

Hipertensión Pulmonar

de la clínica a la auditoria medica



Dr. Prieto Omar (h)



Curso anual de auditoría Médica, Gestión y Convenios en salud.

2020

Dr. Agustín Orlando

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

1-	Introducción	3
2-	Definición y Clasificación	4
3-	Epidemiología de la hipertensión pulmonar.....	6
4-	Clínica de la hipertensión pulmonar.....	8
5-	Herramientas de abordaje diagnostico.....	9
6-	Alternativas de tratamiento de la hipertensión pulmonar	14
7-	Costos en hipertensión pulmonar.....	16
8-	Aspectos de gestión medica en la hipertensión pulmonar.....	20
9-	Conclusiones	24
10-	Bibliografía	25

Introducción

La hipertensión pulmonar es una entidad que se manifiesta en un porcentaje importante de nuestra población y conlleva a un deterioro progresivo de la calidad de vida y a una supervivencia reducida.

Por su parte, la hipertensión arterial pulmonar es una entidad patológica propia de la circulación pulmonar, poco frecuente, definida como la elevación de la Presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg con presión de Wedge ≤ 15 mmHg y Resistencia vascular pulmonar > 3 unidades Wood, determinadas en reposo y mediante cateterismo cardiaco derecho

Con el avance de las estrategias diagnósticas y terapéuticas el universo medico se vio con la necesidad de tratar esta entidad en forma multidisciplinaria, obligando a actualizaciones cada cinco años de los principales consensos a nivel mundial.

Los expertos de las sociedades del mundo trabajan juntos para mejorar la comprensión de esta enfermedad, ya que el manejo de esta sigue siendo un desafío y la expectativa de vida sigue siendo subóptima.

La comprensión de como enfocar el diagnóstico y los diferentes escenarios en los cuales estos pacientes pueden transitar obligan al profesional tratante a actuar en forma interdisciplinaria conociendo no solo el aspecto medico asistencial, sino que también la consideración por parte del sistema sanitario o cobertura de salud.

Es así como surge este resumen de los conocimientos de como poder abarcar el ámbito medico desde el diagnostico hasta su tratamiento y cuales son los costos y coberturas de las diferentes etapas de la enfermedad.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

Clasificación

Según lo definido en el ultimo consenso de la Sociedad Argentina de Cardiología quien tomo como referencia las principales reuniones de expertos y lineamientos a nivel mundial se puede definir a la hipertensión pulmonar como la elevación de la presión media de la arteria pulmonar con valores iguales o superiores a 25 mm Hg registrados por cateterismo cardíaco derecho (CCD) y con el paciente en reposo.

Queda definido además una entidad denominada, hipertensión arterial pulmonar , la cual se da cuando a la definición anterior se le agrega una resistencia vascular pulmonar mayor de tres Unidades Wood y una presión arterial pulmonar de enclavamiento igual a 15 mm Hg o menor, en ausencia de otras causas de HP precapilar

Esta aclaración y división entre hipertensión pulmonar e hipertensión arterial pulmonar es sumamente importante de remarcar ya que tanto el algoritmo de abordaje diagnostico como el tratamiento son disimiles.

En el siguiente cuadro tomado del Consenso Argentino de hipertensión Pulmonar se puede evaluar con claridad cada uno de los casos y resulta de muy fácil comprensión.

Definición	Características	Grupo clínico
HP	PAPm \geq 25 mm Hg	Todos
HP precapilar	PAPm \geq 25 mm Hg PAPE \leq 15 mm Hg	1. HAP 3. Causada por enfermedades pulmonares 4. HP tromboembólica crónica 5. HP por mecanismos multifactoriales y/o no esclarecidos
HP poscapilar	PAPm \geq 25 mm Hg PAPE $>$ 15 mm Hg	2. HP causada por cardiopatía izquierda 5. HP por mecanismos multifactoriales y/o no esclarecidos
HP poscapilar aislada (HPpca)	GDTP $<$ 7 mm Hg y/o RVP \leq 3 UW	
HP combinada poscapilar y precapilar	GDTP \geq 7 mm Hg y/o RVP $>$ 3UW	

Abreviaturas: HAP: hipertensión arterial pulmonar; PAPm presión media arteria pulmonar; PAPE: presión arterial pulmonar de enclavamiento; GDTP: gradiente diastólico transpulmonar; HPpca: hipertensión pulmonar poscapilar aislada; RVP: resistencia vascular pulmonar.

En relación con las clasificaciones clínicas serán consideradas también las publicadas en el consenso de la Sociedad Argentina Cardiología las cuales adoptaron la clasificación de las Guías 2015 ESC/ ERS.

