

PROTOCOLO ESTUDIO ,SEGUIMIENTO Y TRATAMIENTO CON VASODILATADORES SISTEMICOS DE LA HIPERTENSIONPULMONAR Y ULCERAS VASCULARES.

1. INDICACION DE TRATAMIENTO:

- HIPERTENSION PULMONAR PRIMARIA
- HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A CONECTIVOPATIAS
- HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A TROMBOEMBOLISMO PULMONAR CRONICO
- HIPERTENSION PORTO PULMONAR
- HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A HIV
- HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A FARMACOS Y TOXINAS.
- HIPERTENSION PULMONAR SECUNDARIA A CARDIOPATIA CONGENITA
- ULCERAS DIGITALES SECUNDARIAS A SDR DE RAYNAUD secundaria a esclerodermia

2. ESTUDIO:

- SCREENING: PFR: ESPIROMETRIA+ VOLUMENES PULMONARES+ DIFUSION PULMONAR+WALKING TEST: Se considerará probable datos de hipertensión pulmonar la disminución de DLCO (< 80%) y presencia de desaturaciones patológicas en Walking test, sobre todo en aquellos casos en que estos datos patológicos predominen significativamente sobre la caída de FVC y TLC.
- Ante estos datos, la posible presencia de Hipertensión pulmonar se diagnosticará mediante Eco Cardio que en aquellos casos en que demuestre Part pulmonar superior a 25 mmHg se habrá de confirmar mediante cateterismo derecho con prueba vasodilatadora.

3. TRATAMIENTO:

- **P.art pulmonar superior a 25 mmHg por cateterismo y prueba vasodilatadora positiva:** Calcioantagonista como primera indicación terapéutica.
- **P art pulmonar superior a 25 mmHg por cateterismo y prueba vasodilatadora negativa:** Sildenafil como primera indicación, exceptuando la esclerodermia que

será el único caso en que se comenzará directamente con Bosentán, tanto en el caso de la hipertensión pulmonar como úlceras secundarias a fenómeno de Raynaud.

4.SEGUIMIENTO EVOLUTIVO:

- Clínica + evolución PFR, considerándose como mala evolución cuando se produce empeoramiento clínico, incremento de la caída de DLCO y disminución al menos 30 metros de la distancia recorrida en Walking test.

DOCUMENTO SOLICITUD VASODILATADORES SISTEMICOS.

- MOTIVO DE LA INDICACION con pruebas objetivas que lo avalen:

 - PAUTA DE TRATAMIENTO PROPUESTA:

 - EVOLUCION A LOS TRES MESES (todo paciente que no tenga informe evolutivo se considerará que el tratamiento no ha sido eficaz y se suspenderá por farmacia):

 - En pacientes con mala evolución pero en los que se avance en el tratamiento:

 - Plan terapéutico completo que se plantea:

 - Coste de tratamiento (farmacia):
- 1) Todo los documentos deberán ir firmados por médico responsable y jefe de servicio. Si esta dentro del protocolo consensuado y avalado por el grupo de trabajo de Hipertensión pulmonar y Dirección Médica, no requerirá más autorización. En caso de que no este dentro de dicho protocolo, la solicitud se deberá remitir a Dirección Médica para análisis y aprobación final.
 - 2) Al final de cada mes, farmacia deberá remitir a Dirección Médica todos los informes de comienzo de nuevo tratamiento y evolutivos.
 - 3) Los pacientes con mala evolución y aquellos que no se ajusten a protocolo, el documento debe ser remitido a Dirección para su aprobación.