

**Correspondencia:**

Dra. Ana Rosa Díez  
Domicilio postal: Morrison 8750, (2000)  
Rosario, Argentina  
Tel: 0341 156164246, 0341 4203063  
Fax: 0341 4203063  
E-mail: anarosadiez@gmail.com

Recibido: 14.06.2013

Aceptado: 22.10.2013

# Centros de referencia en hipertensión pulmonar

## Documento elaborado por miembros de la sección circulación pulmonar de la AAMR

**Autores:** Ana Rosa Díez<sup>1</sup>, Norma Naval<sup>2</sup>, Graciela Svetliza<sup>3</sup>, Juan Antonio Mazzei<sup>4</sup>, Jorge Osvaldo Cánova<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Respiratoria. Instituto Cardiovascular de Rosario, Rosario. Santa Fe.

<sup>2</sup>Departamento de Hipertensión Pulmonar. Instituto de Cardiología. San Miguel de Tucumán. Tucumán.

<sup>3</sup>Servicio de Neumonología/Trasplante Pulmonar. Hospital Italiano, Buenos Aires

<sup>4</sup>Academia Nacional de Medicina. Buenos Aires.

<sup>5</sup>Servicio de Neumonología. Grupo de Hipertensión Pulmonar. Hospital Universitario. Fundación Favalaro. Buenos Aires.

Con la colaboración de los siguientes miembros de la Sección de Circulación Pulmonar de la AAMR: Dres. Roberto Abouzed, Martín Bosio, Julián Ciruzzi, Roberto Favalaro y María Elisa Uribe Echevarría.

### Resumen

Recientes avances logrados en el diagnóstico, manejo clínico y terapéutico de la hipertensión pulmonar (HP) han resultado en una mejoría significativa de la supervivencia de los pacientes que padecen esta enfermedad.

La complejidad de la HP, particularmente en sus variantes hipertensión arterial pulmonar (HAP) e hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC), requiere el abordaje de un equipo multidisciplinario especializado en el tema, con experiencia en diagnóstico, seguimiento y opciones terapéuticas de la misma. Las sociedades científicas internacionales recomiendan la creación de centros de referencia en hipertensión pulmonar (CRHP) definidos como "una unidad asistencial que se caracteriza por su competencia específica en la atención de personas con HP, para lo cual cuenta con la infraestructura necesaria y recursos humanos de alta especialización".

Criterios de derivación de pacientes al CRHP son, entre otros, una presión sistólica de arteria pulmonar estimada superior a 50 mmHg, sospecha de HPTEC, y pacientes con tratamiento apropiado para HP que no evolucionan adecuadamente.

La unidad debe disponer de recursos humanos calificados, infraestructura adecuada para diagnóstico específico, incluyendo el servicio de hemodinamia con realización de cateterismo derecho y prueba aguda de vasoreactividad pulmonar. De no disponer la Institución de capacidad para cirugía de tromboendarterectomía pulmonar, trasplante pulmonar o cardio-pulmonar, debería proveer los medios necesarios para una pronta derivación a centros que aporten dichas prestaciones cuando sean requeridas.

**Palabras clave:** centros de referencia, hipertensión pulmonar

### Abstract

#### Pulmonary Hypertension Referral Centers

Major advances in diagnosis, clinical management and therapeutic strategies led to a significant survival increase for patients with pulmonary hypertension (PH).

Disease complexity, specially pulmonary arterial hypertension (PAH) and that related to chronic thromboembolic disease (CTEPH), requires a multidisciplinary approach. International scientific associations recommend the organization of specifically trained,

skilled medical teams, acting as "Referral Centers". These units may combine both the highest qualified human resources and up-dated technical background to provide the best medical assistance for these patients.

Main criteria for patients referral should be: an estimated systolic pressure over 50 mmHg, suspicion of chronic pulmonary thromboembolism and treatment failures in known hypertensive patients.

