Research and Opinion*. Sep. 2011; 27(9):1763-8. Epub 27 jul. 2011.
- ⁸ Humbert M, Morrell NW, Archer SL, Stenmark KR, MacLean MR, Lang IM, et al. Cellular and molecular pathobiology of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2004; 43(12 Suppl S): 13S-24S.
- ⁹ Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated Clinical Classification of Pulmonary Hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2009; 54(1_Suppl_S): S43-54.
- ¹⁰ McGoon MD, Kane GC. Pulmonary hypertension: diagnosis and management. *Mayo Clin Proc* 2009; 84(2): 191-207.
- ¹¹ Mayo Health Clinic, disponible en <http://www.mayoclinic.com/health/interstitial-lung-disease/DS00592>; consultado el 12 de diciembre de 2011.
- ¹² Tapon, VF, Humbert, M, Incidence and prevalence of chronic thromboembolic pulmonary hypertension: from acute to chronic pulmonary embolism, *Proceedings of the American Thoracic Society*, sep. 2006, disponible en <http://pats.atsjournals.org/content/3/7/564.full>
- ¹³ Boyer Hayes, Gail, *Pulmonary Hypertension: A Patient's Survival Guide*, Pulmonary Hypertension Association, cuarta edición, julio de 2011.
- ¹⁴ *Guidelines for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension*, developed by The Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology and the European Respiratory Society, and endorsed by the International Society of Heart and Lung Transplantation, *European Heart Journal* (2009) 30, 2493–2537, doi:10.1093/eurheartj/ehp297, disponible en <http://www.escardio.org/guidelines-surveys/escguidelines/GuidelinesDocuments/guidelines-PH-FT.pdf>

- ¹⁵ Ghofrani HA, Distler O, Gerhardt F, Gorenflo M, Grunig E, Haefeli WE, et al., Treatment of pulmonary arterial hypertension (PAH): recommendations of the Cologne Consensus Conference 2010. *Dtsch Med Wochenschr* 2010; 135 Suppl 3: S87-101.
- ¹⁶ Hoeper MM, Markevych I, Spiekerkoetter E, Welte T, Niedermeyer J. Goal-oriented treatment and combination therapy for pulmonary arterial hypertension, *European Respiratory Journal* 2005; 26(5): 858-63.
- ¹⁷ O'Callaghan DS, Savale L, Jais X, Natali D, Montani D, Humbert M, et al., Evidence for the use of combination targeted therapeutic approaches for the management of pulmonary arterial hypertension.
- ¹⁸ Hoeper MM, Markevych I, Spiekerkoetter E, Welte T, Niedermeyer J, Goal-oriented treatment and combination therapy for pulmonary arterial hypertension. *European Respiratory Journal* 2005; 26(5): 858-63.
- ¹⁹ Abraham T, Wu G, Vastey F, Rapp J, Saad N, Balmir E, Role of combination therapy in the treatment of pulmonary arterial hypertension, *Pharmacotherapy* 2010; 30(4): 390-404.
- ²⁰ Abraham T, Wu G, Vastey F, Rapp J, Saad N, Balmir E, Role of combination therapy in the treatment of pulmonary arterial hypertension, *Pharmacotherapy* 2010; 30(4): 390-404.
- ²¹ McNeil, Keith and Dunning, John, Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (CTEPH), *Heart* 2007; 93:1152-1158 doi:10.1136/hrt.2004.053603; disponible en <http://heart.bmj.com/content/93/9/1152.extract>
- ²² El texto para el apartado de Centros especializados ha sido presentado por el miembro de la mesa redonda, Dr. J. Simon R. Gibbs, Catedrático clínico de cardiología del National Heart and Lung Institute, Imperial College London; Médico principal y Cardiólogo consultor honorario del National Pulmonary Hypertension Service, Hammersmith Hospital London; Presidente del Grupo de trabajo sobre circulación pulmonar y función ventricular derecha, European Society of Cardiology.
- ²³ Comité de Expertos en Enfermedades Raras de la Unión Europea (EUCERD), "EUCERD Report: Preliminary analysis of the outcomes and experiences of pilot European Reference Networks for rare diseases", mayo de 2011, disponible en <http://www.eucerd.eu/EUCERD/upload/file/Reports/ERNAAnalysis2011.pdf>; consultado el 8 de noviembre de 2011.
- ²⁴ Documento disponible en <http://www.eurordis.org/publication/centres-expertise-european-reference-networks-rare-diseases>
- ²⁵ Orens, JB, Lung transplantation for pulmonary hypertension, *International Journal of Clinical Practice, Supplement*, dic. 2007; (158): 4-9; disponible en <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18078388>
- ²⁶ El texto para el apartado de Calidad de la asistencia médica ha sido proporcionado por el Dr. J. Simon R. Gibbs, Catedrático clínico de cardiología del National Heart and Lung Institute, Imperial College London; Médico principal y Cardiólogo consultor honorario del National Pulmonary Hypertension Service, Hammersmith Hospital London; Presidente del Grupo de trabajo sobre circulación pulmonar y función ventricular derecha, European Society of Cardiology.
- ²⁷ Recomendación del Consejo del 8 de junio de 2009, sobre una acción en el ámbito de las enfermedades raras, *Diario Oficial de la Unión Europea*, 3 de julio de 2009 C151/7 [EN], disponible en [http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=CELEX:32009H0703\(02\):EN:NOT](http://eur-lex.europa.eu/LexUriServ/LexUriServ.do?uri=CELEX:32009H0703(02):EN:NOT)
- ²⁸ York, M, Farber, HW, Pulmonary hypertension: Screening and evaluation in scleroderma, *Current Opinion in Rheumatology*, 2011; 23(6): 536-44.