1. Hipertensión arterial pulmonar
 - 1.1 HAP idiopática
 - 1.2 HAP hereditaria
 - 1.2.1 Mutación BMPR2
 - 1.2.2 Otras mutaciones (ALK1; ENG, SMAD)
 - 1.3 Inducida por fármacos o toxinas
 - 1.4 Asociada con:
 - 1.4.1 Enfermedades del tejido conectivo
 - 1.4.2 Infección por VIH
 - 1.4.3 Hipertensión portal
 - 1.4.4 Enfermedades cardíacas congénitas
 - 1.4.5 Esquistosomiasis
- 1' Enfermedad pulmonar venooclusiva y/o hemangiomatosis pulmonar capilar
 - 1'.1 Idiopática
 - 1'.2 Hereditaria
 - 1'.2.1 Mutaciones EIF2AK4
 - 1'.2.2 Otras mutaciones
 - 1'.3 Inducida por drogas y fármacos, toxinas y radiaciones
 - 1'.4 Asociada con
 - 1'.4.1 Enfermedades del tejido conectivo
 - 1'.4.3 Infección VIH
- 1'' Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido
- 2 Hipertensión pulmonar por cardiopatía izquierda
 - 2.1 Disfunción sistólica ventricular izquierda
 - 2.2 Disfunción diastólica ventricular izquierda
 - 2.3 Enfermedad valvular
 - 2.4 Obstrucción congénita o adquirida de los tractos de entrada o salida del corazón izquierdo y cardiomiopatías congénita
 - 2.5 Estenosis de las venas pulmonares congénita o adquirida
3. Hipertensión pulmonar por enfermedad pulmonar y/o hipoxia
 - 3.1 EPOC
 - 3.2 Enfermedades del intersticio pulmonar
 - 3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto obstructivo/restrictivo
 - 3.4 Trastornos respiratorios relacionados con el sueño
 - 3.5 Trastornos de hipoventilación alveolar
 - 3.6 Exposición crónica a grandes alturas
 - 3.7 Enfermedades del desarrollo pulmonar
4. Hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico y otras obstrucciones de la arteria pulmonar
 - 4.1 Hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico
 - 4.2 Otras obstrucciones de la arteria pulmonar
 - 4.2.1 Angiosarcoma
 - 4.2.2 Otros tumores intravasculares
 - 4.2.3 Arteritis
 - 4.2.4 Estenosis congénita de la arteria pulmonar
 - 4.2.5 Parasitosis (hidatidosis)
5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales y/o no esclarecidos
 - 5.1 Trastornos hematológicos: anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
 - 5.2 Trastornos sistémicos: sarcoidosis, linfangioleiomiomatosis, histiocitosis pulmonar
 - 5.3 Trastornos metabólicos: enfermedad por almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
 - 5.4 Otros: microangiopatía trombótica tumoral pulmonar, obstrucción de origen tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica con o sin diálisis, HP segmentaria

Queda así en forma simplificada y resumida la clasificación clínica de la hipertensión pulmonar, debe remarcar que dentro del grupo 1 se encuentra la hipertensión arterial pulmonar, ya descripta en los párrafos anteriores.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

Epidemiología de la hipertensión pulmonar

Conocer la epidemiología de la hipertensión pulmonar no es solo el dato estadístico y de relevancia a la hora de definir cuanto interés debe volcarse al tema desde su base científica, sino que también representa tal como se conoce en la gestión medica como Indicado. Puede ser entonces la pregunta: ¿Que me puede indicar la prevalencia de hipertensión pulmonar? . Entre otras causas se ha visto que la misma puede ser de causa congénita y el screening y detección precoz habla indirectamente de una excelente medicina de prevención. Saliendo de esta observación y análisis con un toque personal debemos remarcar que la hipertensión pulmonar presenta una prevalencia de 5 a 25 casos/millón de habitantes y una incidencia de 1 a 2,4 casos/año/millón de habitantes.

En relación con el género, es más frecuentes en mujeres con relación 2:1.

Aproximadamente el 50% de los pacientes con hipertensión pulmonar padecen las formas idiopática, hereditaria o inducida por drogas o fármacos; en tanto las causas asociadas más frecuentes son las enfermedades del tejido conectivo, en particular la esclerosis sistémica.

La hipertensión arterial pulmonar familiar o hereditaria representa aproximadamente un 4-6% de los casos de HAP. Sin embargo, se estima que esta prevalencia puede estar subestimada y podría ser más elevada. La transmisión es autosómica dominante con penetrancia incompleta, sin relación con el cromosoma X.

La prevalencia de hipertensión pulmonar del Grupo 2 aumenta con el deterioro de la clase funcional y con la gravedad de los síntomas en el caso de enfermedad valvular, es decir que a medida que se ve más comprometido el corazón izquierdo y/o válvulas homolaterales es más probable encontrarnos con aumento de la presión arterial pulmonar. En el grupo 3 es más frecuente la HTP leve en presencia de enfermedad intersticial y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, en tanto que la HTP grave se presenta en el síndrome combinado de enfisema fibrosis. En el grupo 4 la prevalencia e incidencia de hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico es 3,2/millón y 0,9/millón por año, respectivamente.

En consideración con la temática referida y en su forma de abordaje resulta importante remarcar cual es la situación de la hipertensión pulmonar en la Republica Argentina, es así que con la correspondiente autorización por parte del plantel de expertos que participaron en la redacción del consenso Argentino de hipertensión pulmonar de la Sociedad Argentina de Cardiología mencionare los siguiente datos:

La tasa anual de mortalidad por hipertensión arterial pulmonar idiopática fue similar durante 10 años oscilando entre 1,39 y 2,39 muertes/1.000.000 habitantes (promedio 76 muertes/año), con un predominio en el sexo femenino (1,76 a 3,16/1.000.000) en comparación con los varones (0,9 a 2,11/1.000.000). La mortalidad más elevada se registró en los mayores de 70 años. Las tasas de mortalidad más altas se encontraron en las provincias de Tierra del Fuego (31,42/1.000.000) y San Juan (17,61/1.000.000); sin embargo, las tasas de mortalidad específica ajustadas por edad y sexo, en el año 2009, no muestran diferencias significativas entre las provincias. Para una población argentina de 40.091.359 habitantes, según el Censo Nacional 2010, se estima que habrá 601 a 2085 casos prevalentes de hipertensión pulmonar y 96 a 285 nuevos casos de hipertensión pulmonar / año

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

Clínica de la hipertensión pulmonar

La hipertensión pulmonar como fue descrito anteriormente puede ser secundaria a múltiples causas motivo que genera que estos pacientes puedan presentar diversos signos y síntomas acorde a su causa.

Sin embargo, existen formas, las cuales son la mas frecuentes, en donde los signos y síntomas son progresivos y en muchas oportunidades son compartidos por otras patologías, esto genera un interesante desafío para el medico que se encuentra frente a paciente que potencialmente podría padecer hipertensión pulmonar.

En consideración personal es fundamental en primer termino tener en cuenta la posibilidad de presencia de hipertensión pulmonar, aunque esta aclaración resulte algo redundante, no es un ejercicio frecuente, ya que en el escenario de la *practica medica* diaria suele suceder que la hipertensión pulmonar es sospechada ya cuando todo otro tipo de patología ha sido descartada.