In addition to a high qualified personnel, the center should allow accessibility to a hemodynamic laboratory for catheterization procedures, including pulmonary vasoreactive tests. Moreover, in cases that thromboendarterectomy or pulmonary transplantation are not available at site, prompt referral to a more complex should be immediately provided.

**Key words:** referral centers, pulmonary hypertension

## Directorio

### 1. Introducción

### 2. Definición

### 3. Justificación de su existencia

### 4. Requisitos que debe reunir un centro de referencia en hipertensión pulmonar

### 5. Prestaciones que debe ofrecer

### 6. Vía clínica del paciente

### 7. Criterios de derivación a un centro de referencia en hipertensión pulmonar

### 8. Referencias

## 1. Introducción

Durante las últimas dos décadas se han producido importantes avances en el diagnóstico, manejo clínico y particularmente terapéutico, de la hipertensión pulmonar (HP). Estos han resultado en una modificación conceptual respecto del enfoque de esta patología y en una significativa mejoría en la sobrevida de los pacientes afectados, observada incluso en las formas más graves de la enfermedad.

La HP, especialmente en sus formas de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y de hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC), requiere el abordaje de un equipo multidisciplinario especializado en el tema, con experiencia en todas las áreas que hacen a un enfoque adecuado de la misma<sup>1-4</sup>.

Diversas guías de práctica clínica y documentos de consenso<sup>1, 2, 4-6</sup> aconsejan derivar a centros de referencia especializados a aquellos pacientes en quienes se sospeche HAP o HPTEC.

En consecuencia, sería oportuno estimular en nuestro país la formación de centros que reúnan recursos humanos capacitados e infraestructura adecuada para el manejo de los pacientes con HP,

tanto adultos como pediátricos, además, obviamente, de la difusión en el universo médico, de los centros ya existentes.

Por este motivo, la Sección Circulación Pulmonar de la Asociación Argentina de Medicina Respiratoria (AAMR) decidió elaborar un documento con los lineamientos básicos acerca de la organización de centros asistenciales de referencia para pacientes con HP, compatibles con los estándares actuales de calidad para la atención de la HP en sus diversas formas de presentación.

## 2. Definición

El centro de referencia en hipertensión pulmonar (CRHP) es una unidad asistencial que se caracteriza por su competencia específica en la atención de pacientes con HP disponiendo para ello de la infraestructura y los recursos humanos adecuados<sup>3, 5</sup>.

El objetivo de los CRHP es el de concentrar pacientes que requieran asistencia de expertos y se ocupe de la completa evaluación e investigación de todas las causas de HP, formulando y ofreciendo tratamientos específicos, además de brindar un seguimiento protocolizado y una adecuada contención a los pacientes y a sus familias<sup>2, 3</sup>.

Su responsabilidad también incluye trabajar de manera coordinada con otros profesionales de la salud, actuantes en niveles asistenciales de menor complejidad, para brindar a los pacientes el mejor resultado posible<sup>3, 5</sup>.

## 3. Justificación de su existencia

La necesidad de crear CRHP en nuestro país se justifica por los siguientes motivos:

a) Es una enfermedad poco prevalente. La HAP

tiene una prevalencia de 6 a 15 casos/1.000.000 de habitantes adultos, con lo que cumple los criterios de enfermedad rara<sup>1</sup>. Se estima que en Argentina, con una población de 40.000.000 de habitantes, habría unos 600 pacientes con HAP (casos prevalentes) y unos 80 a 160 casos nuevos por año (casos incidentes)<sup>7</sup>, de acuerdo a tasas de prevalencia/incidencia aceptadas internacionalmente.

