



Fundación
Neumológica
COLOMBIANA

NUESTROS SERVICIOS

Consulta externa de Neumología
adultos y pediátrica

Programas de Atención Integral:

- Programa de Asma: ASMAIRE INFANTIL Y DE ADULTOS
- Programa de EPOC: AIREPOC
- Programa de Hipertensión Pulmonar
- Programa de Enfermedad Respiratoria Ocupacional
- Programa Fibrosis Quística (en convenio con Fundación Cardioinfantil)
- Programa de Trasplante Pulmonar (en convenio con Fundación Cardioinfantil)

Clínica de Cesación de
Tabaquismo: EXFUMAIRE

Pruebas de Función Pulmonar

Centro de Estudios del Sueño

Unidad de Rehabilitación
Pulmonar

Neumología Intervencionista

Alergología Clínica

Otorrinolaringología
Vacunación

Centro de Investigación en salud
y enfermedad respiratoria

Urgencias y Hospitalización
(en convenio con Fundación
Cardioinfantil)

Unidad de Cuidado Intensivo
(en convenio con Fundación
Cardioinfantil)

Este boletín está a cargo de:
Departamento de Educación y
Docencia
7428900 ext. 3120

COORDINACIÓN EDITORIAL
Carlos A. Torres Duque
Dayán Crispín Cruz

FUNDACIÓN NEUMOLÓGICA
COLOMBIANA

Carrera 13 b N° 161-85

Teléfonos:

Citas: 7428888

Conmutador: 7428900

 Facebook / Neumologica

 Twitter @Neumologica

PERSPECTIVA NEUMOLÓGICA

Boletín trimestral de la Fundación Neumológica Colombiana

Hipertensión arterial pulmonar en la edad pediátrica

Oscar Barón Puentes M.D*

INTRODUCCIÓN

La Hipertensión Arterial Pulmonar (HAP) en pediatría es una enfermedad variada y compleja, que afecta recién nacidos, lactantes y niños mayores, es casi siempre de carácter grave, con frecuencia silenciosa pero de curso progresivo y letal, sin manejo específico, que afecta a un porcentaje importante de niños en el mundo. Cada vez se conoce más acerca de su origen, fisiopatología y manejo, sin embargo, sigue siendo subdiagnosticada y subtratada. Ha sido difícil lograr un consenso respecto a su clasificación etiológica y aunque la última clasificación (Niza 2013) ha sido ampliamente aceptada y divulgada, aún existen discrepancias entre diversos autores pues la complejidad de la enfermedad y la variedad de cuadros clínicos hacen difícil agruparla en categorías específicas. Por otra parte existen notorias diferencias en su presentación y evolución en relación con los adultos, no haciendo suficientes estudios en niños que permitan tomar decisiones específicas para los menores de edad aplicándose frecuentemente el conocimiento derivado de los estudios con adultos.

Es muy importante que el médico tratante reconozca precozmente la enfermedad mediante una sospecha clínica bien fundada y realice un enfoque diagnóstico adecuado, seguramente apoyado por los especialistas en pediatría asociados dedicados a la enfermedad como neumólogos, cardiólogos, y reumatólogos, etc., con el fin de iniciar un plan de manejo efectivo y precoz que cambie el curso de la enfermedad, mejore la calidad y la expectativa de vida de este creciente grupo de niños.

PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Lactante de nueve meses de edad con historia de malformación adenomatoide quística del lóbulo superior derecho diagnosticada in útero, con resección total a los dos meses de edad, quien consulta al servicio de urgencias de la

Fundación Cardioinfantil-Instituto de Cardiología (FCI) por disnea, somnolencia, quejido, aumento de requerimientos de oxígeno.

Requirió hospitalización un mes antes por cuadro de dificultad respiratoria habiéndose aislado Virus Sinci-

tial Respiratorio, mostrando hipoxemia importante, se le realizó ecocardiograma encontrando comunicación interauricular (CIA) con repercusión hemodinámica, presión pulmonar en 90 mm Hg, se inicia diurético y oxígeno 24 horas.