Aquí como en toda la medicina la entrevista medica juega un rol muy importante, un buen interrogatorio puede llevar a la sospecha y hasta incluso a un diagnóstico precoz de hipertensión pulmonar.

Entre los síntomas a referir para la hipertensión pulmonar se debe mencionar:

- Disnea que en principio puede ser a esfuerzos mayores hasta transformarse en sensación subjetiva de falta de aire en decúbito.
- Episodios sincopales reiterados sin un pródromo característico.
- Opresión precordial atípica, que guarda algunas analogías con eventos coronarios crónicos o subagudos.
- Edemas en miembros inferiores y distensión abdominal con eventual ascitis, esto se debe a la falla ventricular derecha y/o izquierda que genera disfunción ventricular.
- Arritmias, muchos pacientes pueden desarrollar taquicardias sinusales hasta episodios de fibrilación auricular, el mecanismo por el cual se desarrollarían en el primer caso podría deber a mecanismo compensador y en el segundo caso a la afección anatómica de la aurícula derecha y/o izquierda.

- Cianosis progresiva que generalmente se presenta en las zonas de circulación distal, dedos, orejas, nariz.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

Herramientas de abordaje diagnostico

En este sector trataremos los métodos complementarios mas relevantes de diagnóstico explicando la utilidad y hallazgos factibles de encontrar en cada uno de ellos , el orden no guarda relación con la estrategia de estudios de cada uno de ellos .

Al final de un detalle descriptivo del estudio complementario adjuntaremos en algunos casos las tablas con los hallazgos más característicos de cada método presentadas en el consenso de hipertensión pulmonar de la Sociedad Argentina de Cardiología.

Electrocardiograma:

Esta conocida y económica herramienta de diagnóstico en cardiología permite observar cambios solo cuando la hipertensión pulmonar ya se encuentra establecida, no se encuentra considerada como una herramienta de detección de enfermedad, sin embargo, su practica es obligatoria en cualquier paciente con diagnóstico. Nos permite evaluar la posible aparición de arritmias en forma rápida y sencilla que algunos casos podría encausar el camino del estudio de la hipertensión pulmonar. Hay un concepto sumamente importante tener en cuenta que representa el hecho que un trazado electrocardiográfico normal no excluye el diagnostico de hipertensión pulmonar.

- Taquicardia sinusal
 - Criterios de hipertrofia ventricular derecha siempre que la duración del QRS sea menor de 0.12 segundos
 - Desviación del eje a la derecha en el plano frontal $\geq 110^\circ$
 - Relación R/S > 1 en V1
 - Onda R en V1 ≥ 7 mm
 - La patente electrocardiográfica de HVD suele acompañarse de:
 - Onda P pulmonar por agrandamiento auricular derecho
 - Trastornos de conducción de la rama derecha incompleto o completo
 - Cambios en el ST-T: ondas T negativas y simétricas en derivaciones precordiales, patrón S1, Q3, T3.
- Indicadores de gravedad
- Complejos de bajo voltaje en todas las derivaciones
 - Arritmias supraventriculares

Radiografía de tórax:

La radiografía de tórax es una herramienta de bajo costo, presenta cambios en el 80 a 90% de los pacientes con HP en estadios avanzados. No obstante, no existe

correlación entre la gravedad de la HP y la magnitud de las alteraciones radiológicas, y al igual que lo que ocurre con el electrocardiograma un resultado normal no excluye el diagnóstico

Laboratorio:

Las prácticas de laboratorio pueden considerarse todo tipo de técnicas de diagnóstico de rutina para definir la presencia de enfermedades infecciosas o autoinmunes que pudieran dar origen a hipertensión pulmonar.

Es intensamente sustancial remarcar la importancia innegable que muestra la utilización del péptido natriurético cerebral o del propéptido natriurético cerebral N-terminal juntamente con el nivel de troponina lo cuales están relacionados con la gravedad y pronóstico de la enfermedad.

En diversos trabajos presentados se ha correlacionado el nivel del péptido natriurético cerebral con los niveles de presión arterial pulmonar media, resistencia vascular pulmonar y clase funcional en este punto la relación es positiva, es decir cuanto mayor sea la concentración plasmática del péptido natriurético cerebral mayor es la presión arterial media en la arteria pulmonar así como peor es la capacidad funcional.

Ecocardiograma:

El campo de la ecocardiografía en el diagnóstico y pronóstico de la hipertensión pulmonar ha sido de suma utilidad desde sus comienzos. Es una técnica con mucha disponibilidad de ser efectuada que y en manos de un buen operador puede brindar información de alto valor para el diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

Existen mediciones conocidas como convencionales para determinación y estimación de función ventricular derecha tales como el TAPSE (excursión sistólica del anillo tricúspideo), diámetro del ventrículo derecho , diámetro de la arteria pulmonar, porcentaje del cambio del área fraccional del ventrículo derecho y otras. Sin duda que la presencia de un mínimo jet de regurgitación tricúspidea para la estimación de la presión sistólica en la arteria pulmonar es el puntapié inicial para el recorrido de esta entidad pero con los años y el avance de la tecnología se han incorporado nuevas herramientas para el diagnóstico de la hipertensión pulmonar , es aquí donde se debe mencionar a la técnica ecocardiográfica de Strain , el mismo no es ni mas ni menos que el seguimiento en el espacio tridimensional de pequeños gránulos llamados speckles y así determinación su cambio de configuración en el espacio (Tracking) y tiempo(Rate), a partir del mismo podemos estimar el deterioro de la función ventricular derecha y la repercusión del aumento en la cavidades derechas producto de la hipertensión pulmonar.

Puede que en alguna oportunidad sea necesario la realización de ecocardiogramas transesofágico sobre todo cuando la sospecha de hipertensión pulmonar sea por algún mecanismo congénito tal como una comunicación interauricular o alguna otra malformación anatómica funcional que pueda dar como consecuencia el aumento de la presión pulmonar.