- b) Las HP pertenecientes a los grupos 1 y 4 de la clasificación de Dana Point son entidades graves, con mortalidad elevada y que aún se diagnostican en fases muy avanzadas. La supervivencia a los 3 años de la enfermedad más representativa de este grupo, la hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPI), es del 47% sin tratamiento y de alrededor del 70% si se trata apropiadamente<sup>1</sup>.
- c) La atención adecuada de los pacientes requiere de procedimientos diagnósticos y terapéuticos complejos, sólo disponibles en determinados centros, y requiere, además, de recursos humanos con elevado grado de competencia<sup>1, 3, 4</sup>. La especialización en esta área depende de una permanente actualización y de un mínimo y permanente volumen de actividad<sup>1, 3</sup>.
- d) Concentrar los pacientes optimiza recursos al garantizar el uso racional de drogas y posibilita el análisis de los resultados de manera protocolizada. Los fármacos específicos disponibles tienen un costo muy elevado, se administran en forma crónica y habitualmente de manera combinada<sup>1, 3, 5</sup>.
- e) La concentración de casos en CRHP permite contar con un número crítico de pacientes, circunstancia que facilita la participación en ensayos clínicos multicéntricos y el acceso a fármacos en etapa de investigación<sup>1</sup>.
- f) Centralizar los pacientes en CRHP permitirá crear un Registro Nacional, base necesaria para desarrollar líneas de investigación y ajustar políticas dirigidas a una mejor calidad de atención<sup>5</sup>.

Un estudio realizado en centros de referencia para Hipertensión Pulmonar, en los Estados Unidos de Norteamérica, destaca que un porcentaje considerable de los pacientes fueron derivados en forma tardía (Clase funcional III y IV), que alrededor de un 30% presentaron un diagnóstico diferente al que motivó la derivación y que si bien un 57% estaba tratado con medicación específica para HP, esta difería de la propuesta por las guías vigentes<sup>8</sup>. En consecuencia, la organización de

Centros de Referencia debiera traducirse en una significativa mejoría de la calidad diagnóstica y terapéutica de la HP.

#### 4. Requisitos que debe reunir un centro de referencia en hipertensión pulmonar

La atención de los pacientes con HP es de carácter multidisciplinario, por lo que debe actuarse coordinadamente con todos los especialistas y servicios/unidades del centro que intervienen en los procesos diagnósticos y terapéuticos<sup>1-3, 5, 6</sup>.

##### a) Recursos humanos

- Un mínimo de 2 médicos como planta permanente del centro, especialistas en Neumología y Cardiología con sólida formación y experiencia en el manejo de la enfermedad.
- Un plantel de médicos consultores de otras especialidades: reumatólogos, clínicos, hematólogos, infectólogos, psiquiatras, gastroenterólogos, hepatólogos, radiólogos, anestesiólogos, hemodinamistas y cirujanos torácicos y cardiovasculares.
- Licenciado en psicología.
- Asistente social.
- Licenciado en enfermería con especial dedicación en el centro, con interés y experiencia en la enfermedad y sus distintos tratamientos.
- Personal administrativo de apoyo, para coordinar la atención de los pacientes.

Uno de los profesionales médicos deberá actuar como coordinador del CRHP. La figura de un co-coordinador es aconsejable a los efectos de complementar/reemplazar al coordinador de acuerdo a las circunstancias.

##### b) Servicios permanentes

- Base de datos con registro de al menos tres pacientes nuevos/año y un mínimo de 10 pacientes en seguimiento<sup>6</sup>
- Ecografía Doppler cardíaca y periférica
- Laboratorio de función pulmonar
- Radiología convencional
- Tomografía axial computada (TAC)
- Laboratorio bioquímico y hematológico
- Servicio de Hemodinamia
- Consultorio especializado en pacientes ambulatorios
- Internación general y especializada (Unidad de Terapia Intensiva o Unidad Coronaria) con experiencia relevante
- Servicio de guardia de 24 hs
- Rehabilitación cardio-respiratoria

## c) Servicios anexos

- Medicina Nuclear (centellografía pulmonar)
- Laboratorio de sueño
- Tomografía axial computada especializada (Multicorte-Helicoidal)
- Resonancia magnética nuclear
- Psicología
- Servicio social
- Pediatría
- Centro de trasplante pulmonar y cardiopulmonar