Ingresa en malas condiciones generales, presentando palidez, somnolencia, desaturación, con gran trabajo respiratorio, sibilancias espiratorias, se considera que presenta exacerbación de obstrucción bronquial secundaria a infección respiratoria aguda, se realiza radiografía de tórax que muestra cardiomegalia con crecimiento del cono de la arteria pulmonar e infiltrados intersticiales difusos bilaterales (Figura 1). Se da manejo con salbutamol nebulizado, sildenafil, oxígeno por cánula nasal, furosemida, hidroclorotiazida, sin obtener mejoría, es llevada a cateterismo cardíaco encontrando presión pulmonar en 50 mm Hg, CIA con gran cortocircuito izquierda a derecha, con severo salto oximétrico del 38%, anemia asociada. Se mantiene igual manejo médico. En los siguientes días presenta episodios súbitos disnea con cianosis y sudoración profusa, se decide descartar obstrucción de la vía aérea. Se realiza tomografía axial computarizada (TAC) de tórax que muestra cambios posteriores a lobectomía superior, consolidaciones parenquimatosas bilaterales, cardiomegalia por dilatación de cavidades derechas, y obstrucción del bronquio del lóbulo medio derecho (Figura 2). Por sospecha de obstrucción bronquial es llevada a fibrobroncoscopia encontrando ausencia del bronquio para el lóbulo superior derecho y colapso dinámico del bronquio fuente izquierdo de aproximadamente del 60% con bronquios lobares restantes de aspecto normal.

Es dejada en observación en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrica con sistema de presión positiva a pesar de lo cual repite eventos de disnea y alteración de conciencia. Se lleva a junta médica de cirugía cardiovascular pediátrica y se decide realizar cierre fenestrado de CIA, procedimiento que se realiza sin complicaciones, posterior a lo cual mejora su condición clínica con disminución de disnea y reducción de requerimientos de oxígeno, es enviada a casa donde permanece en excelentes condiciones con plan de destete de oxígeno.

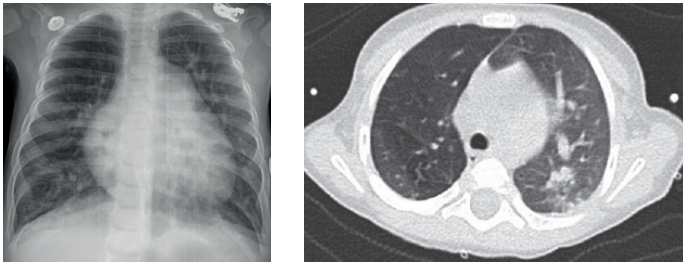


Figura 1. Radiografía de tórax del ingreso a la FCI donde se muestran los cambios descritos: cardiomegalia a expensas de cavidades derechas, aumento del cono de la pulmonar e infiltrados alveolares bilaterales, aumento de la vasculatura pulmonar.

Figura 2. TAC de tórax mostrando lesiones parenquimatosas bilaterales, atrapamiento de aire intralobar, aumento de la vasculatura pulmonar.

DISCUSIÓN

Clásicamente se ha definido la HP, en niños mayores de tres meses de edad, a nivel del mar, como un incremento en la cifra de presión media en la arteria pulmonar mayor a 25 mm Hg en estado de reposo; aunque ésta es la definición más aceptada operativamente, tiene importante limitación en su aplicación, pues este valor debe ser determinado mediante cateterismo cardíaco, mientras que en la práctica clínica corriente, el diagnóstico casi siempre se hace por ecocardiograma, el cual solo puede hacer una estimación de este valor y puede tener un margen de error importante; en este caso, se puede considerar hipertensión pulmonar el paciente que tiene una presión sistólica en arteria pulmonar mayor a 40 mm de Hg o más de la mitad de la presión arterial sistólica sistémica. Esta cifra se ha cuestionado pues se ha demostrado que en niños, valores menores de presión pulmonar podrían considerarse anormales, y que el valor de referencia debería relacionarse con la edad y el peso del paciente.