Cateterismo cardíaco derecho

Este estudio permite en forma precisa realizar el diagnóstico de hipertensión pulmonar y distinguir si la misma es precapilar o poscapilar.

Durante el mismo procedimiento es factible y en oportunidades indicado realizar pruebas complementarias a este procedimiento tales como el test de vaso reactividad pulmonar aguda o la angiografía pulmonar convencional.

Este procedimiento indicado en forma correcta presenta baja morbilidad y mortalidad elevada.

Es importante que el médico cardiólogo especializado siga un protocolo puntual de estudio sin perder datos de relevancia tanto para el diagnóstico como para también poder realizar el seguimiento.

En el siguiente cuadro se determinan algunos de los datos que deben ser obtenidos del cateterismo derecho:

Variables medidas

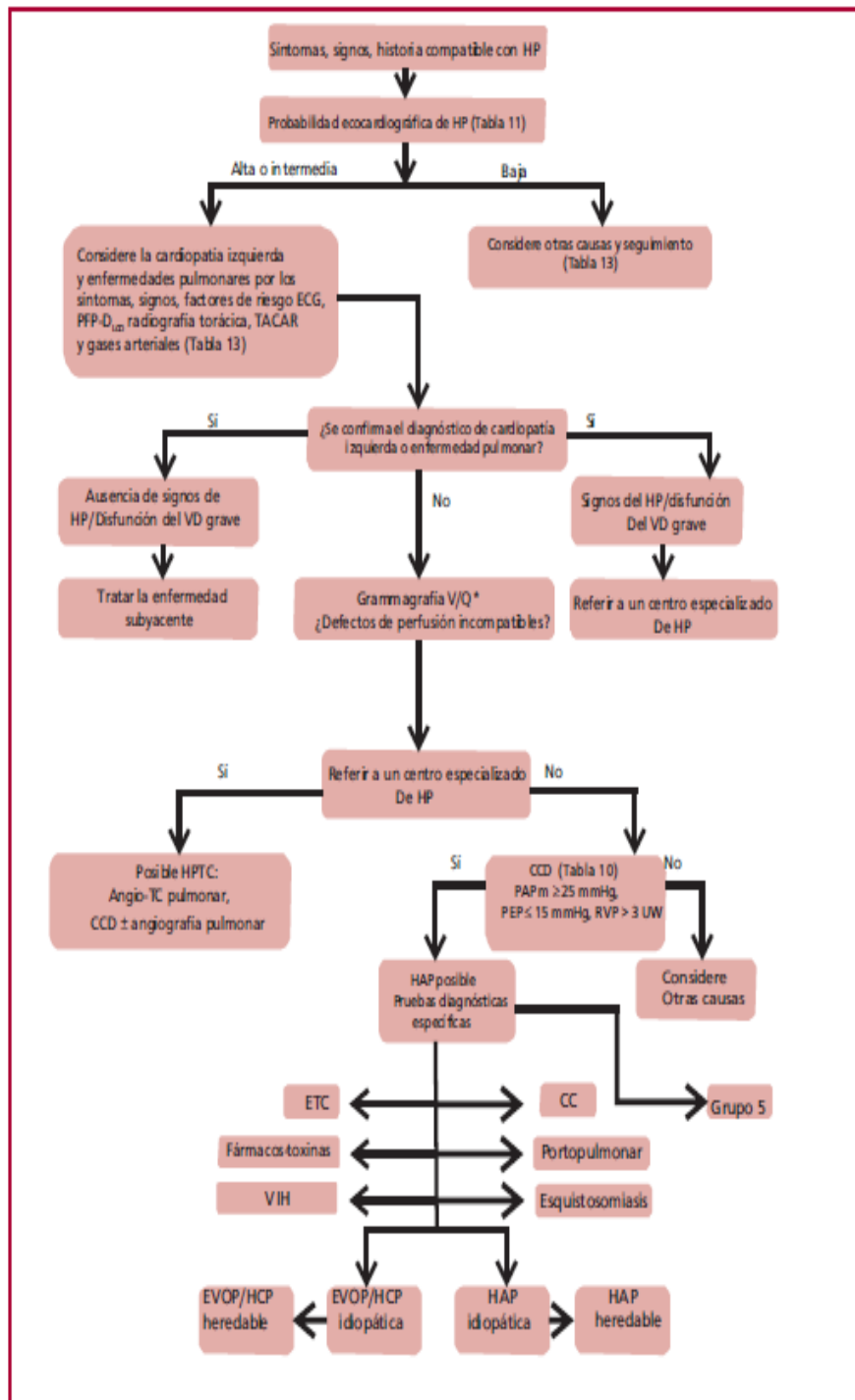
- Presión de la aurícula y ventrículo derechos (*)
- Presión arterial pulmonar sistólica, diastólica y media (*)
- Presión arterial pulmonar de enclavamiento (*)
- Saturación de O₂
- Gasto cardíaco
- Presión arterial sistémica no invasiva (sistólica y diastólica)

Variables derivadas de las anteriores

- Resistencia vascular pulmonar
- Gradiente de presión transpulmonar
- Gradiente diastólico transpulmonar
- Índice cardíaco
- Resistencia vascular sistémica

Resumen y algoritmo de evaluación de los pacientes portadores de hipertensión pulmonar.

Como hemos visto en forma abreviada existen múltiples herramientas diagnósticas para evaluar y determinar la hipertensión pulmonar, el enorme abanico de opciones y estrategias de diagnóstica conlleva a organizar y diagramar un algoritmo de estudio, de todos los propuestos por las diferentes sociedades de cardiología del mundo, la Sociedad Argentina de Cardiología realizó el propio teniendo en cuenta las consideraciones de cada una de las anteriores.



