



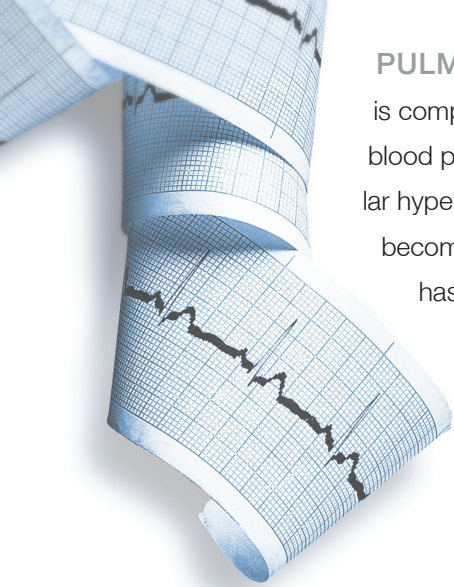
# PH&

## Pulmonary Hypertension & Scleroderma



Pulmonary Hypertension Association  
Empowered by hope

## About Pulmonary Hypertension



**PULMONARY HYPERTENSION, or PH,** is complex and often misunderstood. PH means high blood pressure in the lungs and is different from regular hypertension. In PH, the blood vessels in the lungs become damaged and/or narrowed and the heart has to work harder to pump blood through them.

PH can be caused by many different problems such as heart failure, diseases that damage the lungs or multiple hardened blood clots. **It is important to understand that not all PH is the same.**

PH affects people of all ages and ethnic backgrounds. The most common symptoms are shortness of breath with physical activity, fatigue, lightheadedness and sometimes fainting. Because these symptoms can be caused by any number of other medical problems, diagnosis is often delayed. Identifying a case of PH can be difficult and may require a specialist. Once the type of PH is diagnosed, treatment can begin immediately.

One form of PH is called pulmonary arterial hypertension (PAH). PAH is a complex, progressive type of PH where the high blood pressure in the lungs occurs because tiny blood vessels

that carry blood through the lungs (pulmonary arteries) are narrowed, thickened and stiff. As PAH advances, the heart may lose its ability to pump enough blood through the lungs to meet the needs of the body.

There are several types of PAH. Idiopathic PAH (IPAH) is PAH without any other obvious medical problem leading to high blood pressures in the lung. Heritable PAH (HPAH) comes from abnormal genes that cause PAH. Heritable PAH may be passed on to some members of your family. PAH can be associated with other medical conditions such as connective tissue diseases (scleroderma and lupus

for example), chronic liver disease, congenital heart disease, or HIV infection. Finally PAH can be associated with past or present drug use, such as methamphetamines or certain diet pills. It is not known exactly how these medical problems or drugs cause PAH.

PAH is a serious condition, and without treatment, symptoms will become worse, leading to heart failure and even death. Proper diagnosis and treatment from a doctor who understands PAH is essential. Every patient is different. The choice of treatment is based on how sick a patient is and the risks and benefits of any particular therapy. Regardless of risk, it is important that patients and their health care providers engage

in frequent follow ups with ongoing discussions about the management of their condition. Current guidelines suggest that changes in therapy should be considered for patients not reaching their treatment goals.

While no cure has yet been found for PAH, increased research has resulted in treatments that allow patients to live longer, fuller lives with far less interference from the disease. Even more promising research is being conducted every day that is not only advancing our understanding of the PAH disease, but also potentially identifying new treatment options for patients in the future.



## Scleroderma-Associated PH

### **I've been recently diagnosed with scleroderma. Why is my doctor asking me if I have felt any shortness of breath, fatigue or feel like I am going to faint?**

Derived from the Greek words “*sklerosis*,” meaning hardness, and “*derma*,” meaning skin, scleroderma means “hard skin.” Scleroderma is a type of autoimmune disease, which means that the body’s immune system attacks its own organs and tissues. With this condition, the connective tissues and blood vessels in the body are affected.

Connective tissue is mostly made of collagen — a protein that the body uses to make scar tissue to repair itself after injury — and gives structure and supports the organs of the body. In people with scleroderma, the body produces extra collagen and more scar tissue forms.

There are two major types of scleroderma: localized scleroderma and systemic scleroderma. Localized scleroderma is generally mild and does not usually affect internal organs. Systemic scleroderma can involve many other internal organs including the heart and lungs.

If a scleroderma patient is experiencing shortness of breath and tiredness, they might have lung fibrosis or pulmonary hypertension (PH). PH is a disease that causes high blood pressure in the arteries of the lungs. There are several different types of PH. One type, pulmonary arterial hypertension (PAH), causes narrowing of the arteries in the lungs.

PAH is a common complication of systemic scleroderma. Between 8 and 12 percent of all systemic scleroderma patients develop

PAH. In patients with PAH, the arteries become stiff and narrow, making it difficult for the right side of the heart to pump blood through the lungs. The FDA has approved multiple medications for PAH and it is usually a treatable disease if diagnosed early enough. Therefore, it’s vital that patients get examined right away to make sure that they are not developing PAH.

Scleroderma patients also usually have problems exercising because their joints are inflamed and stiff, resulting in pain. Any changes in a patient’s current physical abilities should be reported to a doctor. Unexplained shortness of breath or increased fatigue; swelling of the ankles, legs, stomach area or arms; chest discomfort or pain; and light-headedness and fainting are all symptoms that a doctor should know about because these could be signs of PAH.

### **What can happen to scleroderma patients with pulmonary hypertension?**

It is essential that scleroderma patients stay in frequent contact with their doctor. While many scleroderma patients go on to lead long lives, PAH is a serious and complex condition that requires immediate medical treatment and care. Pulmonary (lung) complications, including PAH and lung fibrosis, are the leading cause of death in people with scleroderma.

Careful screening for PAH on a regular basis will result in an earlier diagnosis. The sooner treatments can begin, the better the outlook is for the patient.

### **What kinds of tests are used to diagnose PAH?**

**Since people with systemic scleroderma are usually already under a doctor’s care,**

**they should be getting examined for PAH once a year. Screening should include a detailed history — including any problems — about the level of physical activity experienced by the patient. The symptoms mentioned above (shortness of breath, swelling, etc.) should always be brought to a doctor’s attention.**

**According to a panel of international experts on PH and scleroderma, physicians should run three specific tests on every patient:**

- **Echocardiogram: an image of the working heart that is created through a non-invasive ultrasound. This used to check for increased pressures in the right side of the heart.**
- **Pulmonary function test: measures how well the lungs are working and how air is moving in and out of the body. This test should include a diffusion capacity carbon monoxide (DLCO), which measures oxygen moving through the blood vessels in the lungs. We know that a lower DLCO or declining DLCO (with or without symptoms) is associated with PAH.**
- **NT-Pro BNP (N-terminal pro b-type natriuretic peptide): a blood test that checks for stress on the heart and looks for any signs of heart failure. A right heart catheterization remains the most accurate and successful test for diagnosing PAH and provides other information about the heart’s condition as well.**

**I don’t have any symptoms of PH. Should I still get these tests done?**

The goal is to diagnose PAH as early as possible before any symptoms can occur. However, because of other medical problems, it may be hard for a doctor to determine the cause of symptoms.

For example, if a patient has shortness of breath while they are physically active it could be because of an underlying lung fibrosis or PAH. Also, many people who cut back on their day-to-day activities to cope with new and increasing symptoms may forget to tell their doctors. Regular screening is the only reliable way to diagnose PAH early.

### **If I have PAH associated with scleroderma, what can doctors do to help me?**

All patients benefit from following simple basic measures including paying attention to fluid balance (input and output of water) and taking therapies that improve heart function. These may include supplemental oxygen, diuretics (“water pills”) and supervised cardiopulmonary rehabilitation programs.

A variety of medications have been shown to slow down the damage and relieve the symptoms caused by PAH. However, these medications are complex, and choosing the right initial treatment requires the knowledge and expertise of a physician who specializes in PAH. Professionals at pulmonary hypertension centers can help identify PAH and choose the correct course of treatment.

There are also several clinical trials that are testing the performance and safety of new drugs for treatment of PAH and scleroderma.

## PHA Resources



## About the Pulmonary Hypertension Association



The Pulmonary Hypertension Association (PHA) was founded by and for PH patients. The organization has led the way in bringing pulmonary hypertension into the national and international consciousness. Additionally, PHA is constantly increasing its services to the medical community through educational programming, membership sections for medical professionals and much more:

### Website:

PHA's website is a comprehensive source of information for patients, caregivers and medical professionals. Please visit us at [www.PHAssociation.org](http://www.PHAssociation.org).