EPIDEMIOLOGÍA

No se conoce con certeza absoluta la epidemiología de la HAP; se sabe que existen poblaciones de riesgo, como son los habitantes de las grandes alturas, sobre todo los que recién se han trasladado a estos niveles. Se considera que hay predisposición familiar de carácter genético, aunque existe también una predisposición a la enfermedad en ciertas familias sin demostración de alteración genética; por otra parte, hay factores condicionantes de la enfermedad como la exposición prolongada a la hipoxia, asfixia perinatal y consumo de medicamentos psicoactivos durante la gestación. Aunque la exacta incidencia y prevalencia de HAP en niños no es conocida, los registros europeos estiman una incidencia de 63.7 casos por millón, cuando se incluyen casos transitorios, siendo las más frecuentes la hipertensión persistente del recién nacido y las asociadas a cardiopatías congénitas.

ETIOLOGÍA

Es una enfermedad de múltiples orígenes, frecuentemente de carácter multifactorial. La clasificación actual de la enfermedad (Niza 2013) la clasifica en cinco grupos según la etiología (ver Tabla 1); sin embargo, la clasificación más aceptada en pediatría es la realizada en Panamá, pues en ella se tuvo en cuenta las peculiaridades

de la enfermedad en niños y es la de mejor aplicación a la práctica habitual en pediatría (ver Tabla 2).

FACTORES DE RIESGO

Se mencionan factores heredofamiliares, condiciones ambientales, consumo de medicamentos como tranquilizantes mayores (madres gestantes), vivir a grandes alturas, hipoxia al nacimiento, ambientes hiperbáricos, enfermedades concomitantes (displasia broncopulmonar, hernia diafragmática congénita, cardiopatías congénitas, etc.).

FISIOPATOLOGÍA

Hoy existe consenso unánime de que la enfermedad se puede explicar por un desbalance entre los dos sistemas opuestos que equilibran el tono vascular pulmonar, es decir cuando hay un desequilibrio en la actividad de los vasodilatadores y los vasoconstrictores se pone de manifiesto la enfermedad.

Se han encontrado implicadas en este proceso varias vías y mediadores entre los que se destacan la vía del óxido nítrico, la de los prostanooides y la del factor activador plaquetario.

Los cambios histopatológicos vistos en la HAP son caracterizados por un proceso de remodelación vascular, el cual varía según la etiología, incluye proliferación de músculo liso, usualmente de arterias pequeñas no muscularizadas junto con hipertrofia mediana en arterias normalmente muscularizadas. El impedimento del crecimiento y pérdida de arteriolas, lleva a reducción de la densidad arterial, eventualmente acompañada por dilatación plexiforme con obliteración intraluminal. Estos cambios son reversibles en estadios tempranos, pero no en los estadios finales. Independientemente de la causa, cuando la enfermedad vascular progresa, se genera una disfunción del ventrículo derecho, disminuye el gasto cardíaco en reposo y eventualmente aparece la falla ventricular derecha.

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Muchos de los síntomas no son específicos y varían según la edad, siendo sutiles aún en estadios avanzados. Al nacimiento los niños hipertensos pueden tener cianosis con hepatomegalia, aumento de la actividad del ventrículo derecho y refuerzo del segundo ruido a la auscultación.

En las HAP no tratadas, el signo más común es disnea; estos niños presentan frecuentemente poco apetito, falla en el crecimiento, letargo, taquipnea, taquicardia e irritabilidad. Los niños con cardiopatía congénita con cortocircuito posttricuspidal son significativamente diferentes, con presentación clínica tardía (especialmente si tiene obstrucción de vía aérea superior, como en el caso del Síndrome de Down) o pueden tener defectos cardíacos inoperables o solo paliables (como la atresia pulmonar con defecto septal ventricular).

Hoy por hoy, el grado de compromiso funcional se evalúa según la escala de disnea de la New York Heart Association (NYHA) que clasifica la severidad de la enfermedad, al igual que en los adultos, en cuatro clases funcionales, desde la clase I donde no hay limitación de la actividad, hasta la clase IV en que la incapacidad es para cualquier actividad física; esta graduación tiene implicaciones pronósticas y para definir el tratamiento y la respuesta a éste.

DIAGNÓSTICO

Se basa en una sospecha clínica fundada. La lista de los estudios básicos, según las guías de la Sociedad Británica del Corazón es mostrada en la Tabla 3.

Tabla 1. Clasificación clínica de la Hipertensión Pulmonar

5to. Congreso Mundial HP – Niza 2013

Grupo 1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática (HAPI)
- 1.2. Hereditaria
 - 1.2.1. BMPR2
 - 1.2.2. Mutaciones en los genes ALK1, endoglin, ENG, SMAD9, KCNK3
 - 1.2.3. Desconocida
- 1.3. Inducida por drogas y toxinas (metanfetaminas)
- 1.4. Asociada con (HAPA)
 - 1.4.1. Enfermedades de tejido conectivo
 - 1.4.2. Infección por VIH
 - 1.4.3. Hipertensión portal
 - 1.4.4. Enfermedades cardíacas congénitas
 - 1.4.5. Esquistosomiasis

1' Enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) y/o hemangiomatosis capilar pulmonar (HCP).

1'' Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

Grupo 2. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad pulmonar Izquierda

- 2.1 Disfunción sistólica
- 2.2. Disfunción diastólica
- 2.3. Enfermedad valvular
- 2.4 Cardiopatías congénitas o adquiridas afectando la entrada o salida del ventrículo izquierdo

Grupo 3. Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades pulmonares y/o a hipoxemia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)
- 3.2 Enfermedad pulmonar intersticial
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Síndrome de apneas durante el sueño
- 3.5. Hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a grandes alturas
- 3.7 Displasias pulmonares

Grupo 4. Hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica (HPTEC)

Grupo 5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales no claros

- 5.1. Desórdenes hematológicos: Anemia hemolítica crónica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Trastornos sistémicos: Sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans: linfagioleiomiomatosis, vasculitis
- 5.3. Trastornos metabólicos: Enfermedades por depósito de glucógeno, enfermedad de Gaucher, desórdenes tiroideos
- 5.4 Otros: Obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica en diálisis, hipertensión pulmonar segmental

Tabla 2. Clasificación clínica de la Hipertensión Pulmonar - Panamá 2011

Categoría	Descripción
1	Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar prenatal o del desarrollo
2	Trastorno de desarrollo vascular pulmonar perinatal (hipertensión pulmonar persistente del neonato, HPP RN)
3	Enfermedad cardiovascular pediátrica
4	Displasia Broncopulmonar
5	Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva pediátrica aislada o hipertensión arterial pulmonar (HAP) aislada
6	Multifactorial enfermedad vascular hipertensiva pulmonar asociada con múltiples malformaciones congénitas o síndromes
7	Enfermedad Pulmonar Pediátrica
8	Enfermedad tromboembólica Pediátrica causante de la enfermedad vascular hipertensiva pulmonar
9	Exposición Hipoxia hipobárica Pediátrica
10	Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar asociada a otros trastornos del sistema

Tabla 3: Pruebas diagnósticas comúnmente recomendadas para evaluar la HTP

Prueba	Comentario
Rx de tórax	Muestra incremento de la silueta cardíaca, aumento de tamaño de la arteria pulmonar, hipo perfusión segmentaria del pulmón, dilatación cavidades derechas, compromiso parenquimatoso. Tiene baja sensibilidad.
ECG	Poco sensible y específico, ya que un ECG normal no descarta la enfermedad. Puede mostrar signos de hipertrofia auricular y ventricular derecho, desviación del eje del complejo QRS. Puede servir para la detección de arritmias y falla ventricular derecha.
Oximetría	Exploración sencilla y económica, no invasiva, proporciona información sobre etiología (p. ej. cianosis diferencial en Eisenmenger), informa sobre situación basal del niño y su evolución. Durante el sueño si es asociada a capnografía puede detectar trastornos ventilatorios del sueño.
Ecocardiograma	Es básico pero difícil de obtener si hay pobre colaboración del niño. Sirve tanto para diagnóstico como seguimiento. Los parámetros más utilizados son disposición de tabique interventricular en sístole, hiperpresión del VD y arteria pulmonar, cuantificación del índice de excentricidad, Tapse, dimensiones VD y AD, velocidad de insuficiencia pulmonar (estimación de la presión pulmonar media). Detecta defectos cardíacos congénitos.
Cateterismo Cardíaco	Es la prueba estándar de oro para definir severidad y extensión de la enfermedad. Mide presión arterial, resistencia vascular pulmonar, gasto cardíaco y saturación de oxígeno. Estudios de vaso reactividad con fármacos siempre que sea posible deben ser realizados. Las resistencias se expresan en unidades Wood indexadas por la superficie corporal del niño. Las resistencias se tienen en cuenta para contraindicar cirugía cardíaca, tanto en cierre de defectos septales, como en cardiopatías susceptibles de corrección univentricular o en los candidatos a trasplante cardíaco.
Caminata de 6 minutos	Provee una evaluación funcional de la capacidad de ejercicio y del grado de limitación de las actividades. Puede realizarse a partir de los 4-5 años. Aporta datos objetivos como taquicardia, desaturación arterial durante la prueba.
Gases arteriales	Son útiles aunque pueden ser normales, una disminución de la PaO ₂ es lo típico.
Angio-TAC	Visualiza crecimiento de las arterias pulmonares, defectos de llenamiento y muescas en las arterias.
Gammagrafía Ventilación-perfusión	Detecta trombo-embolismo pulmonar con limitación si hay enfermedad parenquimatosa. Solo realizable por encima de los 6 años de edad pues debe realizar espirometría.
TAC de alta resolución	Puede mostrar lesiones parenquimatosas, mosaico de perfusión y hallazgos de hipertensión venosa pulmonar. Hoy día es una práctica habitual en la mayoría de centros antes del estudio hemodinámico para orientar el cateterismo. Evalúa circulación pulmonar y cámaras derechas y estado del parénquima pulmonar. Útil en la estaticación de la enfermedad intersticial. El TAC multicorte puede realizarse con baja radiación y en corto tiempo (2-3 minutos) y solo con sedación.



Tabla 3: Pruebas diagnósticas comúnmente recomendadas para evaluar la HTP

Prueba	Comentario
RMN cardíaca	Buena investigación de imágenes de ventrículo derecho. Ayuda en delinear cardiopatías congénitas y circulación pulmonar. Su papel en la evaluación del niño con HAP es creciente. Ideal para evaluar función del ventrículo derecho como punto de partida para controlar evolución con el tratamiento y predictor de mortalidad. Tiene como desventaja tiempo de exposición largo (30 minutos) e incompatibilidad con marcapasos y dispositivos metálicos.
Eco abdominal	Para búsqueda de enfermedad hepática e hipertensión portal. Un hígado sano no descarta hipertensión portopulmonar. Deben buscarse malformaciones propias de niños como shunts porto-cava congénitos o el cavernoma portal.
Serología	Esencial para excluir enfermedad del tejido conectivo o enfermedades sistémicas; incluye bioquímica habitual, función tiroidea, screening autoinmune (anticuerpos anti-centrómero, anti-SCL70, anticuerpos antifosfolípido y RMP. El péptido natriurético cerebral (BNP) o N-terminal (NT) proBNP deberían ser medidos al diagnóstico y durante el seguimiento para soportar las decisiones clínicas.
Polisomnograma	Estaría indicado en niños con riesgo de apneas de sueño e HAP, y en la evaluación de pacientes con pobre respuesta a tratamiento médico específico de la HAP y sospecha de apneas de sueño.
Estudio de vías digestivas altas	En niños pequeños o con patología respiratoria grave, con clínica sugestiva de reflujo gastroesofágico, se debe realizar pHmetría o Rx de vías digestivas altas para estudio de enfermedad aspirativa.
Otros estudios	En lactantes es importante descartar errores congénitos del metabolismo (perfil de aminoácidos en sangre, orina, líquido cefalorraquídeo). Estas alteraciones son frecuentes en portadores de síndrome polimalformativos, antecedente de prematuréz o patología pulmonar severa.

TRATAMIENTO

Las guías actuales de manejo recomiendan que los pacientes con HAP deben ser manejados por un equipo de especialistas experimentados, en un centro especializado con apropiada experiencia y con posibilidades de soporte para los niños y sus familias. El cuidado especializado de enfermería a largo plazo, también ha sido benéfico.

La respuesta al tratamiento en niños es menos predecible, por tanto un seguimiento estrecho es recomendable, con modificación rápida del tratamiento de ser necesario.

El manejo inicial de la HAP, luego de una cuidadosa investigación de la causa potencial subyacente es el manejo de la misma. Por ejemplo, el paciente con HAP y obstrucción de la vía aérea superior puede requerir adenoamigdalectomía; aquellos con fibrosis quística, asma o displasia broncopulmonar deben ser manejados con la terapia específica. Se deben evitar medicamentos que causen vasoconstricción, como descongestionantes sintomáticos con alfa adrenérgicos.

Tratamiento de la enfermedad aguda: Los niños que se presenten con síncope, falla cardíaca derecha o HAP postoperatoria deben ser tratados adecuada y rápidamente. Estos pueden necesitar Óxido Nítrico (NO) inhalado, sildenafil oral, epoprostenol intravenoso IV o soporte hemodinámico a través de membran extracorpórea (ECMO por sus siglas en Inglés). Una buena ventilación en la UCI es esencial, ya que el oxígeno muestra ser benéfico agudamente para pacientes hipóxicos o no con HAP.

La inhalación de óxido nítrico está entre las terapias de primera línea en la HAP posoperatoria o recientemente diagnosticada. Usado en la UCI reduce la presión pulmonar rápidamente; es útil en la HAP persistente del recién nacido, actuando por estimulación de guanilil ciclasa con incremento del cGMP en las células musculares lisas pulmonares relajándolas, reduciendo la presión y la resistencia y mejorando la oxigenación. Por último la circulación extracorpó-

rea (ECMO) ha sido relacionado con hemorragia pulmonar y alteraciones epiteliales secundarias, por lo cual ha sido frecuentemente reemplazado por el óxido nítrico. A pesar de ello, el ECMO puede ser necesario en lactantes con enfermedad cardíaca o respiratoria severa con HTP asociada.

Terapia de mantenimiento: Recientemente se han desarrollado nuevos tratamientos que han aumentado la sobrevida. Antes de 1995, solo se disponía de antagonistas de calcio; hoy existe, por ejemplo, epoprostenol en infusión IV y desde 2001 hay análogos de prostaciclina, inhibidores de fosfodiesterasa tipo 5 y antagonistas de receptores de endotelina, habiendo series pediátricas amplias que avalan sus efectos benéficos.

El tratamiento convencional incluye medidas de soporte como oxigenoterapia, que puede disminuir la resistencia vascular pulmonar; en caso de falla ventricular derecha, se usan diuréticos y digoxina, aunque deben ser usados con cuidado, pues el niño es muy dependiente de precarga. La anticoagulación con warfarina no es tan usada en niños por riesgo de sangrado y dificultad para ajustar las dosis; algunos la recomiendan solo en falla ventricular derecha. En niños críticos se puede optar por heparina de bajo peso molecular. Se recomienda en estos pacientes, la vacuna anual contra gripe y esquema completo antineumococo.