AP: angiografía pulmonar; CCD: cateterismo cardíaco derecho; D_{100} : difusión monóxido de carbono; EAP: endarterectomía pulmonar; EC: enfermedad cardíaca; ECC: enfermedad cardíaca congénita; ECG: electrocardiograma; ETC: enfermedad del tejido conectivo; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; HPTEC: hipertensión pulmonar por tromboembolismo crónico; HCP: hemangiomas capilares pulmonares; PAPm: presión media arterial pulmonar; PFP: pruebas de función pulmonar; TC: tomografía computarizada; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; VD: ventrículo derecho; VIH: virus de inmunodeficiencia humana; V/Q: ventilación/perfusión.

Como puede evidenciarse en este algoritmo surgen métodos diagnósticos que se suman han sido citados con anterioridad tales como el Centellograma ventilación perfusión, la angiotomografía de arterias pulmonares, o estudios para identificar

en forma genética o mediante estudios de anatomía patológica diferentes causas de hipertensión pulmonar..

Alternativas de tratamiento de la hipertensión pulmonar

El tratamiento de la hipertensión pulmonar podría ser resumido en:

- 1- Tratamiento con medidas generales, las cuales estan destinadas a reducir el impacto desfavorable que tiene esta patología. Aquí se podría mencionar los programas de rehabilitación cardiovascular específicos destinados a pacientes con hipertensión pulmonar, el apoyo psicológicos , el cuidado y prevención de eventuales complicaciones concomitantes tales como infecciones u otras.

- 2- Tratamiento Farmacológico:
 - a. Tratamiento inespecífico : Ocupan este lugar aquellas herramientas utilizadas para evitar complicaciones o mejorar la percepción de la sintomatología se podría mencionar la terapia con oxigeno , el uso de anticoagulación oral o la utilización de diuréticos o inotrópicos en caso de falla cardiaca

 - b. Tratamiento Especifico: Aquí mencionaremos a los protagonista tanto en efectividad como en trabajo de investigación científica. Los costos de los mismo son muy variable .
 1. Bloqueantes cálcicos: Solo se utilizan si el Test de Vasorreactividad realizado durante el caterismo derecho es positiva . (Nifedipina/Diltiazem)

 2. Antagonistas de endotelina-I: Detiene el efecto nocivo de la endotelina, inhibiendo su efecto vasoconstrictor y mitogénico en el músculo liso arterial (Bosentan, Macitentan, Ambrisentan, Sitaxentan).

 3. Prostanoides: Agonistas de las prostaciclina, con efecto vasodilatador y antiproliferativos (Epoprostenol, Treprostinil, Beraprost, Iloprost)

4. Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5: Inhibe el efecto de la fosfodiesterasa (enzima degradadora del GMPc) por lo que la señal del óxido nítrico permanece más tiempo produciendo vasodilatación (Tadalafilo, sildenafil).

La indicación de cada uno de estos tratamientos puede ser en forma individual o utilizando una combinación de drogas para lograr un mejor resultado.

- c. **Tratamiento invasivo:** Aquí surgen opciones correctivas parciales tales como la Septotomía atrial con balón hasta el trasplante pulmonar utilizado como estrategia en aquellos pacientes que se enmarcan en un cuadro de acentuada severidad y presentan refractariedad al tratamiento .

Como fue mencionado anteriormente todos los tratamientos tienen tres puntos finales, el primero mejorar la capacidad funcional , el segundo mejorar la sintomatología y el tercero pero no menos importante optimizar al máximo los parámetros hemodinámicos. La medición de los resultados se realiza en forma integral comprendiendo que interactúan en forma estrecha entre sí.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoría médica”

Costos en hipertensión pulmonar.

En este segmento serán expuestos los costos al día de la fecha en la Republica Argentina tanto de los métodos de diagnóstico, tratamiento y seguimiento. Sera utilizado el nomenclador nacional para las practicas, incluyendo su código, el nombre de la práctica y por ultimo el costo final .Para las referencias farmacológicas serán mencionado los fármacos más utilizados expresados en pesos argentinos y con sus diferentes presentaciones.

Comencemos entonces, costos de algunas de las posibles prácticas utilizadas para el diagnóstico y tratamiento.

CODIGO	PRACTICA	VALOR FINAL
42.01.01	CONSULTA MEDICA	575.20
17.01.01	ELECTROCARDIOGRAMA EN CONSULTORIO	741.54
17.01.11 ^a	ERGOMETRIA COMPUTARIZADA	2361.60
17.01.04	HOLTER DE 24 HS	4058.40
34.03.01	TELERADIOGRAFIA DE TORAX	755.46
18.01.03	ECOCARDIOGRAMA DOPPLER COLOR	2716.33
40.01.02	CONTROL DE PRESION, POR CATETERISMO CARDIACO, EN ARTERIA Y CAPILAR PULMONAR Y/O MEDICION DE VOLUMEN MINUTO POR TERMODILUCION -PRIMERA DETERMINACION-.	1289.28
34.08.05	CINECORONARIOGRAFIA CORONARIA	6746.16
17.01.20	TEST DE MARCHA DE 6 MINUTOS	1640.00
34.10.10	ANGIOTOMOGRAFIA DE ARTERIAS PULMONARES	2870.00

En relación con la medicación que podría recibir un paciente portador de hipertensión arterial mencionaremos los siguientes:

SINTROM		LANOXIN	
NOVA ARGENTIA		ROEMMERS	
Tipo		Tipo	
Droga	Acenocumarol	Droga	Digoxina
Acción	Anticoagulante	Acción	Cardiotónico + Antiarrítmico
Prospecto	P.R.	Prospecto	P.R.
1mg Comp. x 20 20/11/2020	\$397.42	0.25mg Comp. x 100 06/10/2020 // Presentación reconocida por SIFAR	\$859.49
PAMI	PAC. \$24.84	PAMI	PAC. \$89.41
IOMA	\$121.26 AFIL. \$276.16	IOMA	\$448.71 AFIL. \$410.78
4mg Comp. x 20 20/11/2020 // Presentación reconocida por SIFAR	\$1275.67	0.25mg Comp. x 25 08/12/2020 // Presentación reconocida por SIFAR	\$365.34
PAMI	PAC. \$85.57	PAMI	PAC. \$24.90
IOMA	\$400.16 AFIL. \$875.51	IOMA	\$136.10 AFIL. \$229.24
		0.25mg Comp. x 50 08/12/2020 // Presentación reconocida por SIFAR	\$698.01
		PAMI	PAC. \$50.32
		IOMA	\$260.04 AFIL. \$437.97

BOSENTAL 125

BAGO

Tipo

Droga

Bosentano

Acción

Tratamiento hipertensión arterial pulmonar

Prospecto --

P.R.

