

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**



**VALORACION HEMODINAMICA Y TRATAMIENTO DE LA COMUNICACIÓN
INTERVENTRICULAR CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR
SEVERA SECUNDARIA.
EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ”.**

**TESIS
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
PRESENTA:**

DRA. MARIA CATALINA SÁNCHEZ CORNELIO

**ASESORES:
DR. ANTONIO JUANICO ENRÍQUEZ
DR. JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO**

MEXICO, D. F. JULIO DEL 2011.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
“IGNACIO CHÁVEZ “**

**Dr. José Fernando Guadalajara Boo.
Director de Enseñanza**

**Dr. Alfonso Buendía Hernández
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica**

**Dr. Antonio Juanico Enríquez
Jefe del Servicio de Terapia Quirúrgica Pediátrica
Asesor**

**Dr. Juan Eberto Calderón Colmenero
Subjefe del Departamento de Cardiología Pediátrica
Asesor**

AGRADECIMIENTOS

Al Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” le ofrezco mi gratitud por haberme brindado el mejor de los conocimientos y los secretos de la especialidad, sin los cuales no hubiera sido posible mi formación como médico especialista. Me siento agradecida de todos los maestros que me revelaron sus conocimientos médicos, humanísticos, de ética profesional y de comportamiento, para estructurar un manejo científico del quehacer médico y una adecuada relación médico paciente.

A Hipócrates la prosperidad lo llamó “divino” porque humanizo al médico, nosotros somos sus seguidores. Por ser fieles a su enseñanza y a su ejemplo, no aspiremos, como recompensa a ser llamados “divinos”, aspiremos como recompensa a merecer el nombre de “médicos”.

Dra. María Catalina Sánchez Cornelio.

ÍNDICE

CAPITULOS

1.-VALORACION HEMODINAMICA Y TRATAMIENTO DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR CON HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR SEVERA SECUNDARIA. EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"

Introducción.....	6
Marco Teórico.....	7
Objetivos del estudio.....	20
Pregunta de investigación.....	21
Justificación.....	21
2.-METODOS DE INVESTIGACION	
Diseño del estudio.....	22
Población y muestra.....	22
Variables.....	22
Criterios de inclusión.....	23
Criterios de exclusión.....	23
Ética.....	23
3.-ANALISIS DE RESULTADOS	24
Datos generales de los pacientes.....	
Sexo.....	
Edad al realizar el cateterismo.....	
Clasificación de HAP.....	
Tipos de CIV.....	
Análisis de los pacientes con HAP severa.....	
Valoración hemodinámica.....	
Tipos de mancha capilar.....	
Tipos de tratamiento.....	
Evolución postquirúrgica.....	
Seguimiento de los pacientes.....	
Estado clínico actual.....	
4.-DISCUSIÓN.....	28
5.-CONCLUSIONES.....	30
6.-BIBLIOGRAFIA.....	32
7.-ANEXOS.....	35
8.-TABLAS Y GRAFICAS.....	36
9.-ALGORITMO.....	41

ABREVIATURAS

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

HAP: hipertensión arterial pulmonar

TEP: Tromboembolia pulmonar.

RP: resistencias pulmonares

RS: resistencias sistémicas.

UW: unidades Wood.

CIV: comunicación interventricular.

CX: cirugía.

TX QX: Tratamiento quirúrgico.

CF I: Clase funcional I.

PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar.

PMAP. Presión media de la arteria pulmonar.

PDAP. Presión diastólica de la arteria pulmonar.

PPB. Parche de pericardio bovino.

PM. Perimembranosa.

TEJ. Tejido.

ON. Oxido nítrico.

CCT. Cateterismo.

PTE. Pendiente.

INTRODUCCION

La hipertensión arterial pulmonar aparece con frecuencia en los pacientes con cardiopatías congénitas. La inmensa mayoría de ellos presentan cortocircuitos cardiacos congénitos. Inicialmente pueden mostrar un cortocircuito de izquierda a derechas. Su evolución natural muestra que, a medida que progresa la enfermedad, el remodelado y la disfunción vascular dan lugar a aumentos de la resistencia vascular pulmonar y finalmente se desarrolla un síndrome de Eisenmenger, que es la forma más avanzada. Las anomalías anatomopatológicas y estructurales que se producen en la circulación pulmonar de estos pacientes son, en cierta medida, similares a las que se observan en otras formas de hipertensión arterial pulmonar. El cierre más temprano de la comunicación cardiaca continua siendo la mejor prevención de la lesión vascular pulmonar. Las comunicaciones interventriculares son una de las cardiopatías congénitas más frecuentes en la edad pediátrica, rara vez se observa en forma aislada en la edad adulta, con un gran cortocircuito de izquierda a derecha que puede condicionar enfermedad obstructiva vascular pulmonar grave. La historia natural de los defectos congénitos depende del tamaño de ellos y de las resistencias vasculares pulmonares. El cierre de los defectos se recomienda cuando la resistencia vascular pulmonar no es muy alta o no existe enfermedad obstructiva vascular pulmonar irreversible. El tratamiento por vía percutánea se ha considerado como una alternativa útil con relación a la cirugía. Sin embargo, los parámetros preoperatorios que indican que una reparación será segura y eficaz continúan sin estar claros, aun cuando la hemodinámica siga siendo la evaluación habitual. La hipertensión arterial pulmonar postoperatoria, tanto en el periodo

inmediato tras la reparación quirúrgica como en la evolución a largo plazo, aún es un verdadero reto para el tratamiento.^{1-4.}

MARCO TEÓRICO

La circulación pulmonar es un lecho vascular de baja resistencia, que puede albergar grandes aumentos en el flujo sanguíneo con pequeños incrementos en la presión. Cuando existen condiciones que aumentan la resistencia vascular pulmonar, para mantener el gasto cardiaco, el ventrículo derecho aumenta la presión de perfusión y ocurre la hipertensión pulmonar.⁵

La hipertensión arterial pulmonar es una enfermedad progresiva y fatal para lo cual no existe un tratamiento curativo.^{1, 2.} Se define como la existencia de una presión arterial pulmonar media mayor de 25 mmHg en condiciones de reposo o de 30 mmHg durante el ejercicio.¹ La definición de hipertensión arterial pulmonar requiere además como condición, la demostración de una presión capilar pulmonar menor de 15 mmHg.¹

La Organización Mundial de la Salud define la hipertensión arterial pulmonar como una presión sistólica en la arteria pulmonar mayor de 40 mm Hg. La presión en la arteria pulmonar está determinada por la resistencia vascular pulmonar, capilar pulmonar, venas pulmonares, aurícula izquierda y flujo sanguíneo en la arteria pulmonar.³

Los mecanismos anatómicos y fisiológicos para el aumento de la presión arterial pulmonar son: el aumento de la presión distal, ya sea en la aurícula izquierda o en el ventrículo izquierdo, lleva a aumento de la presión retrograda, primero en los capilares pulmonares y luego en arteriolas y arterias pulmonares. Cuando la hipertensión pulmonar es inducida por incremento de

flujo en la vasculatura pulmonar, el incremento de la presión inicialmente tampoco se acompaña de cambios anatómicos en las arterias pulmonares, pero con el tiempo hay engrosamiento de las paredes de los vasos y aumento de la resistencia vascular pulmonar. En el caso de los pacientes con cortocircuito de izquierda a derecha, la presión en las cavidades derechas puede aumentar tanto que se invierta el flujo mediante el mismo, lo que se conoce como el síndrome de Eisenmenger.^{1, 2, 5}

La oclusión de un área transversal suficiente de las arterias pulmonares por material en su interior que ocluye más de la mitad o las dos terceras partes del lecho vascular produce aumento de la presión arterial pulmonar que en forma aguda ocasiona dilatación del ventrículo derecho y en forma crónica, hipertrofia del mismo. La disminución del área transversal de los vasos, como en el caso de una enfermedad primaria de la pared de las arterias, que produce engrosamiento de las mismas, lleva a aumento de la resistencia al flujo que generalmente causa hipertensión severa.

