



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

THE AMERICAN BRITISH COWDRAY MEDICAL CENTER I.A.P.

“PREVALENCIA DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR Y HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS EN UN GRUPO DE PACIENTES CON SÍNDROME DE DOWN”

TESIS DE POSGRADO PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA

PRESENTADO POR:

DR. VÍCTOR HUGO ROA CASTRO

PROFESOR TITULAR DEL CURSO:

DR. VÍCTOR MANUEL ÁNGEL JUAREZ

PROFESOR ADJUNTO

DR. GUSTAVO SANCHEZ MIRANDA

ASESOR/REVISOR

DRA. NILDA GLADYS ESPINOLA ZAVALA

DR. GUSTAVO SANCHEZ MIRANDA

MÉXICO D.F. FEBRERO 2012



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.

FIRMAS

Dr. José Hálabe Cherem

Jefe de la División de Enseñanza e Investigación Centro Médico ABC

Dr. Eulo Lupi Herrera

Jefe de la Línea de Servicio Cardiovascular Centro Médico ABC

Dra. Nilda Gladys Espinola Zavaleta

Jefe del Departamento de Ecocardiografía Centro Médico ABC

Asesor Principal de Tesis

Dr. Víctor Manuel Ángel Juárez

Profesor Titular del Curso de Cardiología

DEDICATORIA

A mis padres por todo el apoyo y el cariño incondicional que he recibido de ellos durante mi formación profesional y durante toda mi vida

AGRADECIMIENTOS

A Dios por darme salud física y emocional para lograr todo lo que me proponga.

Al Centro Médico ABC, por confiar en mi capacidad y otorgarme todas las recursos necesarios para realizar la especialidad en Cardiología.

A mis maestros, en especial al Dr. Eulo Lupi Herrera director de la línea cardiovascular, al Dr. Víctor Ángel Juárez, Dr. Gustavo Sánchez Miranda y Dr. Tobías Rotberg titulares del curso de Cardiología, al Dr. Ramón Villavicencio jefe del servicio de hemodinamia, a la Dra. Nilda Gladys Espinola Zavaleta jefe del servicio de Ecocardiografía y tutora de esta tesis.

A la división de enseñanza del Centro Médico ABC, a Rosario Castro, al Dr. José Halabe Cherem jefe de la división de enseñanza.

A todos y cada uno de los Cardiólogos del Centro Médico ABC, porque han intervenido siempre de manera positiva en mi formación profesional, académica y ética.

A mis compañeros residentes de Cardiología, Medicina Interna, Terapia Intensiva y al personal de enfermería del Centro Médico ABC por trabajar como un equipo y siempre procurando el bien para nuestros pacientes.

ÍNDICE

Portada	1
Firmas	2
Dedicatoria y Agradecimientos	3
Índice	4
Marco Teórico	6
Definición	6
Patogenesis	6
Evaluación	6
Clasificación	6
Hipertensión arterial pulmonar y función diastólica del ventrículo izquierdo	6
Hipertensión arterial pulmonar y síndrome de Down	6
Tratamiento	6
Planteamiento del problema	12
Justificación	12
Objetivos	12
Preguntas de investigación	12
Hipótesis	13
Material y métodos	14
Universo	14
Muestra	14
Criterios de selección	14

Procedimientos	14
Recolección de datos	14
Análisis estadístico	14
Costos	14
Implicaciones éticas	14
Resultados	17
Discusión	19
Conclusión	20
Bibliografía	21
Anexos y Gráficas	23

MARCO TEÓRICO

DEFINICIÓN

La presión arterial pulmonar media normal en reposo es de 14 ± 3 mmHg, con el límite superior normal hasta 20 mmHg.

HAP (Hipertensión arterial pulmonar) es una condición hemodinámica y fisiopatológica definida como el aumento de la presión arterial pulmonar media ≥ 25 mmHg en reposo, evaluado mediante cateterismo derecho.¹

PATOGENESIS

El principal componente es el imbalance entre las sustancias vasodilatadoras y vasoconstrictoras de la vasculatura pulmonar, secundario a lesión ó disfunción del endotelio. