

# Sobrevida en hipertensión pulmonar

MÓNICA ZAGOLÍN BLANCAIRE

## Pulmonary hypertension survival

Departamento de Medicina Oriente,  
Facultad de Medicina, Universidad de  
Chile, Instituto Nacional del Tórax,  
Clínica Santa María.

Correspondencia a:  
Mónica Zagolín Blancaire  
José Manuel Infante 717.  
Santiago, Chile.  
monizagolin@hotmail.com

Desde las clásicas curvas de la década del 80 del NIH en que se evidenciaba una sobrevida promedio de 2,8 años para los pacientes con hipertensión pulmonar idiopática (HAPI), en aquel entonces llamada HP primaria (PPH), se ha recorrido un extenso camino hasta la década actual en que registros como el francés con 354 pacientes, diferenciando entre casos prevalentes e incidentes, documentan sobrevidas a 5 años del orden de 58%, cifras extraordinarias en comparación con la era previa a terapias específicas pero que demuestran que HAP sigue siendo una entidad de curso crónico, progresivo y potencialmente devastador. Similares resultados se han observado en otros registros como el estudio norteamericano REVEAL, con 2.967 casos. Es destacable que en ambos registros, más de dos tercios de los pacientes son diagnosticados en clase funcional III-IV, lo que ilustra la lamentable demora en el diagnóstico que aún sufren estos pacientes. Esto revela la realidad de la práctica clínica cotidiana, en que los pacientes acuden tardíamente a centros especializados y es parte del escenario real, no así el de los ensayos randomizados que suelen seleccionar pacientes en etapas más precoces, restando validez externa a la aplicabilidad de los resultados.

¿Por qué HAP sigue siendo una enfermedad de curso fatal pese a la explosión de nuevas alternativas terapéuticas específicas de las últimas décadas? Las razones para que esta entidad de baja prevalencia pero de alto impacto siga teniendo un desenlace aún desfavorable se basan principalmente en la ausencia de un real test de pesquisa que permita un diagnóstico en etapas preclínicas, previo a la caída del gasto cardíaco y sus consecuentes manifestaciones. Esto asociado a la falta de conocimiento global sobre esta patología, los elevados costos de las terapias específicas y la ausencia de programas de suministro gratuito de las mismas.

En los últimos años los pacientes con HAP se han beneficiado no solo de terapias específicas (análogos de prostaciclina, bloqueadores de endotelinas, inhibidores de fosfodiesterasas y estimuladores de guanilato ciclasa soluble) sino de la demostración de su efectividad en desenlaces realmente significativos para los pacientes como es la morbimortalidad (estudios Seraphin y Grifphon). Además se ha podido avanzar en el conocimiento sobre la mejor estrategia de inicio de terapia en los pacientes recientemente diagnosticados, rompiendo los paradigmas que avalaban la monoterapia o la terapia secuencial, reconociendo que la terapia biasociada de inicio es efectiva y segura (estudio AMBITION).

El advenimiento de nuevas terapias, el inicio precoz y el desarrollo de métodos de pesquisa más efectivos sin lugar a dudas generará el cambio que estamos esperando en esta patología. Por de pronto, los pacientes a nivel nacional desde 2016 enfrentan un futuro auspicioso gracias al plan de otorgamiento de terapias de alto costo de manera subvencionada, con posibilidad de ser precozmente bi o triasociadas. Nuestro reto es el desarrollo de nuevas estrategias de pesquisa precoz, y el desarrollo de nuevas moléculas en las ya conocidas y futuras vías patogénicas.

### Referencias

1. D'Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM, Bergofsky EH, Brundage BH, Detre KM, et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern Med* 1991; 115: 343-9.
2. Benza, Miller DP, Gomberg-Maitland M, Frantz RP, Foreman AJ, Coffey CS, et al. Predicting survival in pulmonary arterial hypertension: insights from the Registry to Evaluate Early and Long-Term Pulmonary

- Arterial Hypertension Disease Management (REVEAL). *Circulation* 2010; 122: 164-72.
3. Peacock AJ, Murphy NF, McMurray JJ, Caballero L, Stewart S. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* 2007; 30: 104-9.
  4. Badesch B, Raskob GE, Elliott CG, Krichman AM, Farber HW, Frost AE, et al. Pulmonary arterial hypertension: a baseline characteristics from the Reveal registry. *Chest* 2010; 137: 376-87.
  5. Thenappan T, Shah SJ, Rich S, Gomberg-Maitland M. A USA-based registry for pulmonary arterial hypertension: 1982-2006. *Eur Respir J* 2007; 30: 1103-10.
  6. Humbert M, Sitbon O, Chaouat A, Bertocchi M, Habib G, Gressin V, et al. Survival in patients with idiopathic, familial, and anorexigen-associated pulmonary arterial hypertension in the modern management era. *Circulation* 2010; 122 (2): 156-63
  7. 2015 ESC/ERS guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* 2015; 46: 1855-6.