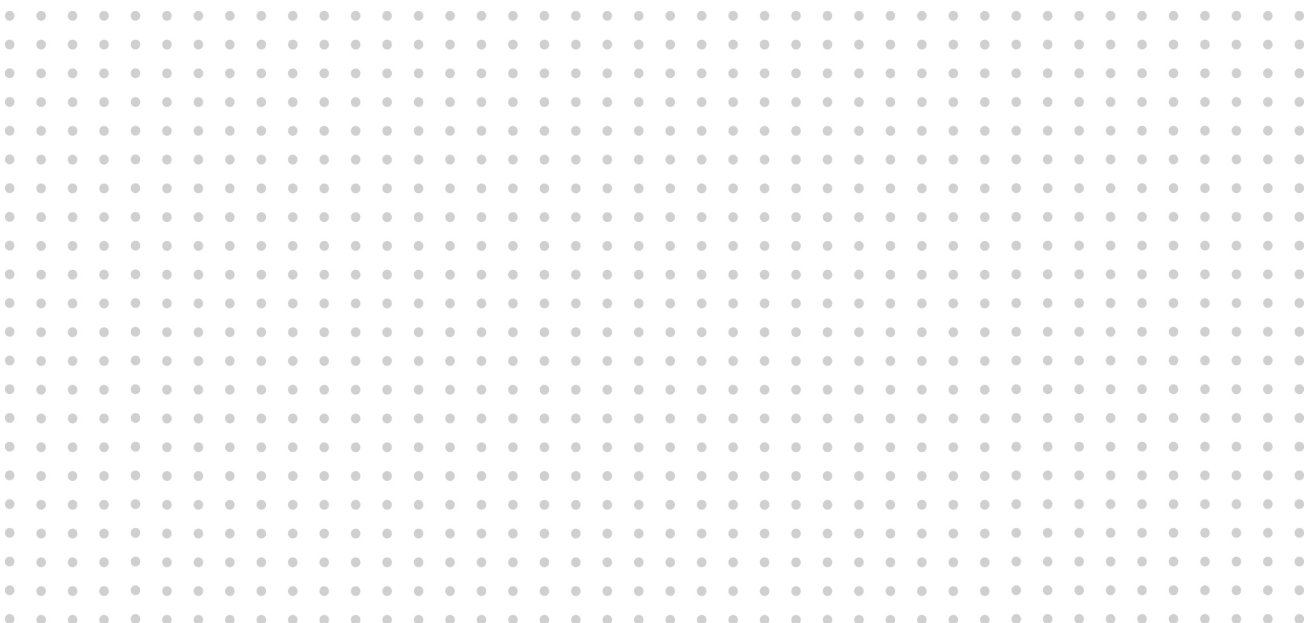


PROTOCOLO 2015 **HIPERTENSIÓN PULMONAR GRUPO I**

Para el Otorgamiento de las Prestaciones
que cuentan con el Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y
Tratamientos de Alto Costo. Ley 20.850

Subsecretaría de Salud Pública
Subsecretaría de Redes Asistenciales
División Jurídica



La Ley 20.850 Crea un Sistema de Protección Financiera para Diagnósticos y Tratamientos de Alto Costo y otorga cobertura financiera universal a medicamentos de alto costo, procedimientos médicos especializados de demostrada efectividad, de acuerdo a lo establecido en los Protocolos respectivos, garantizando que los mismos sean accesibles en condiciones de calidad y eficiencia.

Para mayor información sobre el manejo clínico de las personas con HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR GRUPO I consulte “Orientaciones para el Manejo Clínico de la Hipertensión Arterial Pulmonar” disponible en www.minsal.cl

ÍNDICE

| | |
|--|----|
| MAPA DE RED | 5 |
| Diagrama de Flujo de la Red de atención para personas con Hipertensión Arterial Pulmonar grupo I | 7 |
| I. INTRODUCCIÓN | 8 |
| II. OBJETIVO GENERAL | 8 |
| III. OBJETIVOS GENERALES | 8 |
| IV. ÁMBITOS DE LA APLICACIÓN | 8 |
| V. POBLACIÓN OBJETIVO | 8 |
| VI. DEFINICIONES..... | 9 |
| VII. MANEJO CLÍNICO | 9 |
| VIII. AUTORIZACIÓN DE COBERTURA DE TRATAMIENTOS | 13 |
| IX. ANEXOS | 14 |
| BIBLIOGRAFÍA..... | 25 |

Índice de Anexos

| | |
|---|----|
| ANEXO 1. Formulario Sospecha Fundada..... | 15 |
| ANEXO 2. Formulario Confirmación Diagnóstica | 18 |
| ANEXO 3. Formulario de Seguimiento | 21 |
| ANEXO 4. Formulario Solicitud Cambio centro de Administración de Tratamiento..... | 23 |

MAPA DE RED

Prestador de Salud Ley 20.850

Corresponde a cualquier persona natural o jurídica, establecimiento o institución, que se encuentre aprobada, conforme a lo dispuesto en el decreto N° 54 del Ministerio de Salud de 2015, que aprueba Reglamento que Establece Normas para el Otorgamiento y Cobertura Financiera de los Diagnósticos y Tratamientos incorporados al sistema establecido en la Ley N° 20.850”.

La Red de atención se organizará en cuatro etapas:

I. Sospecha diagnóstica

II. Confirmación

III. Tratamiento

IV. Seguimiento

I. Sospecha diagnóstica

Parte con una etapa inicial de sospecha, que es efectuada por establecimientos públicos o privados del primer nivel de atención ambulatorios, que cuentan con médicos generales y médicos familiares. Posterior a ello, se realiza la sospecha fundada que se generará en el segundo nivel de atención público o privado por especialistas o subespecialistas relacionados a la patología a diagnosticar. En esta instancia se generará un formulario de sospecha fundada.

La sospecha del diagnóstico podrá ser levantada por un prestador individual con registro de especialidad en la Superintendencia de Salud, de acuerdo a la patología en sospecha o un prestador institucional que cuente con los especialistas acreditados.

II. Confirmación

La etapa de confirmación estará a cargo de un Prestador aprobado que cuente con el examen Gold estándar necesario para dicha confirmación de acuerdo a requisitos técnicos definidos.

III. Tratamiento

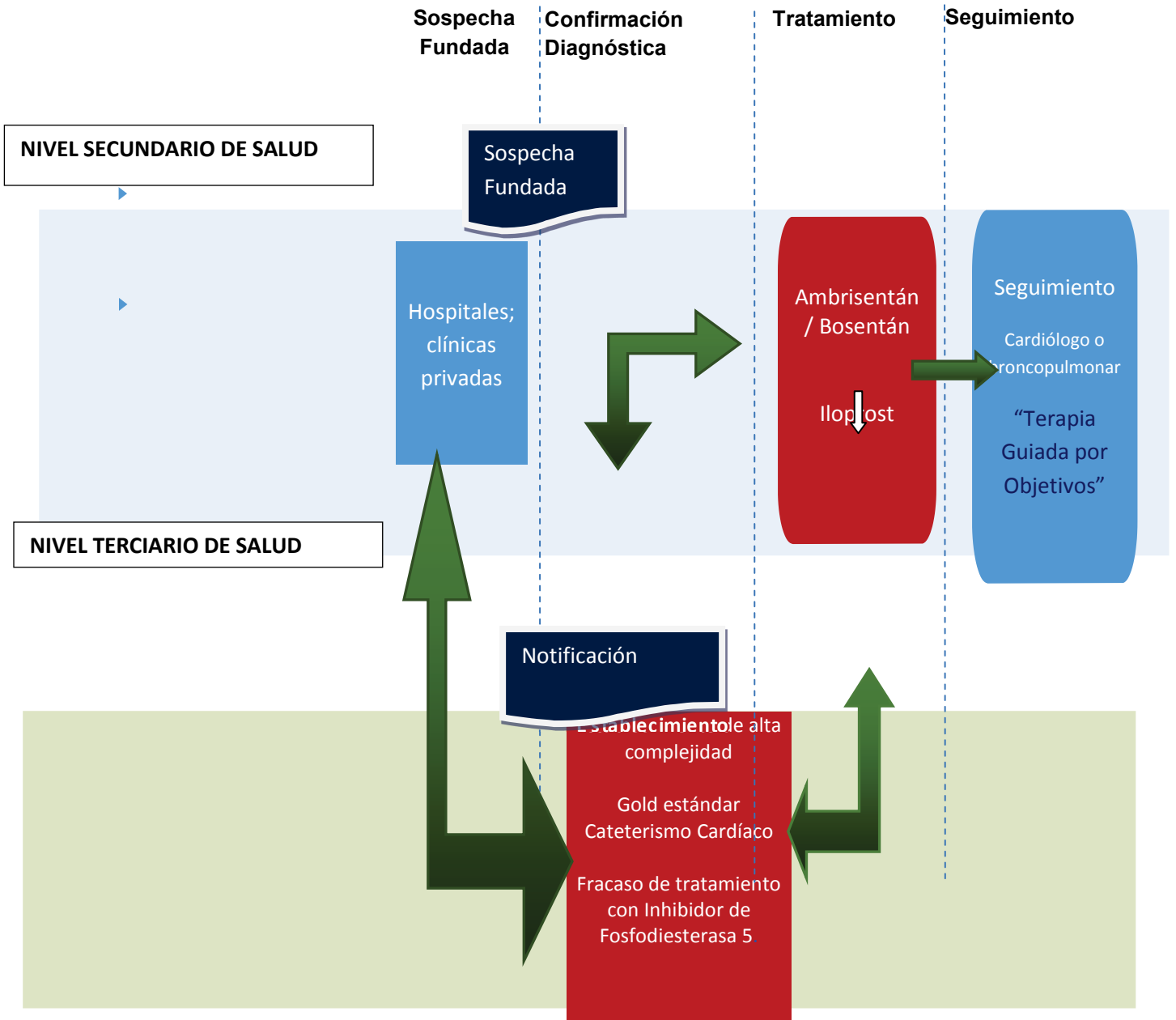
Entrega de Medicamentos: Los medicamentos cubiertos por el Fondo, deberán ser dispensados en un Prestador Aprobado.

La Administración de medicamentos: Deberá ser realizada en un Prestador Aprobado.

IV. Etapa de Seguimiento

Las personas que ingresen a este protocolo tendrán seguimiento clínico según lo establecido para estos efectos.

Diagrama de Flujo de la Red de atención para personas con Hipertensión Arterial Pulmonar grupo I



I. INTRODUCCIÓN

Se define Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) del punto de vista Hemodinámico invasivo, como el aumento de la presión media de la arteria pulmonar ≥ 25 mmHg. (PAPm ≥ 25 mmHg) con presión de capilar pulmonar ≤ 15 mmHg. Es una enfermedad crónica y progresiva, de baja prevalencia pero alto impacto por su curso grave y potencialmente letal. (1)

II. OBJETIVO GENERAL

Entregar a orientaciones a los equipos de salud para estandarizar el manejo clínico de la Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I.

III. OBJETIVOS GENERALES

- Estandarizar el diagnóstico de la Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I
- Estandarizar el tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I

IV. ÁMBITOS DE LA APLICACIÓN

Dirigido a profesionales multidisciplinarios del equipo de salud que atienden personas con Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I

V. POBLACIÓN OBJETIVO

Personas con sospecha clínica fundada de Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) Grupo I ya sea idiopática, heredable, asociada a mesenquimopatías o enfermedades del tejido conectivo.

VI. DEFINICIONES

La Hipertensión Arterial Pulmonar es una condición poco reconocida, y de diagnóstico que suele ser tardío, siendo los síntomas más comunes: disnea, dolor torácico, fatiga y síncope (1,2,3). Dado lo impreciso y vago de la sintomatología inicial de la mayoría de las personas, no es infrecuente que sean tratados entre otras condiciones, como asmáticos o con neurosis de angustia.