Los mecanismos celulares y moleculares involucrados en la hipertensión pulmonar, incluyen disfunción endotelial, injuria oxidativa, trastorno de la regulación del músculo liso vascular pulmonar. Los hallazgos patológicos en la vasculatura pulmonar son los mismos independientemente de la etiología. Los mecanismos más frecuentes se observan en los vasos cuyo calibre es menor de un mm.¹ Las arterias musculares muestran hipertrofia del músculo liso e hiperplasia de la capa íntima: en las arteriolas no hay una importante muscularización de la pared y proliferación de la íntima arteriolar; como resultado de estos cambios, el diámetro disminuye y la resistencia vascular aumenta. Finalmente, la luz puede obliterarse completamente y disminuir el

número de vasos. Cuando la hipertensión arterial es severa, hay compromiso de las arterias grandes. La pared de estos vasos es significativamente más delgada que la de arterias sistémicas del mismo calibre; durante la hipertensión hay engrosamiento de la media de la pared y desarrollo de placas arterioscleróticas que usualmente solo se ven en la vasculatura sistémica.

La hipertensión produce cambios en la pared del ventrículo derecho y son engrosamiento y dilatación de la pared. Los cambios fisiopatológicos se producen inicialmente en la circulación pulmonar en arterias y arteriolas, posteriormente hay aumento de la presión pulmonar sistólica y diastólica mientras que la presión capilar en cuña permanece normal. En las etapas iniciales, el gasto del ventrículo derecho es normal, pero cuando el ventrículo falla se produce aumento de la presión de fin de diástole y el gasto cardiaco cae, la presión en la aurícula derecha se eleva y, por consiguiente, también la presión venosa yugular.⁵

En la tabla 1, se muestra la clasificación más reciente de hipertensión arterial pulmonar como puede verse, esta clasificación clínica etiológica incluye cinco grupos fundamentales: el grupo de la HAP, la HAP secundaria a enfermedad cardiaca izquierda, la HAP secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia, la HAP debida a enfermedad tromboembólica pulmonar (TEP) y finalmente causa misceláneas de HAP. El grupo de la HAP merece mención especial ya que ha sufrido modificaciones recientes. Este grupo incluye a la HAP idiopática, antes llamada HAP primaria, misma que incluye las formas familiares (con base genética) y la forma esporádica. La HAP incluye ahora las llamadas formas asociadas de HAP en donde la HAP que se observa en las enfermedades reumáticas generalizadas, en las cardiopatías congénitas

con cortocircuito sistémico-pulmonar, que es del tema que vamos a tratar en este estudio; en la hipertensión portal y la que aparece como resultado de la ingestión de drogas (anorexígenos), son los grupos más representativos.¹

Existen varias clasificaciones de la hipertensión arterial pulmonar una de ellas utilizando valores absolutos y la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas (RP/RS) en los pacientes sometidos a cateterismos, considera como leve, cuando la presión arterial pulmonar sistólica es de 30 a 40 mm Hg y la relación RP/RS es de 0.25 a 0.45; moderada cuando la presión arterial pulmonar sistólica es de 40 a 60 mmHg y RP/RS de 0.45 a 0.75 y severa cuando la presión sistólica pulmonar mayor de 70 mmHg y RP/RS mayor de 0.75.⁴ La clasificación clínica de Evian (1998) menciona que hipertensión arterial pulmonar es leve cuando la presión media de la arteria pulmonar es menor de 30 mmHg, moderada de 30- 45 mmHg y severa > 45mmHg. La hipertensión arterial pulmonar aparece con frecuencia en los pacientes con cardiopatías congénitas. Las cardiopatías congénitas asociadas a hipertensión arterial pulmonar son aquellas con:

- a) Con hiperflujo pulmonar (conducto arterioso permeable, comunicación interatrial, comunicación interventricular, defecto de la tabicación atrioventricular, transposición de grandes vasos, conexión anómala total de venas pulmonares, doble vía de salida del ventrículo derecho, cor triatriatum, etc.)
- b) Con obstrucción al flujo venoso pulmonar (conexión anómala total de venas pulmonares obstructiva, etc.)
- c) Con obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo.
- d) Con hipoflujo pulmonar.

e) Cardiomiopatías.

La inmensa mayoría de ellos presentan cortocircuitos cardiacos congénitos. Inicialmente pueden mostrar un cortocircuito de izquierda a derecha. Su evolución natural muestra que a medida que progresa la enfermedad, el remodelado y la disfunción vasculares dan lugar a aumentos de la resistencia vascular pulmonar y finalmente se desarrolla un síndrome de Eisenmenger, que es la forma más avanzada.²

Dentro de las cardiopatías congénitas la que nos ocupa mayor interés en este trabajo son las comunicaciones interventriculares, que es una de las cardiopatías congénitas más frecuentes en la edad pediátrica, con un gran cortocircuito de izquierda a derecha que puede condicionar enfermedad obstructiva vascular pulmonar grave.

Merece mención especial los pacientes con síndrome de Down, los cuales tienen además otras anomalías del aparato respiratorio dadas por la displasia pulmonar alveolo capilar, macroglosia e hipertrofia adenoidea ⁷, que pueden predisponer a una evolución más precoz a la hipertensión pulmonar al favorecer la hipoxia y vasoconstricción secundaria, así como anormalidades del sistema inmunológico que favorecen las infecciones pre y postoperatorias en el curso de su cardiopatía. En estos pacientes las cardiopatías congénitas suelen presentarse entre un 40 y 50% de los mismos siendo los más frecuentes dentro del grupo con flujo pulmonar aumentado el defecto de la tabicación atrio-ventricular y la comunicación interventricular⁵

La posibilidad de desarrollar síndrome de Eisenmenger depende del tamaño y la localización del defecto; así; en los pacientes con comunicación interventricular, el 3% de los que tienen una lesión pequeño o moderada (≤ 1.5

cm) y aproximadamente el 50% de las grandes (>1.5 cm) lo van a desarrollar.⁴ El pronóstico de los pacientes con síndrome de Eisenmenger es mejor que el de la hipertensión arterial pulmonar primaria, su supervivencia a los 10 años es del 80%, del 77% a los 15 años y del 42% los 25 años.^{1,2} La mayoría de los pacientes que sobreviven 20-30 años, requieren gran atención médica por el deterioro de su calidad de vida tanto por su mala clase funcional como por la incidencia de complicaciones: presentan síntomas de bajo gasto sistémico (disnea de esfuerzo, fatiga, síncope), anomalías neurológicas por la policitemia e hiperviscosidad (cefalea, mareos, alteraciones visuales) y por frecuentes accidentes vasculares cerebrales (por la hiperviscosidad, embolismo paradójico, abscesos cerebrales), síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva (edemas, hepatomegalia) con arritmias (muerte súbita), hemoptisis (por infarto pulmonar, rotura de una arteria pulmonar o de una arteriola), diátesis hemorrágica (epistaxis, sangrado gingival). La hipertensión arterial pulmonar es ocasionalmente detectada por un hallazgo en la radiografía del tórax o en el electrocardiograma. Los síntomas pueden ser similares a otras enfermedades pulmonares. En muchos niños con hipertensión arterial pulmonar se puede percibir una prominencia de la región paraesternal izquierda de la pared torácica, que se debe al crecimiento del ventrículo derecho. Pueden auscultar soplos propios de una cardiopatía congénita. Es común poder auscultar un incremento en la intensidad del componente pulmonar del segundo ruido. Cuando la hipertensión arterial pulmonar es grave se puede palpar el choque de cierre de la válvula pulmonar sobre el foco pulmonar. Es frecuente percibir un chasquido de apertura de la válvula pulmonar. Con el progreso de la hipertensión arterial pulmonar, se lleva a cabo

una dilatación progresiva de la arteria pulmonar que finalmente distiende el anillo valvular, produciéndose insuficiencia pulmonar valvular, perceptible sobre el foco pulmonar como un soplo diastólico intenso de la válvula. La presencia de un tercer ruido, que se incrementa con la inspiración, indica falla ventricular derecha.⁸