125mg Comp. Ran. x 60
15/12/2020

\$413024.57

OPSUMIT

JANSSEN CILAG

Tipo

Droga

Macitentan

Acción

Tratamiento hipertensión arterial pulmonar

Prospecto --

P.R.

10mg Comp. x 30
10/12/2020

\$547482.64

VOLIBRIS

GLAXOSMITHKLINE

Tipo

Droga

Ambrisentán

Acción

Tratamiento hipertensión arterial pulmonar

Prospecto --

P.R.

10mg Comp. x 30
14/12/2020

\$215391.75

5mg Comp. x 30
14/12/2020

\$153993.03

VELETRI

JANSSEN CILAG

Tipo

Droga

Epoprostenol

Acción

Antitrombótico

Prospecto →

P.R.

Amp. x 1 x 0.5mg

10/12/2020

\$25247.80

Amp. x 1 x 1.5mg

10/12/2020

\$65647.25

REMODULIN

BAGO

Tipo

Droga

Treprostinil sódico

Acción

Tratamiento hipertensión arterial pulmonar

Prospecto →

P.R.

10mg /ml Fco. x 20ml

15/12/2020

\$12030795.38

1mg /ml Fco. x 20ml

15/12/2020

\$1345817.81

2.5mg /ml Fco. x 20ml

15/12/2020

\$3364544.57

5mg /ml Fco. x 20ml

15/12/2020

\$6392617.69

VENTAVIS	
BAYER	
Tipo	
Droga	Iloprost
Acción	Vasodilatador arterial pulmonar
Prospecto →	P.R.
10mcg /ml Amp. x 30 x 2ml <small>06/11/2020</small>	\$155230.79
10mcg Amp. x 42 x 1ml <small>14/12/2020</small>	\$230361.89
20mcg Amp. x 42 x 1ml <small>14/12/2020</small>	\$230361.89

VIMAX	
ROEMMERS	
Tipo	
Droga	Sildenafil
Acción	Tratamiento de la disfunción eréctil
Prospecto →	P.R.
100mg Comp. Rec. x 6 <small>08/12/2020</small>	\$1265.78
PAMI	PAC. \$357.12
25mg Comp. Rec. x 2 <small>08/12/2020</small>	\$263.95
PAMI	PAC. \$65.70
50mg Comp. Rec. x 2 <small>08/12/2020</small>	\$302.12
PAMI	PAC. \$87.72
50mg Comp. Rec. x 6 <small>08/12/2020</small>	\$903.29
PAMI	PAC. \$259.76

En los cuadros extraídos de Kairos puede observarse los costos en pesos argentinos referidos al mes de diciembre de año 2020, nótese las diferencias de costos entre los mismos , puede observarse que algunas drogas los costos son muy elevados , lo que hace que los pacientes portadores de esta patología no puedan acceder a los mismo por sus propios medios haciendo así, aun mas importante el rol de la gestión en la adquisición de la documentación pertinente para recibir los mismo con ayuda del 100%.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoría médica”

Aspectos de gestión médica en la hipertensión pulmonar

Dado que la hipertensión pulmonar en cada unas de sus clasificaciones se encuentra en la lista de las denominadas Enfermedades poco frecuentes haremos un apartado especial de las misma y su situación actual en la republica argentina, mencionaremos también la importante tarea que ocupa el Instituto Nacional Central Único Coordinador de Ablación e Implante(INCUCAI) para el manejo y selección de pacientes, por último en esta sección finalizaremos con la consideraciones de las practicas y tratamientos de la hipertensión pulmonar en el programa medico obligatorio.

Las Enfermedades Poco Frecuentes son aquellas que afectan a un número limitado de personas con respecto a la población en general.

Se consideran cuando afectan a 1 persona cada 2.000 habitantes. En su mayoría son de origen genético, crónicas, degenerativas y, en muchos casos, pueden producir algún tipo de discapacidad.

Una gran cantidad son graves y ponen en serio riesgo la vida de los pacientes si no se las diagnostica a tiempo y se las trata de forma adecuada.

El origen de muchas de estas patologías permanece aún desconocido.

La Organizamos Mundial de la Salud estima que mundialmente hay entre 6.000 y 8.000 enfermedades poco frecuentes identificadas, cuya incidencia en la población mundial es entre el 6 y el 8%. Si bien se caracterizan por la baja prevalencia de cada una de ellas, la cantidad de afectados por dichas enfermedades en Argentina es de aproximadamente 3.200.000 personas.

Las enfermedades poco frecuentes se caracterizan por una gran diversidad de patologías y síntomas, que no sólo varían entre ellas, sino que también se manifiestan de diferente manera en pacientes afectados por la misma enfermedad.