La actual clasificación de la OMS de la Hipertensión Pulmonar comprende los siguientes grupos:

| | |
|---------|---|
| Grupo 1 | Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) |
| Grupo 2 | Hipertensión Pulmonar (HTP) debido a enfermedad cardíaca izquierda. |
| Grupo 3 | HTP asociada a Enfermedad Pulmonar |
| Grupo 4 | HTP por Enfermedad Tromboembólica Crónica |
| Grupo 5 | HTP debida a múltiples Mecanismos |

Clasificación de la clase funcional de la OMS:

| | |
|------------|--|
| Clase I: | sin síntomas en el ejercicio |
| Clase II: | Disnea, fatiga, mareos, angina o presíncope con la actividad física habitual. Niños: Leve limitación actividad física; alimentación lenta, cansancio con juegos, asistencia escolar 75%; sano en reposo. |
| Clase III: | Marcada limitación a la actividad física, síntomas con actividad física mínima. Niños: marcada limitación física, siestas largas, disnea, síncope o presíncope, retraído, <50% asistencia al colegio, bien en reposo. |
| Clase IV: | Inhabilitados para toda actividad física, síntomas en reposo. Niños: Muy sintomático con actividad física, síncope. |

VII. MANEJO CLÍNICO

La garantía explícita de protección financiera para el tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I comprende la confirmación diagnóstica y los medicamentos Ambrisentan o

Bosentan, o Iloprost inhalatorio de acuerdo a la capacidad funcional en que se encuentre con los exámenes especificados en el seguimiento.

Garantía de oportunidad

- Con **Sospecha clínica fundada**, comenzará a hacer uso del beneficio específico de confirmación diagnóstica en un plazo no mayor a 40 días hábiles (8 semanas) desde la recepción del formulario de sospecha fundada.
- Con **Confirmación diagnóstica**, y fracaso a terapia con inhibidores de fosfodiesterasa 5, hará uso del beneficio específico de inicio de tratamiento con Ambrisentan y Bosentan sólo en niños, en un plazo no mayor a 15 días hábiles (3 semanas), desde la indicación de terapia al paciente por parte del médico tratante, y en personas hospitalizadas en UCI, no más de 72 horas.

Para la continuidad de tratamiento en personas que se encuentren usando Bosentán, cambiarán a Ambrisentán sólo en caso de intolerancia conocida o alergia.

Para la continuidad de tratamiento en personas con terapia asociada con Iloprost inhalatorio, mantendrán su terapia y agregarán antagonistas de receptores de endotelina (ERAs), Ambrisentan y Bosentan sólo en niños, ante falla de tratamiento, según terapia guiada por objetivos.

Continuidad de atención y control, en conformidad a lo prescrito por el médico para el caso específico.

Confirmación Diagnóstica

El diagnóstico definitivo de la Hipertensión Arterial Pulmonar se realiza mediante el examen de cateterismo cardiaco, que es el Gold estándar para su diagnóstico. (4, 5, 6, 7)

Criterios de Inclusión

- Diagnóstico confirmado de HAP invasivamente
- HAP idiopática, heredable, asociada a mesenquimopatías o enfermedades del tejido conectivo.
- En Clase funcional II- III luego de optimizada la terapia inicial en dosis plena (inhibidor de la fosfodiesterasa 5), en nivel máximo, en tratamiento continuo por 3 meses, sin respuesta.
- En Clase funcional IV luego de optimizada la terapia inicial en dosis plena (inhibidor de la fosfodiesterasa 5), en nivel máximo, en tratamiento continuo por un periodo breve de 2 semanas a 1 mes, sin respuesta.
- Personas con riesgo vital.

Criterios de Exclusión

- Personas con HAP perteneciente al Grupo I, con alergia conocida a estos medicamentos
- Falta de asistencia sistemática a controles
- No adherencia a indicaciones, adicciones activas tales como tabaquismo, alcoholismo.
- Daño orgánico cerebral con postración
- Embarazo (en caso de Bosentán y Ambrisentán).

Tratamiento farmacológico

El tratamiento específico de la Hipertensión Arterial Pulmonar, de acuerdo a la capacidad funcional en que se encuentre (II, III o IV) y sin respuesta al tratamiento inicial con Inhibidor de la Fosfodiesterasa 5, iniciarán Ambrisentan, y Bosentan sólo en niños, y de acuerdo a Terapia Guiada por Objetivos, se agregará Iloprost inhalatorio.