En el estudio radiológico del paciente con hipertensión arterial pulmonar puede haber cardiomegalia, se puede observar hiperflujo, flujo normal o hipoflujo pulmonar, la presencia de hiperflujo pulmonar puede ser indicativa tanto de una cardiopatía con cortocircuito de izquierda a derecha como de obstrucción al flujo venoso pulmonar o del ventrículo izquierdo. Cuando hay hipoflujo hay que pensar en la posibilidad de hipertensión arterial pulmonar con resistencias tan elevadas que impiden el flujo pulmonar adecuado. La prominencia del arco de la arteria pulmonar, la presencia de las ramas de la arteria pulmonar dilatadas, la tortuosidad y amputación de las arterias pulmonares son datos de hipertensión arterial pulmonar.⁸ (Ver figura 1)

En el electrocardiograma podemos encontrar desviación del eje del QRS a la derecha, ondas P altas y picudas, $R > S$ de V_1 a V_3 , cambios inespecíficos del ST y la onda T. También puede verse patrón S_1 , Q_3 , T_3 o bloqueo de rama derecha. La hipertensión arterial pulmonar puede cursar con pocos o ningún cambio electrocardiográfico, por lo cual la ausencia de hallazgos no descarta el diagnóstico.

La ecocardiografía, en el modo M aparecen muesca mesosistólica pulmonar, disminución o ausencia de la onda "a", y relación entre periodo pre-expulsivo y periodo expulsivo del ventrículo derecho mayor de 0.3. En el modo M y también en el bidimensional, es frecuente encontrar hipertrofia del

ventrículo derecho y dilatación de ambas cavidades derechas. En presencia de una cardiopatía congénita, el registro con Doppler continuo, pulsado y codificado en color permite identificar la magnitud del cortocircuito, así como valorar el grado de hipertensión arterial pulmonar.

El cateterismo cardiaco se puede utilizar con fines diagnósticos, para llevar a cabo pruebas farmacológicas, realizar angiografía pulmonar enclavada magnificada y para efectuar procedimientos paliativos. Se considera normal el hallazgo de resistencias arteriales pulmonares no mayores de los valores normales para la edad o una relación resistencia sistémica: resistencia arterial pulmonar no mayor de 0.25.³ Cuando se encuentran valores mayores de estos es necesario realizar pruebas para evaluar la respuesta del lecho vascular pulmonar a diversas sustancias. Generalmente se prueba en un inicio la respuesta a la inhalación de O₂ al 100% durante 10 minutos, también se pueden utilizar diversos fármacos para evaluar su efecto vasodilatador a nivel pulmonar. Lo que se espera en este tipo de pruebas es observar una reducción significativa en las resistencias arteriales pulmonares en relación con los valores base; lo contrario significa que las resistencias arteriales pulmonares son fijas, es decir que la obstrucción tiene un componente orgánico importante.

La angiografía pulmonar enclavada magnificada nos permite evaluar el comportamiento de la hipertensión arterial pulmonar. Los datos a nivel de la vasculatura pulmonar que pueden ser evaluados cualitativa y cuantitativamente son el grado de arborización de la vasculatura, la reducción progresiva del calibre de los vasos y su morfología, la calidad de la mancha producida por el llenado capilar y el tiempo de circulación capilar. La presencia de disminución en la arborización, reducción abrupta del calibre arterial, vasos tortuosos y con

zonas de estenosis, mancha capilar heterogénea, con zonas sin flujo y tiempo de circulación aumentado generalmente reflejan estadios avanzados de la enfermedad vascular en las arterias preacinares.⁸ (Figura 2a, 2b y 2c)

La biopsia pulmonar es un método diagnóstico. La clasificación de las lesiones encontradas en las biopsias pulmonares en pacientes hipertensos pulmonares es la clasificación de Heath y Edwards⁸:

Grado I – Hipertrofia de la media.

Grado II-Hiperplasia de la media con proliferación de la íntima.

Grado III- Oclusión luminal fibrosa progresiva

Grado IV – Dilatación arterial progresiva y generalizada con formación de lesiones plexiformes.

Grado V – Dilatación crónica con numerosos vasos dilatados en todo el pulmón y hemosiderosis.

Grado VI – Necrosis fibrinoide de la media.

Hasta hace pocos años la HAP es considerada como una enfermedad intratable, sin embargo el conocimiento generado con relación a la patobiología de la enfermedad, ha resultado en la aparición de múltiples y novedosas intervenciones farmacológicas.¹

En el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar secundaria a cardiopatía, el tratamiento es la corrección de ésta, como en los casos que analizaremos en este estudio de hipertensión arterial pulmonar secundaria a comunicación interventricular. Sin embargo, la hipertensión arterial pulmonar grave o fija impide en ocasiones corregir la cardiopatía, en virtud de la dependencia de presión arterial pulmonar para el mantenimiento de la circulación pulmonar. La respuesta del pulmón hipertenso a la corrección del

defecto cardiaco, sin embargo, es muy variable según la anatomía del defecto, del grado de daño a la circulación pulmonar, la edad al momento de la corrección y naturalmente la respuesta individual. En aproximadamente 15% de los niños con comunicaciones interventriculares no restrictiva, la hipertensión arterial pulmonar significativa se desarrolla alrededor de los 3 años de edad, pero si el defecto se corrige antes de los 2 años, rara vez persisten la resistencias arteriales pulmonares elevadas. En el periodo postoperatorio temprano de muchas de las cardiopatías con hipertensión arterial pulmonar se observa presión arterial pulmonar muy elevada y de difícil control. Estas crisis hipertensivas pulmonares parecen tener origen en la interacción de las arteriolas pulmonares con una serie de sustancias que se liberan por la hipotermia, el traumatismo quirúrgico, la circulación extracorpórea, como tromboxanos, leucotrienos y factor activador plaquetario.⁸

Una alternativa para evitar esta serie de eventos que se pueden presentar después a una cirugía puede ser el cierre de las comunicaciones interventriculares por vía percutánea que puede ser realizado con eficacia y seguridad, de acuerdo a lo mencionado en la literatura.⁹ (Figura 3)

En la actualidad, los métodos empíricos basados en los datos hemodinámicas del cateterismo cardiaco derecho y la vasorreactividad se utilizan principalmente para predecir mejor que pacientes tendrían un resultado quirúrgico positivo o negativo. En un reciente artículo, Lopes et al ¹⁰, basados en la literatura médica publicada y en la opinión de expertos de centros de atención con excelencia reconocidos, especificaron unos criterios hemodinámicas basados en la resistencia vascular pulmonar y en el cociente de la resistencia pulmonar respecto a la sistémica, y la forma en que estos

valores cambian durante la administración aguda de un vasodilatador. Se determino que:

1.-Un índice de resistencia vascular pulmonar basal menor de 6 UW/m^2 asociado a un cociente de resistencia menor de 0.3 sin una prueba de vasorreactividad se interpreta como indicio de una evolución favorable tras las operaciones que establecen una circulación biventricular.

2.-Se ha recomendado claramente una prueba de administración aguda de un vasodilatador, con el empleo de oxígeno, óxido nítrico, si el índice de resistencia vascular pulmonar basal es de $6-9 \text{ UW/m}^2$ en presencia de un cociente de resistencia de alrededor de 0.3-0.5.

