



Hipertensión arterial pulmonar en la esclerodermia

La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad donde la presión en los vasos sanguíneos que transportan la sangre entre el corazón y los pulmones está aumentada.

Si su causa es el estrechamiento de las arterias pulmonares, se conoce como hipertensión arterial pulmonar (HAP).



LA ESCLERODERMIA Y LA HAP

Los pacientes con esclerosis sistémica (sobre todo los que tienen un subtipo cutáneo limitado) tienen un mayor riesgo de desarrollar HAP.

¿CUÁLES SON SUS SÍNTOMAS?

- **HAP leve:** pueden no presentar síntomas.
- **HAP moderada:** dificultad para respirar (disnea), dolores de pecho, tos, mareos o desmayos y palpitaciones.
- **HAP grave:** datos de insuficiencia cardíaca derecha (como hinchazón de pies y piernas).

PISTAS PARA SU DIAGNÓSTICO

- Dificultad progresiva para respirar.
- DLCO reducida en las pruebas de función pulmonar.
- Presión de la arteria pulmonar estimada por ecocardiograma elevada.
- Alteración de biomarcadores como el BNP en los análisis.

CONFIRMACIÓN DIAGNÓSTICA

Es imprescindible realizar un **caterismo cardiaco derecho**, ya que es la única forma de saber si la presión en las arterias pulmonares está elevada y nos permite descartar otras posibles causas de HP.

¿CUÁL ES SU PRONÓSTICO EN LA ESCLERODERMIA?

Es peor que en la HAP de otras causas. Sin embargo el pronóstico de los pacientes mejora sustancialmente si se diagnostica de forma precoz.

¿CUÁL ES SU TRATAMIENTO?

El especialista que trata habitualmente su esclerodermia, Reumatólogo o Internista, le indicará cual es, en su caso, el tratamiento o el Centro de Referencia (CSUR) más adecuado. En los últimos años han aparecido varias alternativas terapéuticas y la investigación continúa de forma muy activa.

CONVIVIR CON LA HAP

El objetivo de los tratamientos específicos para la HAP es que los pacientes tengan una vida lo más normal posible, para lo que se recomienda:



No realizar esfuerzos exagerados o levantar grandes pesos.



Hacer ejercicio regular como caminatas por terreno plano, haciendo pausas si aparece fatiga, para evitar la atrofia muscular.



Evitar los baños muy calientes o de inmersión, la sauna o la exposición a temperaturas elevadas medioambientales.



Evitar viajes aéreos en cabinas no presurizadas, cabinas presurizadas a altitudes > 3.000 m o ascensos a altitudes > 800-1200 m.



Solicitar al médico un informe con la medicación, para pasar los controles de aeropuerto si precisa llevar medicinas en forma líquida, bombas de perfusión o nebulizadores.



El embarazo está contraindicado. La enfermedad empeora mucho, la mortalidad materna es muy elevada y algunos de los fármacos utilizados pueden provocar malformaciones fetales.



No tomar anticonceptivos hormonales (pueden interferir con algunos tratamientos para la HAP).



Evitar los factores que aumenten el esfuerzo que debe hacer el corazón: ganar peso, fumar, ambientes contaminados



No debe automedicarse en ningún caso, incluso con medicaciones tan sencillas como los vasoconstrictores nasales o los remedios de herbolario.



Vacunación anual de la gripe y vacunación del neumococo.



Evitar el estrés.



Contactar con las asociaciones de pacientes. Le ayudará a mejorar su calidad de vida al permitirle compartir experiencias con otros pacientes en su misma situación.

Más información en:

<https://esclerodermia.com/>
Tfno. 674 406 687
/ 911 649 908
info@esclerodermia.com

@MaykaFreire

