



HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR HEREDITARIA

¡CONOZCAMOS LA ENFERMEDAD!

¿QUÉ ES?

- ▶ La hipertensión arterial pulmonar (HAP) que se presenta con agregación familiar y/o en relación con mutaciones en ciertos genes de predisposición a HAP.
- ▶ Se caracteriza por una elevada resistencia arterial pulmonar que causa insuficiencia cardíaca derecha.
- ▶ Es progresiva y potencialmente peligrosa.



CAUSAS

- ▶ Suele presentarse en adultos y excepcionalmente en niños.
- ▶ Las mujeres tienen el doble de probabilidades que los hombres de verse afectadas.
- ▶ La edad habitual al diagnóstico se sitúa en la tercera década de vida.
- ▶ *Herencia*: autosómico dominante o autosómico recesivo.



SÍNTOMAS

- ▶ Disnea.
 - ▶ Fatiga.
 - ▶ Síncope.
 - ▶ Dolor de pecho.
 - ▶ Palpitaciones y edemas en miembros inferiores.
 - ▶ La exploración muestra.
 - Un segundo ruido cardíaco fuerte y palpable.
 - Un soplo sistólico de cavidades derechas.
 - Un chasquido de eyección pulmonar.
 - Soplos de insuficiencia pulmonar y tricúspide.
-



TRATAMIENTOS

- ▶ Puede ayudar a controlar la enfermedad, mejorar los síntomas y mejorar la calidad de vida.
- ▶ Dilatadores de los vasos sanguíneos (vasodilatadores).
- ▶ Estimuladores de la guanilato ciclasa.
- ▶ Antagonistas de los receptores de la endotelina.
- ▶ Dosis alta de bloqueadores de los canales de calcio.
- ▶ Diuréticos.
- ▶ Entre otros.



DIAGNÓSTICOS

- ▶ Análisis de sangre.
 - ▶ Radiografía de tórax.
 - ▶ Electrocardiograma.
 - ▶ Ecocardiograma.
 - ▶ Cateterismo cardíaco derecho.
 - ▶ Tomografía computarizada.
 - ▶ Imágenes por resonancia magnética.
 - ▶ Prueba de la función pulmonar.
 - ▶ Estudio del sueño (polisomnografía).
 - ▶ Exploración de ventilación y perfusión.
 - ▶ Biopsia abierta de pulmón.
-



FUENTES CONSULTADAS

- ❑ Casos clínicos públicos.
 - ❑ Escritos de diferentes hospitales sobre estas patologías, como por ejemplo el Hospital San Juan de Dios de Barcelona, entre otros.
 - ❑ Orphanet.
 - ❑ Otros recursos online públicos.
-



¡GRACIAS!

Conócenos y síguenos en nuestras redes sociales (Instagram, Facebook y Twitter).

Contacta con nosotros a través del e-mail: asociacionaler@gmail.com

Estamos en Avenida Fernández Ladreda, nº12 , 24005 LEÓN.