La oclusión transitoria del defecto con balón durante 15- 30 minutos en función de la respuesta de las resistencias vasculares pulmonares a la oclusión. Tras la oclusión del defecto, se considera respuesta favorable la caída mayor o igual del 25% de las presiones pulmonares o la reducción de igual o mayor del 50% del cociente entre la presión diastólica aórtica, sin datos de claudicación del ventrículo derecho (incrementos de la presión del atrio derecho y la telediastólica del ventrículo derecho) ni disminución de la presión arterial sistémica o elevación de la presión capilar pulmonar.^{10,11.}

Aunque hay un consenso absoluto, la operabilidad con un resultado favorable se considera probable si se cumplen los siguientes criterios:

- Una disminución del 20% en el índice de resistencia vascular pulmonar.
- Una disminución de alrededor del 20% en el cociente de la resistencia vascular pulmonar respecto a la sistémica.
- Un índice de resistencia vascular pulmonar final menor de 6 UW/m^2 .
- Un cociente de resistencia final menor de 0.3.

Estas cifras son muy conservadoras y es posible que tenga que adaptarse en un futuro. En la hipertensión arterial pulmonar idiopática, las pruebas de vasodilatadores se realizan para determinar si un paciente responderá al tratamiento con antagonistas del calcio. Sin embargo cuando se trata de valorar la operabilidad de un paciente con una cardiopatía congénita y una resistencia vascular elevada, no está claro si son lo bastante exactas para poder diferenciar por completo entre los pacientes que obtendrán un buen resultado en la cirugía y los que no. Continua sin estar claro que parámetros de la hemodinámica pulmonar preoperatorio presentan una mejor correlación con el resultado de la cirugía. No se conoce de forma completa de qué forma los factores de cada paciente individual como el tipo de lesión cardíaca o la predisposición genética, influyen en los resultados. Aunque las determinaciones hemodinámicas basadas en el cateterismo cardíaco derecho resultan útiles y, de hecho, son los mejores instrumentos de que disponemos en la actualidad, no están exentas de fallas. Los pacientes que se encuentran dentro de los límites que se consideran apropiados para determinar un buen resultado operatorio pueden presentar, de todos modos, una hipertensión arterial pulmonar postoperatoria persistente. Los médicos suelen basar su decisión actualmente en criterios diferentes sobre si un paciente es o no un candidato quirúrgico adecuado. No hay un consenso general y sólo es posible hacer recomendaciones, en lugar de dar unas directrices definitivas. La reparación quirúrgica en pacientes con una resistencia vascular pulmonar elevada y una hipertensión arterial pulmonar establecida comporta riesgos. Si la resistencia vascular pulmonar continúa siendo alta después de la operación y la hipertensión arterial persiste, el pronóstico es malo.¹¹

En un estudio retrospectivo de 5 años llevado a cabo en niños con HAP en el Reino Unido, la subpoblación de pacientes con cardiopatía congénita con HAP postoperatoria presentó una evolución mucho peor que la de los pacientes con una HAP asociada a una cardiopatía congénita compleja (no operada) y síndrome de Eisenmenger.²

Hay varias exploraciones y criterios que se usan para informar la decisión de si un paciente con una HAP asociada a una cardiopatía congénita es un candidato adecuado para un tratamiento quirúrgico y para determinar el mejor resultado posible que puede alcanzarse: exploración clínica para identificar los posibles signos de hipercirculación pulmonar y el cateterismo cardiaco derecho de los parámetros hemodinámicos y la vasorreactividad. Durante mucho tiempo se utilizó el examen de las alteraciones histopatológicas de los vasos pulmonares realizando mediante una biopsia pulmonar para evaluar la operabilidad¹². En la actualidad, la finalidad de estos resultados no se considera suficiente para justificar el carácter invasivo y los riesgos asociados a la obtención de una muestra de tejido¹³. Además la biopsia puede no ser representativa de la enfermedad en todo el pulmón, si no una parte aleatoria. Los pacientes sin un engrosamiento de la íntima de las arterias pulmonares a los que, por lo tanto, que tienen una enfermedad vascular pulmonar reversible pueden contraer de todos modos una HAP postoperatoria irreversible. Además los niños de menos edad (menor de 2 años) con frecuencia son operados a pesar de que la biopsia pulmonar muestre alteraciones avanzadas¹⁴. Sin embargo teniendo en cuenta la nueva información que correlaciona los marcadores de la apoptosis con las alteraciones morfológicas en el tejido pulmonar y la aparición de una HAP

postoperatoria irreversible ⁹, las biopsias pulmonares continúan desempeñando un papel importante en la investigación clínica y básica, y deberán de seguir haciéndolo. Aún es necesario un mejor conocimiento de la fisiopatología de los vasos sanguíneos pulmonares en las cardiopatías congénitas con HAP para poder examinar plenamente los efectos que ejercen los fármacos y los tratamientos actualmente disponibles y los que aparezcan en un futuro.

OBJETIVO GENERAL

Presentar la experiencia en el manejo clínico, intervencionista, quirúrgico y la valoración hemodinámica de los pacientes con comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa en los últimos 5 años en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el Departamento de Cardiología Pediátrica.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

1. Precisar los criterios hemodinámicos de los pacientes con comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa secundaria.
2. Determinar la evolución a mediano y largo plazo de estos pacientes tratados con corrección quirúrgica o con cateterismo intervencionista.
3. Mostrar los resultados quirúrgicos de los pacientes con comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa con las diferentes técnicas quirúrgicas utilizadas.
4. Analizar el comportamiento de la hipertensión arterial pulmonar una vez realizada la corrección del defecto.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuáles son los resultados en el tratamiento quirúrgico y por cateterismo intervencionista de la comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa realizados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez“?

JUSTIFICACIÓN

Hay varios criterios que se usan para tomar la decisión de sí un paciente con una hipertensión arterial pulmonar asociada a una cardiopatía congénita es un candidato adecuado para un tratamiento quirúrgico. En la actualidad los métodos basados en los datos hemodinámicos del cateterismo cardiaco derecho y la vasorreactividad se utilizan principalmente para predecir mejor que pacientes tendrían un resultado quirúrgico positivo o negativo. Aunque las determinaciones hemodinámicas basadas en el cateterismo cardiaco derecho resultan útiles y, de hecho, son los mejores instrumentos de que disponemos en la actualidad, no están exentas de fallos. Por lo que es importante establecer los criterios más útiles para poder determinar que pacientes son los candidatos adecuados para el cierre del defecto congénito y así poder disminuir el número de pacientes fuera de tratamiento quirúrgico y los altos riesgos de morbilidad y mortalidad de estos pacientes .

Consideramos importante el conocimiento preciso de las características clínicas, resultado del cateterismo con reto farmacológico y con oxígeno, las opciones terapéuticas, respuesta al manejo contemplando las complicaciones, así como el seguimiento a largo plazo de los pacientes con comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa para poder establecer basados en los trabajos de investigación y la evolución de nuestros pacientes,

nuestras guías para la selección adecuada de los pacientes que se puedan beneficiar de un tratamiento quirúrgico o intervencionista y así disminuir la morbimortalidad tras el tratamiento y en número de pacientes fuera de tratamiento quirúrgico, por lo que se decidió realizar la recopilación y análisis de nuestra experiencia.

DISEÑO DEL ESTUDIO

Estudio descriptivo, observacional, retrospectivo.

POBLACIÓN Y MUESTRA

El estudio se llevó a cabo en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”, se revisaron 35 expedientes de pacientes con diagnóstico clínico de comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar, en el período comprendido entre enero del 2005 a diciembre del 2010. A todos los pacientes se les realizó historia clínica completa, radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma transtorácico y cateterismo cardiaco

CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes con diagnóstico comprobado de comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa con valoración hemodinámica tratados en el departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes con diagnóstico de comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar severa sin valoración hemodinámica.

DEFINICIÓN DE LAS VARIABLES

Variables Independientes:

Sexo

Edad al diagnóstico

Valoración hemodinámica previo al tratamiento.

Corrección quirúrgica

Corrección por cateterismo intervencionista.

Lesión residual posterior a la cirugía

Presión pulmonar posterior a la cirugía.