## d) Normas de trabajo

- La unidad debe disponer de procedimientos operativos normatizados, convenientemente actualizados, para diagnóstico y tratamiento. Las normas deben revisarse periódicamente. Se debe analizar la validez diagnóstica de las pruebas realizadas, el grado de adecuación a indicaciones previamente establecidas y la tasa de complicaciones en los procedimientos.
- El CRHP realizará sesiones clínicas regulares con el personal de la Unidad, en las que se analizará la evolución de los pacientes.
- El CRHP ofrecerá educación regular a los profesionales de la salud y a la población general para modificar la historia natural de esta enfermedad.
- La unidad debe desarrollar actividades de investigación con proyectos propios que estimulen las publicaciones científicas. Asimismo, es recomendable la participación en ensayos clínicos multicéntricos y registros nacionales y/o internacionales.
- Acreditación de los indicadores de resultados, específicamente de supervivencia, adecuados a los estándares actuales.

## 5. Prestaciones que debe ofrecer

## a) Atención médica

Concebida para el estudio inicial y el seguimiento del paciente una vez iniciado el tratamiento<sup>1-3, 5, 6</sup>.

- Consulta médica en consultorio especializado para los pacientes con situación clínica estable.
- Sistema de cobertura durante las 24 horas que garantice el acceso hospitalario a los pacientes que así lo requieran.
- Área de internación en sala general y unidades de cuidados intensivos.

## b) Procedimientos diagnósticos

El CRHP contará con todos los recursos necesarios para el diagnóstico de las diferentes clases

de HP, su compromiso hemodinámico y con los medios para localizar las lesiones tromboticas<sup>1-3, 5, 6</sup>. En caso de no disponerse, deberá establecer enlaces con otras instituciones a fin de realizar las prestaciones necesarias.

- Ecocardiografía Doppler transtorácica (ETT) con personal entrenado en la detección y evaluación de HP, incluyendo ecocardiografía transesofágica.
- Laboratorio de función pulmonar:
  - Espiometría
  - Volúmenes pulmonares
  - Capacidad de difusión de monóxido de carbono
  - Prueba de caminata de 6 minutos
  - Prueba de ejercicio cardiopulmonar
- Servicio de imágenes:
  - Tomografía axial computada
  - Centellograma pulmonar de ventilación/perfusión (V/P)
  - Angiografía pulmonar
- Hemodinamia con entrenamiento en las siguientes prestaciones:
  - Cateterismo cardíaco derecho
  - Prueba aguda de vaso-reactividad pulmonar (PAVRP) que incluya las drogas aprobadas para su realización.

## 6. Vía clínica del paciente

La sospecha, la detección por ecocardiograma transtorácico y los estudios para identificar el tipo de HP dependen generalmente de los médicos del centro más próximo que asiste al paciente en la consulta<sup>1, 2, 5</sup>.

En lo posible, todos los pacientes deberían realizar una consulta con un neumonólogo y un cardiólogo previo a su derivación al CRHP<sup>2</sup>.

En esa instancia, habitualmente se comienza con tratamientos inespecíficos y recomendaciones generales<sup>1-3</sup>.

Finalizada esta etapa, las guías de práctica clínica vigentes recomiendan derivar a los pacientes con sospecha de HAP, HPTEC, HP multifactorial, así como a aquellos con enfermedad respiratoria o cardíaca e HP severa, a los CRHP para confirmar o excluir el diagnóstico<sup>1, 2, 4, 5, 9</sup>. La derivación no debe demorarse, ya que la mayor parte de los pacientes se deteriora rápidamente.

- El centro completa los pasos diagnósticos y certifica el diagnóstico por hemodinamia pulmonar, así como realiza la PAVRP, en los casos que tuviere indicación.