### Find A Doctor:

The "Find A Doctor" section of PHA's website allows patients and referring physicians to search for PH-treating physicians by state at: [www.PHAssociation.org/Patients/FindADoctor](http://www.PHAssociation.org/Patients/FindADoctor). While PHA does not endorse any of these physicians, PHA strongly recommends that all PH patients see a PH specialist who will be able to provide them with the best care.

### Pulmonary Hypertension: A Patient's Survival Guide:

This extraordinary 300+ page book was written by a patient and is medically reviewed and updated annually. It presents the illness in a very human and readable way, covering a wealth of topics like the mechanics of PH, the latest treatments, patient care and lifestyle tips. PHA members receive a discount on this resource. The *Survival Guide* is available for purchase at:

[www.PHAssociation.org/SurvivalGuide](http://www.PHAssociation.org/SurvivalGuide).

### Support Groups:

Knowledge, support, hope and empowerment: just a few of the things a PHA support group offers PH patients. No one should face this disease alone. In many places, patients have the opportunity to meet, learn from and find common understanding with others in similar circumstances. Find a support group in your area at [www.PHAssociation.org/LocalSupportGroups](http://www.PHAssociation.org/LocalSupportGroups).

The mission of the Pulmonary Hypertension Association is to extend and improve the lives of those affected by PH. Our vision is a world without PH, empowered by hope.

### PHA fulfills its mission through:

- Providing funding for research
- A quarterly medical journal *Advances in Pulmonary Hypertension*
- *PHA Online University* offering free CME credits and the latest information on pulmonary hypertension: [www.PHAOnlineUniv.org](http://www.PHAOnlineUniv.org)
- Professional membership sections:
  - PH Clinicians and Researchers (PHCR) — for physicians and doctorate-level researchers
  - *PH Professional Network* — for allied health care professionals
- Educational conferences and materials for medical professionals and patients
- PH patient support groups
- A quarterly, patient focused magazine, *Patblight*
- Advocacy and awareness campaigns
- Toll-free Patient-to-Patient Support Line (1-800-748-7274)
- myPHA, a social network connecting the PH community: [www.myPHAssociation.org](http://www.myPHAssociation.org)



### More Information on Scleroderma:

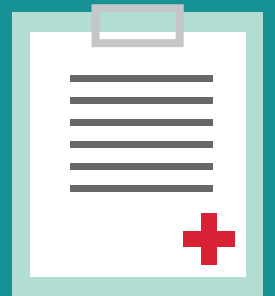
Scleroderma Foundation

[www.scleroderma.org/](http://www.scleroderma.org/)



# PH&

Esclerodermia  
**con HP**



## HIPERTENSIÓN PULMONAR



**HIPERTENSIÓN PULMONAR, O HP,** es compleja y comúnmente mal entendida. HP significa presión sanguínea alta en los pulmones y es diferente de la hipertensión regular. En la HP, los vasos sanguíneos en los pulmones se dañan y/o se estrechan y el corazón tiene que trabajar más duro para bombear sangre a través de ellos. La HP puede causar muchos problemas diferentes como la insuficiencia cardíaca, enfermedades que dañan los pulmones o múltiples coágulos de sangre endurecidos. **Es importante entender que no toda la HP es la misma.**

La HP afecta a personas de todas las edades y antecedentes étnicos. Los síntomas más comunes son la dificultad para respirar con la actividad física, fatiga, aturdimiento y a veces desmayos. Porque estos síntomas pueden ser causados por cualquier número de otros problemas médicos, el diagnóstico comúnmente puede ser tardío. Identificar la causa de la HP puede ser difícil y puede requerir de un especialista. Una vez que el tipo de HP es diagnosticado, el tratamiento puede comenzar inmediatamente.

Una forma de HP se llama hipertensión arterial pulmonar (HAP). La HAP es un tipo complejo y progresivo de HP donde la presión sanguínea alta en los pulmones ocurre porque los vasos sanguíneos pequeños que llevan la

sangre a través de los pulmones (arterias pulmonares) se estrechan, se engrosan o se hacen rígidos. A medida que la HAP avanza, el corazón puede perder su habilidad de bombear suficiente sangre a través de los pulmones para satisfacer las necesidades del cuerpo.

Existen varios tipos de HAP. La HAP idiopática (HAPI) es la HAP sin ningún otro problema médico obvio que conduce a presiones sanguíneas altas en los pulmones. La HAP heredable (HAPH) viene de genes anormales que causan la HAP. La HAP heredable puede ser pasada a algunos miembros en su familia. La HAP puede estar asociada con otras condiciones médicas como las enfermedades de los tejidos conectivos (esclerodermia y lupus por ejemplo), enfermedad crónica del

hígado, enfermedad cardíaca congénita o la infección de VIH. Finalmente la HAP puede estar asociada con drogas utilizadas en el pasado o el presente, como por ejemplo las metanfetaminas o ciertas píldoras de dieta. No se sabe exactamente cómo estos problemas médicos o drogas causan la HAP.

La HAP es una condición seria, y sin tratamiento, los síntomas empeorarán, llevando a la insuficiencia cardíaca e incluso a la muerte. El diagnóstico y tratamiento adecuado de un médico que entiende la HAP es esencial. Cada paciente es diferente. La escogencia del tratamiento se basa en cuán enfermo está el paciente y los riesgos y beneficios de una terapia particular. Independientemente del riesgo, es importante que los pacientes y

los proveedores del equipo de salud participen en seguimientos frecuentes con discusiones continuas sobre el manejo de su condición. Directrices actuales sugieren que los cambios en la terapia deben ser considerados para pacientes que no alcanzan sus metas de tratamiento.

Aunque no se ha encontrado todavía una cura para la HAP, mayores investigaciones han resultado en tratamientos que le permiten a los pacientes vivir vidas más largas y plenas con mucha menos interferencia de su enfermedad. Incluso más investigaciones prometedoras se están realizando cada día que no solo avanzan nuestro entendimiento de la enfermedad de la HAP, sino que también potencialmente identifican nuevas opciones de tratamiento para pacientes en el futuro.



## Esclerodermia con HP

### Recientemente he sido diagnosticado con esclerodermia. ¿Por qué mi médico me pregunta si he tenido alguna dificultad para respirar, fatiga o si siento que me voy a desmayar?

Derivada de las palabras griegas “sklerosis”, que significa dureza, y “derma”, que significa piel, esclerodermia significa “piel dura”. La esclerodermia es un tipo de enfermedad autoinmune, lo que significa que el sistema inmune del cuerpo ataca sus propios órganos y tejidos. Con esta condición, se ven afectados los tejidos conectivos y los vasos sanguíneos en el cuerpo.

El tejido conectivo está constituido principalmente de colágeno —una proteína que el cuerpo utiliza para hacer que el tejido cicatrice para repararse a sí mismo después de una lesión— y proporciona la estructura y soporte de los órganos del cuerpo. En las personas con esclerodermia, el cuerpo produce colágeno extra y más formas de tejido cicatricial.

Hay dos tipos principales de esclerodermia: esclerodermia localizada y esclerodermia sistémica. La esclerodermia localizada es generalmente leve y usualmente no afecta a los órganos internos. La esclerodermia sistémica puede involucrar muchos otros órganos internos incluyendo el corazón y los pulmones.

Si un paciente con esclerodermia tiene dificultad para respirar y cansancio, puede tener fibrosis pulmonar o hipertensión pulmonar (HP). La HP es una enfermedad que causa presión sanguínea alta en las arterias de los pulmones. Hay varios tipos diferentes de HP. Un tipo, la hipertensión arterial pulmonar (HAP), causa el estrechamiento de las arterias en los pulmones.

La HAP es una complicación frecuente de la esclerodermia sistémica. Entre el 8 y el 12 por ciento de todos los pacientes con esclerodermia sistémica desarrollan HAP. En los pacientes con HAP, las arterias se

vuelven rígidas y estrechas, lo que hace difícil para el lado derecho del corazón bombear la sangre hacia los pulmones. La FDA ha aprobado múltiples medicamentos para la HAP y por lo general es una enfermedad tratable si se diagnostica lo más pronto posible. Por lo tanto, es vital que los pacientes sean examinados de inmediato para asegurarse de que no están desarrollando HAP.

Los pacientes con esclerodermia también suelen tener problemas para realizar ejercicios debido a que sus articulaciones están inflamadas y rígidas, dando como resultado dolor. Cualquier cambio en las habilidades físicas actuales del paciente debe ser reportado a un médico. Dificultad para respirar inexplicable o aumento de la fatiga; hinchazón de los tobillos, piernas, área del estómago o brazos; malestar o dolor en el pecho; y mareos y desmayos son todos los síntomas que un médico debe conocer porque estos podrían ser signos de HAP.

### ¿Qué puede suceder con los pacientes con esclerodermia con hipertensión pulmonar?

Es esencial que los pacientes con esclerodermia permanezcan en contacto frecuente con su médico. Mientras que muchos pacientes con esclerodermia continúan llevando una larga vida, la HAP es una condición seria y compleja que requiere tratamiento y atención médica inmediata. Las complicaciones pulmonares, incluyendo la HAP y la fibrosis pulmonar, son la principal causa de muerte en personas con esclerodermia.

La búsqueda cuidadosa de la HAP sobre una base regular dará lugar a un diagnóstico precoz. Cuanto antes comiencen los tratamientos, mejor es el pronóstico para el paciente.

### ¿Qué tipos de pruebas se utilizan para diagnosticar la HAP?

**Dado que las personas con esclerodermia sistémica suelen estar bajo el cuidado**

**de un médico, deben ser examinadas para la HAP una vez al año. El examen debe incluir una historia detallada —incluyendo cualquier problema— acerca del nivel de actividad física experimentado por el paciente. Los síntomas mencionados anteriormente (dificultad para respirar, hinchazón, etc.) siempre deben ser llevados a la atención de un médico.**

**De acuerdo con un panel de expertos internacionales sobre la HP y la esclerodermia, los médicos deben realizar tres pruebas específicas en cada paciente:**

- **Ecocardiograma: una imagen del corazón trabajando que se crea a través de un ultrasonido no invasivo. Esto se utiliza para comprobar las presiones aumentadas en el lado derecho del corazón.**
- **Prueba de función pulmonar: mide cuán bien están funcionando los pulmones y cómo el aire se está moviendo dentro y fuera del cuerpo. Esta prueba debe incluir una capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO), que mide el oxígeno que se mueve a través de los vasos sanguíneos en los pulmones. Sabemos que una DLCO baja o disminución de la DLCO (con o sin síntomas) se asocia con HAP.**
- **NT-Pro BNP (pro péptido natriurético tipo b N-terminal): un análisis de sangre que comprueba el estrés en el corazón y busca cualquier signo de insuficiencia cardíaca. Un cateterismo cardíaco derecho sigue siendo la prueba más precisa y exitosa para diagnosticar la HAP y proporciona además información adicional sobre la condición del corazón.**

### No tengo ningún síntoma de HP. ¿Debo seguir haciéndome estas pruebas?

El objetivo es diagnosticar la HAP tan

pronto como sea posible antes de que se presenten los síntomas. Sin embargo, debido a otros problemas médicos, puede ser difícil para un médico determinar la causa de los síntomas.

Por ejemplo, si un paciente tiene dificultad para respirar mientras está físicamente activo podría ser debido a una fibrosis pulmonar subyacente o una HAP. Además, muchas personas que reducen sus actividades cotidianas para hacer frente a nuevos y crecientes síntomas pueden olvidarse de decirlo a sus médicos. La búsqueda sistemática es la única forma confiable de diagnosticar tempranamente la HAP.

### Si tengo HAP asociada con esclerodermia, ¿qué pueden hacer los médicos para ayudarme?

Todos los pacientes se benefician de seguir simples medidas básicas, incluyendo prestar atención al equilibrio de líquidos (entrada y salida de agua) y seguir tratamientos que mejoren la función cardíaca. Estos pueden incluir oxígeno suplementario, diuréticos (“píldoras de agua”) y programas supervisados de rehabilitación cardiopulmonar.

Se ha demostrado que una variedad de medicamentos retarda el daño y alivia los síntomas causados por la HAP. Sin embargo, estos medicamentos son complejos, y la elección del tratamiento inicial adecuado requiere del conocimiento y la experiencia de un médico especializado en HAP. Los profesionales de los centros de hipertensión pulmonar pueden ayudar a identificar la HAP y elegir el curso correcto de tratamiento.

También hay varios ensayos clínicos que están probando el rendimiento y la seguridad de los nuevos fármacos para el tratamiento de la HAP y la esclerodermia.

## RECURSOS (PHA)



La Asociación de Hipertensión Pulmonar (PHA) fue fundada por y para pacientes con HP. La organización ha liderado el camino para traer la hipertensión pulmonar a la conciencia nacional e internacional. Además, la PHA está constantemente aumentando sus servicios en la comunidad médica por medio de programas educacionales, secciones de membresía para profesionales médicos y mucho más:

### Página web:

La página web de PHA es una fuente integral de información para pacientes, cuidadores y profesionales médicos. Por favor visítenos en: [www.PHAssociation.org](http://www.PHAssociation.org).

### Encuentre a un médico

La sección “Encuentre a un médico” de la página web de la PHA permite a los pacientes y a los médicos que refieren a los pacientes a buscar los médicos que tratan la HP por estado en:

[www.PHAssociation.org/Patients/FindADoctor](http://www.PHAssociation.org/Patients/FindADoctor). Aunque la PHA no avala a ninguno de estos médicos, la PHA recomienda encarecidamente a todos los pacientes con HP a consultar a un especialista que será capaz de proveerles con el mejor cuidado.

### Hipertensión pulmonar: Una Guía de Supervivencia para Pacientes

Este libro extraordinario de más de 300 páginas fue escrito por un paciente y es revisado médicamente y actualizado anualmente. Presenta la enfermedad de una manera muy humana y leíble, cubriendo una gran cantidad de temas como los mecanismos de HP, los tratamientos más recientes, el cuidado de los pacientes y consejos del estilo de vida. Los miembros de la PHA recibe un descuento en este recurso. *La Guía de Supervivencia* está disponible para la compra en: [www.PHAssociation.org/SurvivalGuide](http://www.PHAssociation.org/SurvivalGuide).

### Grupos de apoyo:

El conocimiento, apoyo, esperanza y empoderamiento: son solo una de las pocas cosas que el grupo de apoyo de la PHA les ofrece a los pacientes con HP. Nadie debe enfrentar la enfermedad solo. En muchos lugares, los pacientes tienen la oportunidad de conocer, de aprender y de encontrar un entendimiento común con otros en circunstancias similares. Encuentre un grupo de apoyo en su área en: [www.PHAssociation.org/LocalSupportGroups](http://www.PHAssociation.org/LocalSupportGroups).

## LA ASOCIACIÓN DE HIPERTENSIÓN PULMONAR



La misión de la Asociación de Hipertensión Pulmonar es prolongar y mejorar las vidas de las personas afectadas con HP. Nuestra visión es un mundo sin HP, empoderado por la esperanza.

### La PHA cumple esta misión a través de:

- Proporcionando recursos financieros para la investigación
- Una revista médica cuatrimestral *Avances en Hipertensión Pulmonar*
- *La Universidad en línea de la HP* ofrece créditos gratis de CME y la información más actualizada sobre la hipertensión pulmonar: [www.PHAOnlineUniv.org](http://www.PHAOnlineUniv.org)

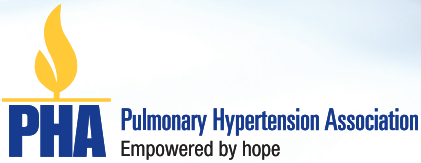
### Secciones de membresía profesional:

- Clínicos e Investigadores de HP (PHCR) — para médicos e investigadores a nivel de doctorado
- *Red profesional de HP* — para profesionales de la salud aliados
- Conferencias y materiales educativos para profesionales médicos y pacientes
- Grupos de apoyo para pacientes con HP
- Una revista cuatrimestral, enfocada en el paciente, *Pathlight*
- Campañas de abogacía y sensibilización
- Línea de apoyo gratis de paciente a paciente (1-800-748-7274)
- miPHA, una red social conectando la comunidad de HP: [www.myPHAssociation.org](http://www.myPHAssociation.org)





PHA would like to thank **Dinesh Khanna, M.D., M.S.**, *University of Michigan, Ann Arbor, Mich.* in the writing, review and development of this brochure.



801 Roeder Road, Suite 1000  
Silver Spring, MD 20910  
Phone: 301-565-3004  
Fax: 301-565-3994  
Email: [PHA@PHAssociation.org](mailto:PHA@PHAssociation.org)  
[www.PHAssociation.org](http://www.PHAssociation.org)

This publication was produced through an unrestricted educational grant from Actelion Pharmaceuticals US, Inc.

Copyright © 2016 Pulmonary Hypertension Association