Seguimiento médico

Sobrevida de los pacientes

La escala de medición para las variables: edad al diagnóstico, gradiente de la lesión residual posterior a la cirugía medida por ecocardiograma, presión sistólica de la arteria pulmonar posterior a la cirugía, supervivencia de los pacientes son cuantitativa y continuas.

La escala de medición para el resto de variables independientes es cualitativa, discreta y nominal.

Variable dependiente

Estado clínico actual (escala de medición cualitativa, discreta, nominal).

ETICA

El presente estudio no plantea problemas morales o éticos.

RESULTADOS

Se analizaron 35 pacientes con CIV con HAP severa. A todos los pacientes se les realizó cateterismo cardiaco para valorar la reversibilidad de la HAP, de los parámetros que se valoraron son mancha capilar, presión arterial pulmonar, resistencias vasculares pulmonares y relación QP/QS.

Del total de pacientes (35): son del sexo masculino 18(51%) y 17 (49%) son del sexo femenino, el promedio de edad de estos pacientes fue 26 años con un rango de 2 a 60 años y por grupos de edad de 0-2 años 2(6%), 3-10 años 8(23%), 11-20 años 8 (23%), de 21-35 años 4 (11%) y de 35-60 años 13(37%). La PSAP que presentaron fue igual a la sistémica 26 pacientes (74%), suprasistémica 9 (26%). Dos pacientes presentaron cardiopatía isquémica previa al cateterismo.

El tipo de comunicación interventricular que tenían: perimembranosa 26(74%), muscular 6 (17%), de entrada 1(3%), perimembranosa parcialmente cubierta por tejido tricuspideo 1 (3%) y subaórtica 1(3%).

La valoración hemodinámica que se realizó fue:

A).-TIPO DE MANCHA CAPILAR:

Heterogénea 15 pacientes (43%), homogénea 14 (40%), heterogénea con zonas avasculares 3 (8%), heterogénea con zonas homogéneas 2 (6%) y en un paciente no se evidenció el patrón de mancha capilar (3%). De los pacientes con HAP severa de tipo sistémico (26 pacientes), el tipo de mancha capilar que presentaron fue heterogéneo 13(37%), homogéneo 9(25%), heterogéneo con zonas avasculares 2(6), heterogéneo con zonas homogéneas 2(6%) y de los pacientes con HAP suprasistémica (9 pacientes) el tipo de mancha capilar fue de la siguiente manera: heterogénea 2 (6%), homogénea 5 (14%) y

heterogéneo con zonas avasculares 1(3%) y en uno (3%) no se evidencio el patrón de mancha capilar. El rango de edad de estos pacientes está comprendido de 4 a 47 años.

B).- RETO CON OXIGENO:

El promedio de QP/QS con O₂ al 25% es 2. El promedio de PSAP con O₂ al 100% fue 94 mmHg, el de la PDAP 38 mmHg y el de PMAP 63 mmHg. Con oxígeno al 100% la PSAP disminuyo 6%, el QP/QS aumento 34.5%.

C).- RETO CON OXIDO NITRICO:

Se realizó a 2 pacientes. El porcentaje que aumento el QP/QS fue del 7.5%.

D).- RETO CON ADENOSINA:

Se realizó en 7 pacientes. La presión media de la arteria pulmonar disminuyó 13% y el QP/QS aumentó 13%.

E).- VALORACION DE RESISTENCIAS VASCULARES PULMONARES.

El promedio de las RVP con O₂ al 25% es 11.6 UW y con O₂ al 100% 6.4 UW. Las RVP con O₂ al 100 % disminuyeron 42%.

TRATAMIENTO EMPLEADO:

Se realizo cierre de la CIV en 22 pacientes de los cuales 5(14%) fueron con dispositivo Amplatzer, quirúrgico 17 (48%), fuera de tratamiento quirúrgico por los datos obtenidos durante el cateterismo 8(23%) de los cuales uno falleció (por taquicardia ventricular), uno se encuentra pendiente el cierre por dispositivo Amplatzer (3%), pendiente toma de decisión terapéutica 1(3%), tratamiento médico 1(3%) porque no acepto el tratamiento quirúrgico, en uno(3%)se encuentra pendiente nuevo cateterismo (3%) ya que este se realizó hace 4 años, se solicita el estudio para revalorar las resistencias vasculares para decidir si aún es candidato a procedimiento quirúrgico (actualmente aún

no acude a consulta y tiene 24 años) y 1(3%) falleció 3 meses posteriores al cateterismo por taquicardia ventricular, se encontraba en espera de tratamiento quirúrgico. La decisión de considerar a los 8 pacientes fuera de tratamiento quirúrgico se basó en los parámetros del cateterismo cardiaco previamente comentados. Dos pacientes ya no acuden a consulta, uno falleció por fibrilación ventricular a la edad de 14 años, 3 meses posteriores a la realización del cateterismo. Solo 5 pacientes continúan su seguimiento en consulta externa de cardioneumología y se encuentran en clase funcional II. El promedio de edad de estos pacientes es de 36 ± 11 años.

De los 5 pacientes con tratamiento intervencionista el promedio que disminuyó la PMAP de manera inmediata posterior al cierre fue 15 % y la PSAP 36%. Un paciente presentó crisis de HAP al momento del cierre con Amplatzer, sin embargo, se logró el cierre del defecto. Un año posterior al cierre la PSAP era de 63 mmHg medido por ecocardiograma y actualmente no acude a consulta, su edad es de 1 año 3 meses. Presentan lesión residual 2 pacientes valorados por ecocardiograma 2 meses posteriores al procedimiento. Su PSAP es de 45 y 60 mm Hg, tienen una edad de 62 y 60 años respectivamente. Este último paciente tiene además otras CIV apicales muy pequeñas que no fueron intervenidas. Los otros 2 pacientes de edades de 9 y 51 años no tienen aún control de PSAP por ecocardiograma ya que el primero no acude a consulta y al segundo aún no se le realiza el estudio. Los 3 pacientes en seguimiento por consulta se encuentran en clase funcional I y de estos, 2 pacientes tienen tratamiento con sildenafil.

De los 17 pacientes sometidos a cirugía a 8 se cerró la CIV con parche valvado fenestrado debido a que tenían RVP entre 5 y 10 U Wood y a 9

pacientes se cerró el defecto con PPB no fenestrado tras demostrar RVP menores de 5 U Wood con el reto farmacológico durante el cateterismo. La evolución postquirúrgica no presentó cambios significativos entre los 2 grupos. Presentaron HAP ligera 7(41%), moderada 7(41%) y severa 3(18), de los cuales los 3 hicieron crisis de HAP (2 pacientes con parche valvado fenestrado y uno con PPB no fenestrado). Un paciente con parche valvado fenestrado presentó HAP severa persistente requiriendo óxido nítrico por 5 días. El promedio que disminuyó la presión media de la arteria pulmonar de manera inmediata por medición invasiva fue de 42% en parche valvado fenestrado y 50% en PPB no fenestrado. De los pacientes con parche valvado y fenestrado 3 se reportan con CIV residual (entre 2 a 5mm) y 5 pacientes sin defecto residual. De los 3 pacientes su edad actual es: dos pacientes de 36 años y uno de 47 años. La PSAP del último ecocardiograma en 2 pacientes es 60 mmHg y uno 70 mmHg. De los pacientes con PPB no fenestrado 5 tienen lesión residual (entre 2 a 5mm). Un paciente con cierre de CIV con PPB no fenestrado presenta en ecocardiograma de control HAP a nivel sistémico, sin lesión residual y tiene 2 CIV musculares muy pequeñas previamente diagnosticadas. Actualmente tiene 5 años de edad, en seguimiento por la consulta externa con tratamiento con sildenafil y diurético. Actualmente la PSAP para los 2 grupos es de 52 ± 16 mmHg. Un paciente con CIV de entrada requirió 2 cirugías, en la primera se colocó parche fenestrado valvado pero presentó dehiscencia de la sutura del parche 6 meses posteriores. En una segunda cirugía se cerró con PPB no fenestrado, presentó HAP moderada en el postquirúrgico y actualmente tiene 2 CIV residuales muy pequeñas, en la parte superior e

inferior del parche y su PSAP es de 44 mmHg. Los 17 pacientes se encuentran en clase funcional I.