Terapia guiada por Objetivos*

| EVALUACION | BUEN CONTROL | MAL CONTROL |
|--|---|--|
| Clase funcional OMS | I-II | Persistencia o paso a clase III-IV |
| BNP o proBNP o Nt-proBNP | Normalización o disminución >50% respecto al basal | Persistencia elevado o disminución <50% respecto al basal |
| Caminata de 6 min. (Niños: sólo en mayores de 5 años) | >400 m o incremento >30m respecto al previo con Presión Sistólica sistémica post ejercicio >120mmHg | <400 m o incremento inferior a 30 mt respecto al previo con presiones sistólicas <120mmHg post ejercicio |
| Eco cardiografía | Sin derrame o leve si previamente era moderado, y TAPSE > 18mm | Derrame pericárdico mayor que leve o TAPSE <18 mm. |

*Adaptación de las guías europeo-americanas para la situación nacional en atención a la disponibilidad de recursos.

El eje central de la evaluación "Terapia guiada por objetivos" es la distancia recorrida en el Test de caminata de 6 minutos y la clase funcional. Se requerirá el no cumplimiento de un 2º objetivo, luego de 1 - 3 meses de terapia estable y continua, para añadir la segunda droga: Ambrisentan o Bosentan; de no cumplirse estos objetivos en 1 - 3 meses, se deberá añadir la tercera droga: Iloprost inhalatorio. De no cumplirse estos objetivos en 1 - 3 meses, se deberá enlistar a la persona para trasplante bipulmonar.

Dosis y administración

Ambrisentan

Por vía oral, inicio de 5 mg al día, en monodosis. Pudiendo aumentarse la dosis hasta 10mg Vía o al día.

No existe experiencia en Niños.

No requiere monitorización de pruebas hepáticas.

Bosentan: Antagonista dual del receptor de endotelina A y B.

Adultos: el tratamiento se inicia a una dosis de 62,5 mg cada 12 hrs vía oral por el primer mes y si al cabo de este periodo las transaminasas hepáticas no se han elevado más de 3 veces (SGOT, SGPT) se procederá a alcanzar la dosis definitiva de 125 mg cada 12 hrs vía oral con consecuentes mediciones de pruebas hepáticas mensualmente.

Niños: 1 mg/kg 2 veces por día, por 4-8 semanas pudiendo aumentar a 2mg/kg/día siempre fraccionado en dos dosis diarias.

Iloprost: Prostaciclina

Por vía inhalatoria, a dosis de 5-10 µg 8 veces al día (dosis media 40-80 µg/día)

2-4 amp/día

Niños: 2,5 mcg por inhalación, 6 a 8 veces al día, pudiéndose aumentar a 5 mcg si no hay respuesta después del primer mes de tratamiento.

Instrucciones de administración

El tratamiento con Ambrisentan o Bosentan es oral y la ingesta es independiente de las comidas.

El tratamiento con Iloprost es inhalatorio, mediante nebulizador ultrasónico. Se sugiere nebulizar cada 2-3 horas durante el día, respetando idealmente las horas de sueño, si el paciente así lo tolerara. Se sugiere además efectuar las nebulizaciones después de las comidas o alejado de las comidas para evitar molestias mandibulares propias del uso de Prostaciclina.

VIII. AUTORIZACIÓN DE COBERTURA DE TRATAMIENTOS

La autorización del tratamiento por parte del prestador se hará basándose en la evaluación técnica de los formularios de sospecha diagnóstica presentadas, requiriéndose para ello la siguiente documentación:

- Formulario de sospecha fundada que cumpla con los criterios diagnósticos.
- Formulario de confirmación (donde se incluye el resultado del Gold estándar).