Federación Argentina de Enfermedades Poco Frecuentes (FADEPOF): es una Organización de la Sociedad Civil (OSC) sin fines de lucro, conformada y liderada por la propia comunidad de pacientes y/o familiares. Surge como espacio de trabajo en junio de 2011 y fue constituida formalmente en diciembre de 2013. En la actualidad, cuenta con la participación de 63 miembros entre organizaciones y grupos de pacientes y/o familiares de diversas enfermedades poco Frecuentes (EPOF). Trabaja a nivel nacional, en alianzas regionales y mundiales, representando y apoyando a las comunidades de personas y su grupo familiar y social. FADEPOF es miembro fundador de la Alianza Iberoamericana de Enfermedades Raras (ALIBER) y la Red Hermanos Aliados con Enfermedades Raras en Latinoamérica (HACER.LA). Se ha unido oficialmente como miembro

pleno a la Alianza Internacional de Organizaciones de Pacientes (IAPO) y a la Red Rare Diseases Internacional (RDI). Posee lazos estrechos con EURORDIS, Rare Commons y Rare Connect, entre otros. FADEPOF es miembro del Consejo Consultivo Honorario dependiente del Programa Nacional de Enfermedades Poco Frecuentes del Ministerio de Salud de la Nación.

Siempre en relación con las enfermedades poco frecuentes surge el concepto de medicamentos huérfanos que constituyen el tratamiento de las enfermedades poco frecuentes.

Estos medicamentos llamados huérfanos en algunas patologías, tiene la gran desventaja de ser poco rentables y por lo tanto ser poco investigados al ser pasible de utilizarse solo en enfermedades de baja incidencia y prevalencia. Por otro lado, existe el concepto que estos medicamentos huérfanos pueden transformarse en únicos e irremplazables momento en el cual se transforman automáticamente imposibles de alcanzar en todo aspecto.

La hipertensión pulmonar se encuentra estrechamente relacionada con un topico de relevancia en el campo de la auditoria medica que es el papel que juega la indicación y manejo de trasplante de órganos vinculados con la esta patología.

Son aquellos pacientes que persisten severamente sintomáticos y con inadecuada respuesta al tratamiento farmacológico máximo quienes será postulados como candidatos a trasplante pulmonar bilateral o cardiopulmonar. La tendencia se inclina hacia la opción de trasplante bipulmonar según el registro de la International Society for Heart and Lung Transplantation. En su enlace en web se puede hacer el análisis en forma sencilla y actualizada de las diferentes variables considerada en el ámbito del trasplante pulmonar o cardiopulmonar. En términos de trasplante es muy importante la consideración de la pronta incorporación a la lista de espera en caso de que los requisitos técnicos sean correctamente completados. INCUCAI publicó en el 2010 una disposición relacionada con las distintas situaciones clínicas para trasplante pulmonar) y cardiopulmonar, y los criterios de asignación de órganos intratorácicos para órganos provenientes de donantes cadavéricos estos fueron resumidos en el ultimo consenso de la Sociedad Argentina de cardiología en las tablas que se adjuntan a continuación.

Situaciones clínicas para trasplante pulmonar (unipulmonar o bipulmonar) y cardiopulmonar: Disposición INCUCAI 2010

A. Emergencia

Pacientes internados en Unidad de Cuidados Intensivos (UCO/UTI) con uno de los siguientes criterios:

1. Intubados en asistencia respiratoria mecánica
2. ECMO (membrana de oxigenación extracorpórea)
3. Diagnóstico de fibrosis pulmonar o fibrosis quística o bronquiectasia más:
 - 3.1 VNI (ventilación no invasiva)
4. Diagnóstico de enfermedad vascular pulmonar primaria más:
 - 4.1 Clase funcional IV NYHA con necesidad de inotrópicos y/o vasodilatadores intravenosos más:
 - 4.1.1 Derrame pericárdico o
 - 4.1.2 Grave deterioro de la función sistólica ventricular derecha por ecocardiograma o
5. Presión media de aurícula derecha ≥ 20 mm Hg.

B. Urgencia A

Pacientes internados en Unidad de Cuidados Intensivos (UCO/UTI/Unidad de cuidados intermedios), con uno de los siguientes criterios:

1. Fibrosis quística o fibrosis pulmonar en CF IV, más:
 - 1.1 Presión pulmonar sistólica ≥ 70 mm Hg o
 - 1.2 Hipercapnia ≥ 70 mm Hg
2. EPOC con VNI
3. Enfermedad vascular pulmonar primaria en CF IV con máxima terapia vasodilatadora con prostanoides

C. Urgencia B

Receptores con los siguientes criterios:

1. VNI
2. Terapia vasodilatadora intravenosa, subcutánea o inhalatoria con prostanoides

D. Electivo

Se consideran en esta situación las demás condiciones clínicas

Criterios de asignación de órganos intratorácicos para órganos provenientes de donantes cadavéricos

- A. Los receptores en situación de emergencia para trasplante unipulmonar o bipulmonar tendrán prioridad en la adjudicación, sobre los receptores para trasplante cardiopulmonar en situación de urgencia o electivo
- B. En una misma situación clínica tendrán prioridad en la adjudicación los receptores para trasplante de bloque cardiopulmonar sobre los receptores de trasplante unipulmonar o bipulmonar

Es muy interesante conocer aquí las cifras actuales del INCUCAI ,284 pacientes se encuentran en lista de trasplante pulmonar y 6 pacientes para trasplante cardiopulmonar. En el transcurso del año 2020 y considerando la situación de pandemia se realizaron 21 trasplantes pulmonares, este valor fue claramente afectado por la situación de emergencia por COVID 19.

En materia de trasplante y legislación en nuestro país la Ley 27447 también conocida como ley Justina marco un cambio entre la relación pacientes en lista de espera y donantes, en donde se pudo alcanzar un mayor numero de donantes a partir de una norma que establece que todos los mayores de 18 años son donantes de órganos y tejidos, a menos que dejen constancia expresa de lo contrario.

Por ultimo haremos referencia a la modalidad de cobertura de las diferentes practicas para acceder al diagnóstico final de hipertensión pulmonar ,las mismas se encuentran nombradas y enmarcadas dentro del plan medico obligatorio, motivo por el cual su acceso debería ser más simple , no obstante el acceso puede resultar en algunas oportunidades dificultoso, de esta forma emergen distintas agrupaciones de organización formal o algunas simplemente creadas como fuente de relato y consejo por medio de redes sociales.