Se mantiene en vigilancia por consulta externa 27 pacientes, 6 ya no acuden y 2 fallecieron. La causa de la defunción fue arritmias (fibrilación ventricular), de estos pacientes uno se encontraba fuera de tratamiento quirúrgico, tenía 14 años y el otro en espera de cirugía y tenía 39 años. Fallecieron 3 meses posteriores a la realización del cateterismo. La PSAP en ecocardiograma de control de los pacientes en vigilancia es de 62 ± 25 mm Hg (27 pacientes cuentan con este estudio). El tiempo de seguimiento en promedio posterior al tratamiento es de 3 años hasta el momento.

El tratamiento médico que continúan los pacientes es con sildenafil y cita en consulta externa de cardioneumología en 6 pacientes postquirúrgicos, dos que recibieron tratamiento intervencionista y uno de los pacientes que no aceptó el tratamiento quirúrgico. Los 18 pacientes restantes se mantienen en vigilancia sin medicación.

DISCUSIÓN

En nuestra serie describimos las características clínicas y manejo de 35 pacientes con diagnóstico de CIV con HAP severa. Se realizó cateterismo cardiaco con reto con oxígeno para valorar la reversibilidad de la HAP. Sin diferencia importante entre género, similar a las series reportadas^{2-6, 13, 14}

La CIV más frecuente fue la perimembranosa en 74% de los pacientes semejante a lo reportado en la literatura^{2,8,13}. En nuestra serie los pacientes recibieron tratamiento médico, intervencionista y quirúrgico. La evolución de los pacientes quirúrgicos no presentó cambios significativos en cuanto a la

utilización de los 2 tipos de parches (PPB no fenestrado y el fenestrado valvado), ambos grupos presentaron crisis de HAP y actualmente continúan con hipertensión arterial pulmonar. En nuestra serie fallecieron 2 pacientes, se perdió el seguimiento de 6 pacientes y 27 se encuentran en seguimiento en consulta externa y de acuerdo al resultado de su último ecocardiograma continúan con hipertensión arterial pulmonar. Este dato resulta muy interesante, consideramos que sería importante realizar nuevo cateterismo cardiaco a estos pacientes para investigar las alteraciones en la microvasculatura pulmonar que ocasiona que estos pacientes continúen con HAP. En 5 pacientes de nuestra serie se vigilara la historia natural del síndrome de Eisenmenger ya que al realizar el cateterismo con reto farmacológico y/o con oxígeno se concluyo que se encontraban fuera de tratamiento quirúrgico. La PSAP para los 27 pacientes que tiene ecocardiograma de control es de 62 ± 25 mmHg. Hasta hace pocos años la HAP era considerada una enfermedad intratable, sin embargo, el conocimiento generado con relación a la patobiología de la enfermedad ha resultado en la aparición de múltiples y novedosas intervenciones farmacológicas.¹

El concepto terapéutico ha evolucionado del anterior empleo de sólo vasodilatadores, al uso actual de vasodilatadores que al mismo tiempo se han pregonado como remodeladores. El tratamiento médico indicado en nuestros pacientes es con sildenafil pero sólo 9 de los 27 pacientes en seguimiento lo continúan, ya que el resto de los pacientes lo suspendió por cuestiones económicas. Sin duda existe un gran avance en el tratamiento de la HAP, en especial de la calidad de vida de los enfermos, sin embargo, la supervivencia de los pacientes en los estudios de seguimiento, aun cuando es mejor a la

esperada, sigue siendo limitada. En nuestra población en estudio el nivel económico bajo es una gran limitante para el tratamiento farmacológico, ya que la gran mayoría no puede adquirir en forma continua el medicamento, lo que ocasiona la suspensión del tratamiento. El seguimiento promedio de los pacientes posterior al tratamiento es de 3 años hasta el momento, debido a que únicamente se analizaron estos últimos 5 años.

En los siguientes años es de suma importancia establecer criterios para una adecuada valoración de nuestros pacientes y buscar estrategias para un mejor apego al tratamiento farmacológico y así poder mejorar la calidad de vida de los pacientes.

CONCLUSIONES

La hipertensión arterial pulmonar secundaria a una cardiopatía congénita es una enfermedad progresiva y fatal para la cual no existe un tratamiento curativo. Se requiere una evaluación cuidadosa y tratamiento quirúrgico oportuno y eficaz para evitar esta enfermedad en las cardiopatías congénitas; con lo que se lograría una mejoría anatómica y funcional que permita mejorar la calidad de vida. El cierre oportuno de la CIV en nuestros pacientes puede reducir la posibilidad de presentar una enfermedad vascular pulmonar irreversible. El cateterismo con reto farmacológico o con oxígeno favorece una mejor evaluación de la severidad de la hipertensión arterial pulmonar que orienta en la adecuada toma de decisiones sobre el tratamiento óptimo de cada caso, ya sea quirúrgico, intervencionista o médico y así disminuir la morbimortalidad tras el tratamiento. En HAP severa con

resistencias móviles, el cierre del defecto favorece a una disminución progresiva de la presión arterial pulmonar.

A pesar de los avances que se han producido, continúa habiendo mucho trabajo por hacer para alcanzar un mejor conocimiento de este problema que permita abordar mejor la HAP en esta población.

BIBLIOGRAFIA:

- 1.- Sandoval-Zárate J. Hipertensión arterial pulmonar. Arch Cardio Méx 2006; 76: S2, 69-75.
- 2.- Beghetti M, Tissot C. Hipertensión arterial pulmonar en los cortocircuitos congénitos. Rev Esp.Cardiol 2010; 63: 1179-93.
- 3.- Sandoval-Zaráte J. Insuficiencia ventricular derecha en la hipertensión arterial pulmonar: Consideraciones fisiopatológicas. Arch Cardio Méx 2001; 71: S164-S167.
- 4.-Mazzei J A. Mecanismos fisiopatológicos y diagnóstico de la hipertensión arterial pulmonar involucrados. Insuf Card 2009; 4:45-47.
- 5.- García Montes JA, Zabal CC, Calderón-Colmenero J, Espinola N, Buendía A. Cierre percutáneo de conducto arterioso y de comunicación interventricular muscular con dispositivo de Amplatz en pacientes con hipertensión arterial pulmonar acentuada. Arch Cardio Méx 2005; 75: 32-37.
- 6.- Calderón-Colmenero J, Flores A, Ramírez S, Patiño E. Resultados en corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita en el síndrome de Down. Arch Cardio Méx 2004; 74: 39-44.
- 7.- Dimpna C, Pujol M. Hipertensión pulmonar en el postoperatorio de cirugía cardíaca en cardiopatías congénitas: fisiopatología, clínica y manejo. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul ar 2004; 1084): 230-238.
- 8.- Simonneau G, Galié N, Rubin LJ. Clinical classification of pulmonary hypertension. J Am Coll Cardiol 2004; 43: 5S-12S.
- 9.-Fox JM, Bjornsen KD, Mahoney F. Congenital heart disease in adults: catheterization laboratory considerations. Cathet Cardiovasc Intervent 2003; 82: 827-829.