IX. ANEXOS

Los siguientes formularios para el registro de la información, deberán ser digitados de manera electrónica en el sistema informático dispuesto por Fonasa para el seguimiento del proceso asistencial de la Ley 20.850, al cual se puede acceder a través de la página web de Fonasa <http://www.fonasa.cl>

ANEXO 1. Formulario Sospecha Fundada



MINISTERIO DE SALUD
Ley 20.850

Formulario de Sospecha Hipertensión Arterial Pulmonar Grupo I

Datos del Paciente

Nombre y Apellidos: _____

Rut: _____ Sexo: F M

Fecha Nacimiento: _____

Previsión: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____

Teléfono fijo: _____ Celular: _____ Correo-e: _____

Nº Ficha clínica: _____

Datos Centro de Referencia

Nombre Establecimiento: _____

Rut Establecimiento: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____ Teléfono: _____

Médico Tratante:

Nombre: _____ Rut: _____

Especialidad: _____ Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Método Diagnóstico

ECO cardio con PAPS >50 mmHg o Reflujo Tricuspídeo >3,4 m/s o PAPS entre 36-50 o Reflujo tricuspídeo entre 2,8-3,4 m/s con otros elementos que sugieren hipertensión pulmonar (ej. Cavidades derechas dilatadas)

PAPS: _____ Reflujo Tricuspídeo: _____

Cavidades Derechas: _____

TAPSe _____ Derrame: Si No

Evaluación clínica y de laboratorio

Clase funcional: II _____ III _____ IV _____

Síntomas Disnea _____ Fatiga _____ Dolor torácico _____ sincope _____

Otro (especifique) _____

Evaluación Respiratoria:

Espiometría: informe _____

VEF 1 _____ ml (%) _____) CVF _____ ml (%) _____) VEF1/CVF _____

Evaluación Bioquímica:

SGOT: _____ SGPT _____ Bilirrubina total _____

Protrombina: _____ INR _____

Hematocrito _____

Médico Responsable del Formulario:

Nombre: _____ Rut _____

Especialidad: _____

Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Firma _____ Fecha de envío: _____

Equipo Clínico a Cargo en Establecimiento de referencia

Equipo Clínico a cargo:

Médico:

Nombre: _____ Rut: _____

Especialidad: _____ Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Enfermera(o):

Nombre: _____ Rut: _____

Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Químico Farmacéutico:

Nombre: _____ Rut: _____

Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

ANEXO 2. Formulario Confirmación Diagnóstica



MINISTERIO DE SALUD
Ley 20.850

Confirmación Diagnóstica

Fecha: ___/___/___

Datos del Paciente

Datos del Paciente:

Nombre y Apellidos: _____

Rut: _____ Sexo: F M

Fecha Nacimiento: _____

Previsión: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____

Teléfono fijo: _____ Celular: _____ Correo-e: _____

Nº Ficha clínica: _____

Datos Centro de Referencia

Nombre Establecimiento: _____

Rut Establecimiento: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____ Teléfono: _____

Médico Tratante:

Nombre: _____ Rut: _____

Especialidad: _____ Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Confirmación

Problema de Salud: _____

Confirmación Ingreso: Sí No

1. Examen Cateterismo Derecho: (de Confirmación) Especificar _____

PAPM _____ mmHg _____ RVP _____ UW _____ Capilar pulmonar _____

Gsto cardiaco _____ PAD _____

2. Fármaco _____ Nombre _____

Presentación _____

Dosis _____ Intervalo _____ Hrs Frecuencia _____

Plazo _____ meses

3. Alimento _____ Especificar _____

Indicación _____

4. Dispositivo _____ Especificar _____

Datos de Institución que confirma Ingreso

Institución que confirma:

Nombre Institución: _____

Rut Institución: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____ Teléfono: _____

Profesional responsable Solicitud:

Nombre _____

Rut _____

Correo electrónico _____ Fono contacto: _____

Firma: _____ Timbre: _____

ANEXO 3. Formulario de Seguimiento



MINISTERIO DE SALUD
Ley 20.850

Formulario Seguimiento Tratamiento Hipertensión Pulmonar grupo I

Datos de la Persona

Datos de la persona:

Nombre y Apellidos: _____

Rut: _____ Sexo: F M

Fecha Nacimiento: _____

Previsión: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____

Teléfono fijo: _____ Celular: _____ Correo-e: _____

Nº Ficha Clínica: _____

Datos Centro de Seguimiento

Servicio de Salud de origen _____

Nombre Establecimiento: _____

Rut Establecimiento: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____ Teléfono: _____

Médico Tratante:

Nombre: _____ Rut: _____

Especialidad: _____ Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Seguimiento