- ²⁹ Pauling, JD, McHugh, NJ, Evaluating factors influencing screening for pulmonary hypertension in systemic sclerosis: Does disparity between available guidelines influence clinical practice? *Clinical Rheumatology*, 2011.
- ³⁰ Humbert M, Yaici A, de Groote P, Montani D, Sitbon O, Launay D, et al., Screening for pulmonary arterial hypertension in patients with systemic sclerosis: Clinical characteristics at diagnosis and long-term survival, *Arthritis & Rheumatism* 2011; 63(11): 3522-30.
- ³¹ Sitbon O, Lascoux-Combe C, Delfraissy J-F, Yeni PG, Raffi F, De Zuttere D, et al., Prevalence of HIV-related Pulmonary Arterial Hypertension in the Current Antiretroviral Therapy Era, *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine*, 2008; 177(1): 108-13.
- ³² Hua R, Sun YW, Wu ZY, Cheng W, Xu Q, Cao H, et al., Role of 2-dimensional Doppler echocardiography in screening portopulmonary hypertension in portal hypertension patients, *International Journal of Hepatobiliary and Pancreatic Diseases* 2009; 8(2) 157-61.
- ³³ Beghetti, M, Congenital heart disease and pulmonary hypertension, *Rev Port Cardiol* 2004; 23(2): 273-81.
- ³⁴ Galiè N, Manes A, Palazzini M, Negro L, Marinelli A, Gambetti S, et al., Management of Pulmonary Arterial Hypertension Associated with Congenital Systemic-to-Pulmonary Shunts and Eisenmenger's Syndrome, *Drugs* 2008; 68(8): 1049-66.
- ³⁵ Hoeper MM, Barbera JA, Channick RN, Hassoun PM, Lang IM, Manes A, et al., Diagnosis, Assessment, and Treatment of Non-Pulmonary Arterial Hypertension Pulmonary Hypertension, *Journal of the American College of Cardiology* 2009; 54(1 Suppl S): S85-96.
- ³⁶ Chen YF, Jowett S, Barton P, Malottki K, Hyde C, Gibbs JS, Pepke-Zaba J, Fry-Smith A, Robert J, Moore D, Clinical and cost-effectiveness of epoprostenol, iloprost, bosentan, sitaxentan and sildenafil for pulmonary arterial hypertension within their licensed indications: a systematic review and economic evaluation, *Health Technol Assess*, 2009; 13(49): 1-320.
- ³⁷ Adler NE, Page AEK (Eds), *Cancer Care for the Whole Patient: Meeting Psychosocial Health Needs*, Institute of Medicine of the National Academies, 2007: 166.
- ³⁸ Adler NE, Page AEK (Eds), *Cancer Care for the Whole Patient: Meeting Psychosocial Health Needs*, Institute of Medicine of the National Academies, 2007: 1.
- ³⁹ Rare Disease UK, *Improving Lives, Optimising Resources: A Vision for the UK Rare Disease Strategy*, <http://www.raredisease.org.uk/documents/RD-UK-Strategy-Report.pdf>. Consultado el 5 de noviembre de 2011.
- ⁴⁰ Peacock A, Simonneau G, Rubin L, Controversies, Uncertainties and Future Research on the Treatment of Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension, *Proc Am Thorac Soc* 2006; 3(7): 608-14.
- ⁴¹ Página web del Children's Memorial Hospital (Chicago, IL), <http://www.childrensmemorial.org/depts/pmcc/pulmonary-hypertension-.aspx>; consultado el 15 de diciembre de 2011.
- ⁴² Condliffe R, Kiely DG, Gibbs, JS, Corris PA, Peacock AJ, Jenkins DP, et al., Improved outcomes in medically and surgically treated chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Am J Respir Crit Care Med* 2008; 177(10): 1122-7.
- ⁴³ Condliffe R, Kiely DG, Gibbs, JS, Corris PA, Peacock AJ, Jenkins DP, et al., Prognostic and aetiological factors in chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *Eur Respir Journal* 2009; 33(2): 332-8.
- ⁴⁴ Pepke-Zaba J, Delcroix M, Lang I, Mayer E, Jansa P, Ambroz D, et al., Chronic Thromboembolic Pulmonary Hypertension (CTEPH): Results from an International Prospective Registry, *Circulation* 2011; 124(18): 1973-81.