- 10.- Lopes AA, O Leary PW. Measurement, interpretation and use of hemodynamic parameter in pulmonary hypertension associated with congenital cardiac disease. Cardiol Young 2009; 19: 431-5.
- 11.-Palenzuela H, Pérez-López H. Limitaciones del cateterismo cardíaco como predictor de reversibilidad en la hipertensión pulmonar severa asociada a las comunicaciones interventriculares. Rev Peru Pediatr 2008; 61: 39-45.
12. - Rich S. Classification and clinical features of pulmonary hypertension. In Peacock A, and Rubin LJ (eds) Pulmonary Circulation 2nd Edition. Arnold, London 2004: 147-153.
13. -Humbert M, Sitbon O. Treatment of pulmonary hypertension. N Engl Med 2004; 328: 1732-1739.
- 14.- China K M. Hipertensión arterial pulmonar. J Am Coll Cardiol 2008; 51: 1527-1538.
- 15.- Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, et al. Critical Heart Disease in Infants and Children. Editorial Mosby Second Edition, USA 2005; pág. 618-22.
- 16.- Attie F. Cardiología Pediátrica. Panamericana editorial.1^a edición 1993; pág. 474-85.
- 17.- Myung K. MD. Cardiología pediátrica. Editorial Elsevier; 2008; 5^a edición, pág. 485-95.
- 18.- Raposo I, Otero I. Tratamiento con sildenafil y/o Bosentán en niños y jóvenes con hipertensión arterial pulmonar idiopática y Síndrome de Eisenmenger. Rev Esp Cardiol 2007; 60(4)366-72.
- 19.- William M, Novick MD. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increase pulmonary vascular resistance. Ann Thorac Surg 2005; 79: 21-8.

20.- Horst Olschewki MD, Gerald MD. Inhaled Iloprost for severe pulmonary hypertension. N Engl J Med 2002; 5:322-329.

ANEXOS:

Figura 1. Radiografía de tórax postero-anterior de un paciente con comunicación interventricular con HAP severa.



Figura 2. La imagen A y B muestra una mancha capilar heterogénea con zonas homogéneas. La imagen C muestra una mancha capilar heterogénea con zonas avasculares

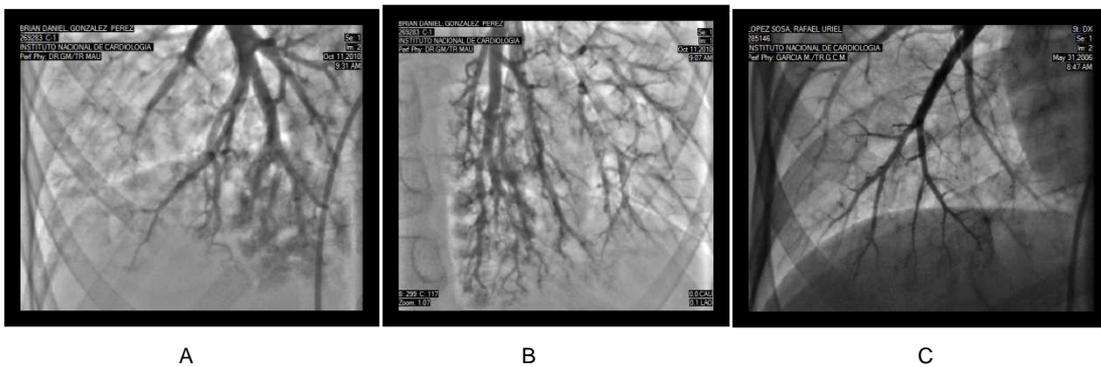


Figura 3. Cierre de una comunicación interventricular perimembranosa con dispositivo Amplatzer para CIV perimembranosa 8mm.



TABLA No. 1. NOMENCLATURA Y CALSIFICACION DIAGNÓSTICA DE LA HIPERTENSION PULMONAR.

1.-Hipertensión arterial pulmonar.

- 1.1 Hipertensión arterial pulmonar idiopática
 - a. Esporádica.
 - b. familiar.
- 1.2 Asociada con:
 - a. Enfermedad de la colágena vascular.
 - b. Cortocircuito sistémico-pulmonar congénito.
 - c. hipertensión portal.
 - d. Infección por VIH.
 - e. Drogas / toxinas.
 - 1. Anorexígenos
 - 2. Otras.

2.-Hipertensión venosa pulmonar.

- 2.1 Enfermedad cardíaca auricular y ventricular izquierda.
- 2.2 Enfermedad cardíaca valvular izquierda.
- 2.3 Compresión extrínseca de venas pulmonares centrales.
 - a. Mediastinitis fibrosante.
 - b. Adenopatía / tumores.
- 2.4 Enfermedad veno-oclusiva pulmonar
- 2.5 Otras.

3.-Hipertensión pulmonar asociada con enfermedades del sistema respiratorio y/o hipoxemia.

- 3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
- 3.2 Enfermedad pulmonar intersticial.
- 3.3 Alteraciones ventilatorias durante el sueño.
- 3.4 Síndromes de hipoventilación alveolar.
- 3.5 Exposición crónica a la altitud.
- 3.6 enfermedad pulmonar neonatal.
- 3.7 Displasia alveolocapilar.
- 3.8 Otras.

4.-Hipertensión pulmonar debida a enfermedad trombótica crónica y /o embolia pulmonar.

- 4.1 Obstrucción tromboembólica de arterias pulmonares proximales.
- 4.2 Obstrucción de arterias pulmonares distales.
 - a. Embolia pulmonar (trombo, tumor, huevos de parásitos, material extraño)
 - b. Trombosis in-situ.
 - c. Enfermedad de células falciformes.

5.-Hipertensión pulmonar debida a enfermedades que afectan directamente a los vasos pulmonares

- 5.1 Inflamatoria.
 - a. Esquistosomiasis.
 - b. Sarcoidosis.
 - c. Otras
- 5.2 Hemangiomas capilar pulmonar.

TABLA No. 2 CARACTERISTICAS DE LOS 35 PACIENTES ANALIZADOS

CARACTERISTICAS DE LOS PACIENTES CON HAP SEVERA		
SEXO	NUMERO	PORCENTAJE
Masculino	18	51%
Femenino	17	49%
TIPO DE PSAP		
Sistémica	26	74%
Suprasistémica	9	26%
TIPOS DE CIV		
Perimembranosa	26	74%
Muscular	6	17%
De entrada	1	3%
Pm parcialmente cubierta por tejido tricuspideo	1	3%
Subaórtica	1	3%
TIPO DE MANCHA CAPILAR		
Heterogénea	15	43%
Homogénea	14	40%
Heterogénea c/ zonas avasculares	3	8%
Homogénea c/ zonas heterogéneas	2	6%
No se apreció el patrón de mancha capilar	1	3%
TIPOS DE TRATAMIENTO		
Quirúrgico	17	48%
Intervencionismo	5	14%
Fuera de tratamiento	8	23%
Pendiente cierre con Amplatzer	1	3%
Pendiente toma de decisión terapéutica.	1	3%
Medico(no acepto cirugía)	1	3%
Pendiente nuevo cateterismo	1	3%
Pendiente cirugía(falleció)	1	3%
TIPOS DE CIV CERRADOS CON AMPLATZER		
Muscular	4	11%
Perimembranosa	1	3%
TIPOS DE PARCHE UTILIZADOS		
Fenestrado y valvado	8	22%
Pericardio Bovino no fenestrado	9	26%
PACIENTES CON CRISIS DE HAP		
Cerrados con parche valvado fenestrado	2	6%
Cerrado con parche de pericardio bovino	1	3%
Cerrado con Amplatzer	1	3%
Fuera de tratamiento	1	3%

CIV: comunicación interventricular; HAP: hipertensión arterial pulmonar; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; PM: perimembranosa

TABLA No.3 CLASIFICACION DEACUERDO AL TIPO DE TRATAMIENTO.