Garantía

Fármaco:

Especificar:

Iloprost

Ambrisentán

Bosentán

Fecha de inicio: _____

Dosis: _____

vía de administración:

Oral:

Inhalatoria:

Intervalo:

Cronograma sugerido de Seguimiento

| | Mes 1 | Mes 3 | Mes 6 | Mes 9 | Mes 12 | Semestral luego del primer año |
|--|-------|-------|-------|-------|--------|--------------------------------|
| Fecha de inicio administración dosis diaria | | | | | | |
| Caminata 6 minutos (DR) | x | | *x | | x | * |
| Pro BNP o BNP | x | | x | | x | |
| Ecocardiografía Valor presión AP/TAPSE/Derrame | x | | x* | | x | |
| Ex clínico: Clase funcional WHO, detalles relevantes | x | x | x | x | x | |

Eventos adversos serios

Visita extra-agenda: _____

ANEXO 4. Formulario Solicitud Cambio centro de Administración de Tratamiento



MINISTERIO DE SALUD
Ley 20.850

Solicitud Cambio Centro de Administración de Tratamiento

Fecha: ____/____/____

Datos del Paciente

Datos del Paciente:

Nombre y Apellidos: _____

Rut: _____

Sexo:

F

M

Fecha Nacimiento: _____

Previsión: _____

Dirección: _____

Comuna: _____

Región: _____

Teléfono fijo: _____

Celular: _____

Correo-e: _____

Nº Ficha clínica: _____

Problema de Salud _____

Datos Centro de Referencia

Nombre Establecimiento: _____

Rut Establecimiento: _____

Dirección: _____ Comuna: _____

Región: _____ Teléfono: _____

Médico Tratante:

Nombre: _____ Rut: _____

Especialidad: _____ Correo electrónico: _____ Fono Contacto: _____

Datos Centro Administración Tratamiento

Nombre Establecimiento Actual:

Rut Establecimiento:

Dirección:

Comuna:

Región:

Teléfono:

Garantía

Fármaco:

Dosis:

Intervalo:

Frecuencia:

Plazo:

Nombre Establecimiento Solicitado:

Rut Establecimiento:

Dirección:

Comuna:

Región:

Teléfono:

Motivo Solicitud:

Profesional responsable Solicitud:

Nombre

Rut

Correo electrónico

Fono contacto:

Firma:

Timbre:

BIBLIOGRAFÍA

1. Marius M. Hoeper, Harm Jan Bogaard, Robin Condliffe, Robert Frantz, Dinesh Khanna, Marcin Kurzyna, David Langleben, Alessandra Manes, Toru Satoh, Fernando Torres, Martin R. Wilkins, David B. Badesch. Definition and Diagnosis of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013;62(25, Suppl D) World Expert Symposio Nice 2013).
2. Gibbs JSR, Higenbottam TW Recommendations of the management of pulmonary hypertension in clinical practice. British Cardiac Society Guidelines and Medical Practice Committee. *Heart* 2001;86 (supl I):il-il3.
3. British Cardiac Society Guidelines and medical practice committee, and approved by the British Thoracic Society and the British Society of Rheumatology. Recommendations of the management of pulmonary hypertension in clinical practice. British Cardiac Society Guidelines and Medical Practice Committee. *Heart* 2001;86 (supl I):il-il3.
4. Hatano S, Strasser T. Primary Pulmonary Hypertension: Reporton a WHO Meeting, Geneva 15-17 October 1973. Geneva, World Health Organization, 1975
5. D´Alonzo GE, Barst RJ, Ayres SM et al. Survival in patients with primary pulmonary hypertension. Results from a national prospective registry. *Ann Intern med* 1991: 343 - 349
6. Peacock AJ, Murphy N, Mc Murray JJ, et al. An epidemiological study of pulmonary arterial hypertension.*EurRespir J* 2007; 30: 104-109
7. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. European Society of Cardiology.*Eur Heart J* 2009; 30: 2493 - 2537 American ThoracicSociety, Inc.; and the Pulmonary Hypertension Association.*J Am CollCardiol.* 2009 Apr 28;53(17):1573-619.