TRATAMIENTO CON FÁRMACOS VASOACTIVOS

Bloqueadores de canales de calcio: Mejoran la supervivencia en niños que responden a la prueba vasodilatadora por cateterismo. La supervivencia a cinco años fue del 97% en la serie de Barst. Puede perder eficacia con el tiempo, con supervivencia de 81% a los 10 años de seguimiento.

Sildenafil: Se ha utilizado con éxito en pediatría, soportado con estudios desde los seis años de edad; es útil en formas idiopáticas o asociadas a cardiopatías congénitas; hay experiencias exitosas en displasia broncopulmonar, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, hernia diafragmática congénita y postoperatorios de

cardiopatías congénitas. La dosis estándar recomendada es de 10 mg cada 8 horas para menores de 20 kg y 20 mg cada 8 horas para mayores de este peso.

Antagonistas de endotelinas: El bosentan es un antagonista de los receptores A y B de la endotelina; está aprobado en Europa desde los dos años de edad, con presentación en tabletas dispersables. Las dos series más grandes (Rosenzweig y Maiya) muestran mejorías en clase funcional del 46%, con supervivencia a dos años del 98%. En pacientes con HAP asociada a cardiopatías, incluso con Síndrome de Eisenmenger, se produjo una mejoría inicial, aunque luego de un año hubo deterioro clínico. Se ha utilizado asociado a epoprostenol en forma crónica, permitiendo disminuir la dosis del epoprostenol. El efecto secundario más común, es aumento de las transaminasas que deben ser monitorizadas mensualmente. Los nuevos inhibidores de endotelina A como ambrisentan y sitaxentan tienen aprobación a partir de los 12 años de edad.

Epoprostenol: Es el tratamiento más efectivo para la HAP en infusión IV, con supervivencias muy altas hasta cinco años después. La dosis inicial es de 2 ng/kg/min, incrementando progresivamente. La dosis terapéutica eficaz inicial es variable, oscilando entre 20 y 40 ng/kg/min. Hay desarrollo de tolerancia progresiva requiriendo aumentar la dosis. Requiere acceso venoso central permanente con todas sus complicaciones. La suspensión brusca origina crisis de HAP y decesos. Produce diarreas y dolor abdominal entre otros efectos adversos reportados.

Teprostenil: Análogo del epoprostenol de uso subcutáneo o IV. Por tener vida media mayor al epoprostenol puede justificar la transición. Un estudio multicéntrico en 32 niños de 5 a 16 años, no reportan diferencias en eficacia o seguridad con relación a los adultos. Es una alternativa al epoprostenol en formas severas, incluso antes del año de vida, con dosis de 2 ng/kg/min con incrementos en función de la clínica y los efectos secundarios.

Iloprost: Análogo de la prostaciclina con vida media de 25 minutos, usado nebulizado o IV. En niños la eficacia vasodilatadora aguda fue similar a óxido nítrico; en manejo de crisis hipertensivas postquirúrgicas cardíacas y en el tratamiento de la enfermedad crónica, produce cefalea (36%), tos (23%) y mareos (14%), que mejoran pocos días después de iniciado; ha requerido suspender su uso por aparición de broncoespasmo. La dosis media es de 5 microgramos, administrado cada 4 horas, con descanso nocturno.

TRATAMIENTOS QUIRÚRGICOS DE LA HAP

Eventualmente, algunos pacientes pueden requerir intervenciones quirúrgicas en cuadros clínicos severos, que no se logran controlar con medicamentos, entre las intervenciones posibles se contempla la atrioseptostomía y la derivación de Pott, ambas con fines pa-

liativos buscando mejorar función del ventrículo derecho y mejorar supervivencia. Por último, excepcionalmente algunos pacientes pediátricos podrían requerir trasplante pulmonar, cuando no se obtiene mejoría a pesar de un tratamiento médico máximo.