- Selecciona e inicia el tratamiento específico.
- Controla y mantiene el seguimiento del paciente en forma coordinada entre la unidad clínica local y el CRHP con visitas periódicas cada 3 a 6 meses según la situación clínica.
- Asiste al paciente en caso de empeoramiento clínico, complicaciones derivadas del tratamiento, o procesos intercurrentes graves.
- Modifica el plan terapéutico según la evolución.
- Indica procedimientos especiales: septostomía auricular, endarterectomía pulmonar, trasplante pulmonar o cardiopulmonar.
- De no realizarse alguna de estas prestaciones en el lugar, las unidades de referencia deberán coordinar la derivación a centros especializados.
- Realiza cirugía mayor, seguimiento del embarazo y asistencia del parto.
- Mantiene estrecha comunicación con los médicos que derivaron al paciente.
- Brinda información al paciente y sus familiares acerca de la enfermedad y su pronóstico, educa para el manejo adecuado de las drogas, ofrece soporte psicológico y contacto con asociaciones de pacientes con HP.
- En etapas avanzadas e irreversibles de la enfermedad, debe consensuar con el paciente, su familia y la unidad clínica local, los cuidados paliativos.

## 7. Criterios de derivación a un centro de referencia en hipertensión pulmonar

- Detección de HP por ecocardiograma Doppler con presión sistólica en arteria pulmonar estimada (PSAPe)  $\geq 50$  mmHg.
- Síntomas sospechosos de HP (Clase funcional II a IV), enfermedades asociadas o factores de riesgo de HP, aunque la PSAPe sea  $< 50$  mmHg.
- Sospecha de HPTEC.
- HP desproporcionada asociada a otras patologías (enfermedad respiratoria crónica, enfermedad cardíaca izquierda).
- Disfunción y dilatación del ventrículo derecho en el ETT.

- Signos y síntomas de insuficiencia cardíaca derecha de etiología incierta.
- Pacientes con HP con tratamiento adecuado que no mejoran o empeoran su evolución.

**Conflicto de intereses:** JOC participó como investigador principal de los siguientes ensayos clínicos en hipertensión pulmonar: SERAPHIN 302/303 (Actelion Pharmaceuticals); GRIPHON 302/303 (Actelion Pharmaceuticals). PATENT 1-2 (Bayer). No recibe dinero por reclutamiento de pacientes.

## 8. Referencias

1. Barberà JA, Escribano P, Morales P, et al. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso elaborado por la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica y la Sociedad Española de Cardiología. *Rev Esp Cardiol* 2008; 61:170-184.
2. National Pulmonary Hypertension Centers of the UK: Consensus statement on the management of pulmonary hypertension in clinical practice in the UK and Ireland. *Heart* 2008, 94: Suppl 1 i1-i41.
3. Escribano Subías P, Barberà JA, Suberviola V. Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2010; 63: 583-596.
4. McLaughlin VV, Archer SL, Badesch DB, et al. ACCF/AHA 2009 Expert consensus document on pulmonary hypertension a report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on expert consensus documents and the American Heart Association developed in collaboration with the American College of Chest Physicians; American Thoracic Society, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association. *J Am Coll Cardiol* 2009; 53:1573-1619.
5. Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, et al. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol* 2009; 62:1464. e1- e58.
6. Sociedad Argentina de Cardiología, Asociación Argentina de Medicina Respiratoria, Sociedad Argentina de Reumatología. Consenso para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar. *Rev Argent Cardiol* 2011; 79 (Supl 2): 1-24.
7. Melero MJ. Estado actual de la hipertensión arterial pulmonar. *Insuf Card* 2009; 4: 23-26.
8. Deaño RC, Glassner-Kolmin C, Rubenfire M, et al. Referral of patients with pulmonary hypertension diagnoses to tertiary pulmonary hypertension centers: the multicenter RePHerral study. *JAMA Intern Med* 2013; 173: 887-893.
9. Mazzei JA, Cánave JO, Perrone SV, Melero MJ, Scali JJ, Bortman G. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Medicina (B Aires)* 2011; 71 (Supl 1): 1-48.