No.	EDA D	TIPO CIV	TRATAMIENTO	CRISI DE HAP	PSAP ACTUAL	EDO ACTUAL.
QUIRURGICO						
1	3	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	No	45	CF I
2	2	Muscular	Parche de pericardio bovino	No	33	CF I
3	31	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	Si	60	CF I
4	39	Pm	Parche de pericardio bovino	No	39	CF I
5	17	Pm	Parche de pericardio bovino	No	48	CF I
6	4	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	No	41	CF I
7	3	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	No	42	No acude
8	18	Pm	Parche de pericardio bovino	Si	72	CF I
9	18	Pm	Parche valvado fenestrado y posterior PPB	No	44	CF I
10	8	Pm	parche valvado fenestrado 5mm	No	43	CF I
11	33	Pm	Parche de pericardio bovino	No	54	CF I
12	6	Pm	Parche de pericardio bovino	No	25	CF I
13	33	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	No	60	CF I
14	20	Pm	Parche de pericardio bovino	No	46	CF I
15	3	Pm	Parche de pericardio bovino	No	88	CF I
16	47	Pm	Parche valvado fenestrado 8mm	No	70	CF I
17	10	Pm	Parche valvado fenestrado 5mm	Si	52	CF I
INTERVENCIONISMO						
1	1.33	Muscular	Intervencionismo	Si al cierre	63	No acude
2	57	pm cubierta Tej.	Intervencionismo	No	45	CF I
3	6	Muscular	Intervencionismo	No	No	No acude
4	51	Muscular	Intervencionismo	No	No	CF I
5	60	Muscular	Intervencionismo	No	60	CF I
FUERA DE TRATAMIENTO.						
1	21	Pm	Fuera de tratamiento	No	110	CF II
2	14	de entrada	Fuera de tratamiento	Si.	No	Defunción
3	16	Pm	Fuera de tratamiento	No	No	No acude
4	47	Pm	Fuera de tratamiento	No	25	CF II
5	42	Pm	Fuera de tratamiento	No	No	No acude
6	18	Pm	Fuera de tratamiento	No	100	CF II
7	38	Pm	Fuera de tratamiento	No	90	CFII
8	39	Pm	Fuera de tratamiento	No	110	CF II
OTROS						
1	39	Muscular	En espera de cirugía	No	No	Defunción
2	19	Pm	Pendiente cateterismo	No	No	No acude
3	57	Pm	Medico	No	45	CF I
4	51	Pm	Medico. No acepto cirugía	No	81	CF I
5	42	Subaórtica	Pendiente sesión quirúrgica	No	No	CF I

CIV: comunicación interventricular, HAP: hipertensión arterial pulmonar., PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar. PM: perimembranosa, CF: clase funcional; TEJ: tejido; PPB: parche de pericardio bovino

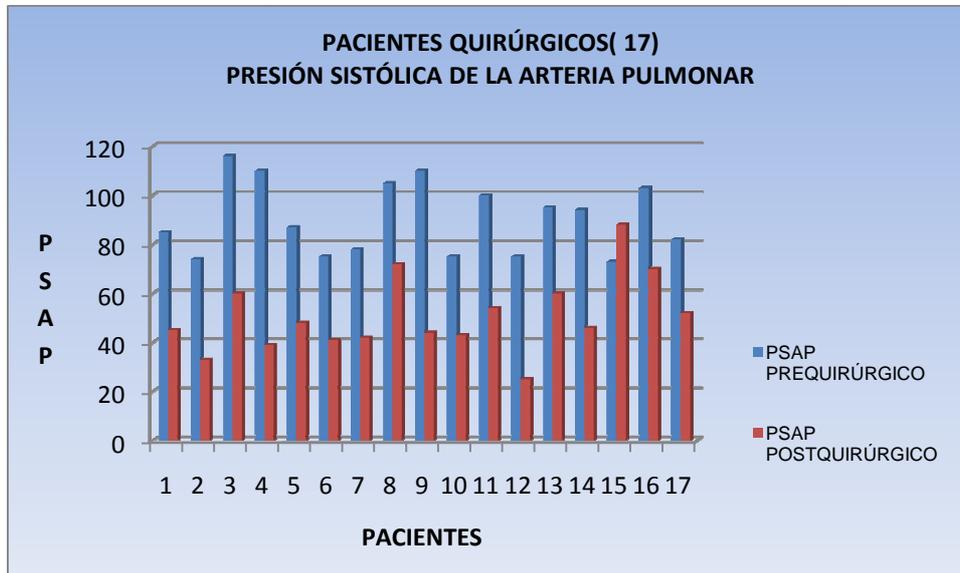
TABLA No. 4
CARACTERISTICAS CLINICAS, TRATAMIENTO UTILIZADO Y ESTADO ACTUAL

No.	EDAD ACTUAL	TRATAMIENTO	PSAP PREVIA	PSAP ACTUAL	EDO ACTUAL.
QUIRURGICOS					
1	8	Parche valvado fenestrado 5mm	85	45	CF I
2	7	Parche de pericardio bovino	74	33	CF I
3	36	Parche valvado fenestrado 5mm	116	60	CF I
4	43	Parche de pericardio bovino	110	39	CF I
5	21	Parche de pericardio bovino	87	48	CF I
6	8	Parche valvado fenestrado 5mm	75	41	CF I
7	8	Parche valvado fenestrado 5mm	78	42	No acude
8	22	Parche de pericardio bovino	105	72	CF I
9	22	Parche valvado fenestrado y posterior PPB	110	44	CF I
10	11	Parche valvado fenestrado 5mm	75	43	CF I
11	36	Parche de pericardio bovino	100	54	CF I
12	9	Parche de pericardio bovino	75	25	CF I
13	36	Parche valvado fenestrado 5mm	95	60	CF I
14	23	Parche de pericardio bovino	94	46	CF I
15	4	Parche de pericardio bovino	73	88	CF I
16	47	Parche valvado fenestrado 8mm	103	70	CF I
17	10	Parche valvado fenestrado 5mm	82	52	CF I
INTERVENCIONISMO					
1	1.33	Intervencionismo	80	63	No acude
2	62	Intervencionismo	90	45	CF I
3	9	Intervencionismo	75	No	No acude
4	51	Intervencionismo	82	No	CF I
5	60	Intervencionismo	85	60	CF I

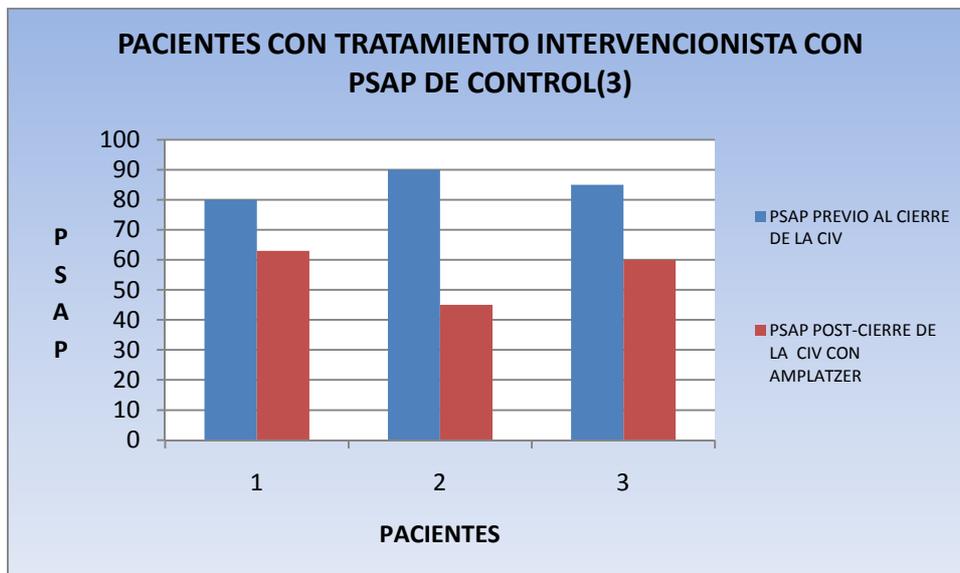
PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; CF: clase funcional; PPB: parche de pericardio bovino.

EDO: estado

GRAFICA No. 1: PACIENTES QUIRÚRGICOS



GRAFICA No. 2. PACIENTES CON TRATAMIENTO INTERVENCIONISTA



**ALGORITMO 1. MANEJO TERAPEUTICO REALIZADO A LOS PACIENTES
CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR CON HAP SEVERA.**