SEGUIMIENTO

Los pacientes deben ser seguidos clínicamente con valoraciones médicas frecuentes, en donde se evalúa el nivel de oxigenación, la tolerancia al ejercicio y los síntomas. Periódicamente, deben ser evaluadas las cifras de presión pulmonar por ecocardiograma, cuya frecuencia de realización dependerá de la severidad del cuadro clínico y de la necesidad de considerar cambios de tratamiento. Rara vez se requieren pruebas invasivas seriadas excepto, el paciente severo o que cursa tórpidamente.

PRONÓSTICO

El tratamiento con terapias específicas para HAP secundaria e idiopática, han mostrado que mejoran la sobrevida de manera importante. Un meta análisis reciente que evaluó la respuesta a los medicamentos modernos (inhibidores de fosfodiesterasa, antagonistas de receptores de endotelina y agonistas de prostaciclina) hallaron, que en conjunto, el tratamiento activo produjo una reducción en la mortalidad en un 33 %, riesgo relativo 0,57, intervalo de confianza (0,35-0,92) con $p=0,023$.

Las tasas de sobrevida son típicamente altas en los hipertensos secundarios, pero no así en los primarios, siendo la terapia combinada más efectiva para estos últimos. Los niños con HAP postoperatoria no previamente diagnosticada tienen pobre pronóstico, siendo crucial su detección temprana. Hay en la actualidad evidencia limitada sobre cuál es el óptimo manejo de la hipertensión pulmonar venosa y otras formas de HAP.

PREVENCIÓN

Las medidas de prevención se relacionan con factores perinatales tales, como prevenir la asfixia perinatal, detectar tempranamente y tratar correctamente las cardiopatías congénitas que predisponen a desarrollar HAP, evitar consumo indiscriminado de anorexígenos, prevenir enfermedades que se relacionan con apnea obstructiva del sueño, detectar y tratar adecuadamente la HAP para evitar el daño vascular irreversible.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Abman S, Pediatric Pulmonary Hypertension, Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. *Circulation* 2015; 132:00-00.
2. Barbera J, Escribano P, Morales P, Subirana M. Estándares asistenciales en hipertensión pulmonar. Documento de consenso de la Sociedad Española de Neumología y Cirugía Torácica (SEPAR). *Arch Bronconeumol* 2008; 44: 87-89
3. Del Cerro MJ, Rotes S, Moreno Galdo A. Assessing Pulmonary Hypertensive Vascular Disease in Childhood, Data from the Spanish Registry. *Am J Resp Crit Care Med* 2014; 190:1421-1429
4. Barst R.J., Ertel S.I, Beghetti M, Ivy D. Pulmonary arterial hypertension: a comparison between children and adults. *Eur Respir J* 2011; 37: 665-677

FUNDACIÓN NEUMOLÓGICA COLOMBIANA

Neumología – Medicina Interna

Darío Maldonado G.
Alejandro Casas H.
Carlos A. Torres D.
Mauricio González G.
Abraham Ali M.
Fabio A. Varón V.
Nelson Páez E.
María A. Bazarro Z.
Mauricio Durán S.
Leslie Vargas R.
Federico Fernández B.
Carlos E. Aguirre F.
Rafael Conde C.
Juan Pablo Rodríguez G.
Luis Fernando Giraldo C.
David Mendoza O.
Camilo Rodríguez C.

Neumología Pediátrica

Oscar Barón P.
Elida Dueñas M.
Catalina Vásquez S.
Jenny Jurado H.
María del Socorro Medina P.
Lizbeth Perrett B.
Tatiana Portella G.
Iván Álvarez O.

Alergología Clínica

Juliana Beltrán S.

Otorrinolaringología

Natalia Gélvez R.

Cuidado Crítico

Ángela Hernández P.
Eder Cáceres R.

Radiología

Carolina Pérez A.

Cirugía de Tórax

Luis J. Téllez R.
Camilo Osorio B.
Juan C. Garzón R.