En camino de la hipertensión pulmonar pueden surgir muchas adversidades además de las propias de la enfermedad que impactan en la salud física y emocional, el acceso a algunos fármacos no es siempre sencillo aun cuando se cuenta con una obra social o prepaga por tal motivo así como la Ley 27447 de alguna manera aligero los tiempos en tema de transplantes, la resolución 692/2019 de la Superintendencia de Servicios de la Salud incorporo los más recientes fármacos para el tratamiento de la hipertensión pulmonar utilizando los fondos sistema único de recuperó. En la mencionada resolución se destacan y detallan los siguientes artículos:

ARTÍCULO 1º.- Apruébase el Protocolo de Recuperó para la patología Hipertensión Arterial Pulmonar, que como Anexo I, IF-2019-57558068-APN-SGE#SSS, forma parte integrante de la presente.

ARTÍCULO 2º.- Apruébanse los requisitos específicos, y valores a reintegrar para la patología Hipertensión Arterial Pulmonar, que como Anexos II y III, IF-2019-58991804-APN-SGE#SSS e IF-2019-57559078-APN-SGE#SSS respectivamente, forman parte integrante de la presente, conforme los fundamentos expuestos en los Considerandos.

ARTÍCULO 3º.- Las disposiciones contenidas en la presente Resolución serán de aplicación para las prestaciones brindadas a partir del 1º de Julio de 2019.

ARTÍCULO 4º.- Determínase que los Agentes del Seguro de Salud podrán continuar presentando solicitudes ante el SISTEMA ÚNICO DE REINTEGRO, en el marco de la Resolución N° 400/16-SSSALUD y 46/17-SSSALUD, sus modificatorias y/o complementarias y dentro del plazo previsto de presentación, por aquellas prestaciones brindadas a sus beneficiarios, con anterioridad a la fecha de prestación indicada en el ARTÍCULO 3º de la presente.

ARTÍCULO 5º.- Apruébase la Ficha de Tutelaje, para seguimiento de pacientes con Hipertensión Arterial Pulmonar, que como ANEXO IV, IF-2019-57561833-APN-SGE#SSS forma parte integrante de la presente.

ARTÍCULO 6º.- Instrúyase a la Gerencia de Sistemas de información del Organismo a adecuar los conceptos a reconocer por el SISTEMA UNICO DE REINTEGRO (SUR).

Conclusiones

En relación con lo visto en cada uno de los segmentos detallados anteriormente es digno de mencionar la necesidad de contar con centros estratégicos de derivación para el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los pacientes portadores de hipertensión pulmonar. Estos centros deben contar con profesionales entrenados y especializados en el tema, quienes tengan no solo llegada a la comunidad medica sino también a la población general. Esta estrategia de trabajo permite optimizar tiempos en términos de diagnóstico y tratamiento además de agilizar cuestiones administrativas y de gestión.

Resulta indispensable que cada uno de los integrantes del equipo de trabajo de hipertensión pulmonar tengan conocimiento de como se debe proceder en términos de legislación y contemplación por el sistema Argentino de salud pública.

Esta consideración refleja en cada uno de los pacientes portadores de hipertensión pulmonar una esperanza para una mejor calidad y expectativa de vida y sin duda alguna va de la mano con el desarrollo de nuevas y mas optimizadas opciones de tratamiento .

Por ultimo cabe remarcar que los diferentes grupos a nivel mundial han logrado conectar entre si para poder tener una codificación de la problemática unificada , razonable y justa .Nuestro país ha podido incorporarse a dichas sociedades y hoy en día forma parte aunque en menor escala de un sistema con una sistemática de trabajo similares a la presentes en los países y comunidades lideres.

Hipertensión Pulmonar “de la clínica a la auditoria medica”

Bibliografía

1. Guías Argentinas de Consenso en Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión Pulmonar. Rev Argent Cardiol. 2017;85 (Suplemento 3):1-62
2. Guía ESC/ERS 2015 sobre diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. Rev Esp Cardiol. 2016;69(2):177.e1-e62
3. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension: the Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS), endorsed by the Internat. Eur Heart J. 2009; 30: 2493–537. GALIÈ N, HOEPER MM, et al.
4. Combination therapy in pulmonary arterial hypertension. Clin Chest Med. 2013;34:841–55. Pugh Me, Hemnes Ar, Robbins Im.
5. 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; 53:1573-619. McLaughlin V, Archer S, Badesch D, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al
6. Actualización en el diagnóstico y tratamiento de la Hipertensión Pulmonar. Medicina 2011; 71(supl.1):1-48. Mazzei J, Cánova J, Perrone S, Melero M, Scali J, Bortman G.
7. <https://www.argentina.gob.ar/salud/incucaj>
8. <https://www.boletinoficial.gob.ar/detalleAviso/primera/188857/20180726>
9. <https://ar.kairosweb.com/>
10. <http://www.ngocommitteerarediseases.org/>
11. Comité de Expertos de la UE en Enfermedades Raras. COMUNICACIÓN DE LA COMISIÓN AL PARLAMENTO EUROPEO, AL CONSEJO, AL COMITÉ ECONÓMICO Y

SOCIAL EUROPEO Y AL COMITÉ DE LAS REGIONES. Las enfermedades raras: un reto para Europa.

http://ec.europa.eu/health/ph_threats/non_com/docs/rare_com_es.pdf

12. “Estrategia en Enfermedades Raras del Sistema Nacional de Salud”. SANIDAD 2013 MINISTERIO DE SANIDAD, SERVICIOS SOCIALES E IGUALDAD. Actualización aprobada por el Consejo Interterritorial del Sistema Nacional de Salud el 11 de junio de 2014.

http://www.msc.es/organizacion/sns/planCalidadSNS/pdf/Estrategia_Enfermedades_Raras_SNS_2014.pdf