⁴⁵ Lang I. Advances in understanding the pathogenesis of chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Br J Haematol* 2010; 149(4): 478-83.

⁴⁶ Gan HL, Zhang JQ, Bo P, Zhou QW, Wang SX, The actuarial survival analysis of the surgical and non-surgical therapy regimen for chronic thromboembolic pulmonary hypertension, *J Thromb Thrombolysis* 2010; 29(1): 25-31.



Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar.

El presente documento fue inicialmente escrito en Europa por la Sociedad Europea de Pacientes con Hipertensión Pulmonar, traducido para Latinoamérica en Junio del 2012 y contextualizado a la realidad latinoamericana en Agosto del 2014 en Medellín, Colombia, en una reunión de expertos en HP.

PHA EUROPE

www.phaeurope.org

La adaptación a Latinoamérica en Junio del 2012 fue por la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar

Los Miembros del comité revisor para la adaptación a Latinoamérica:

Dr. Douglas Olivares, MD, FACP. Miembro del Comité Médico de la SLHP Hospital de Clínicas Caracas/Centro Médico Docente La Trinidad Director Técnico de FUNDAVHIP, Subdirector del Departamento de Circulación Pulmonar ALAT Caracas, Venezuela.

Dr. Jorge Osvaldo Cáneva. Miembro del Comité Médico de la SLHP Profesor Titular de Medicina. Orientación Neumonología Jefe del Servicio de Neumonología. Hospital Universitario. Fundación Favaloro Buenos Aires. Argentina.

Lourdes Denis Santana. Doctora en Educación. Asesora de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar.

Migdalia Denis. Presidente de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar.

Francisco Castellanos. Miembro de la Junta Directiva de la Sociedad Latina de Hipertensión Pulmonar y presidente de la Asociación Colombiana de Hipertensión Pulmonar, ACHPA

Originalmente, en Europa este informe ha sido posible gracias a una subvención educativa sin restricciones de

Actelion Pharmaceuticals LTD, AOP Orphan Pharmaceuticals AG, Bayer HealthCare Pharmaceuticals, GlaxoSmithKline, Novartis Pharma, Pfizer, y United Therapeutics Corporation.

El contenido del informe ha sido determinado de forma independiente a todos los donantes por PHA Europa.

La contextualización en el 2014 fue gracias a la subvención educativa sin restricciones de Bayer HealthCare Pharmaceuticals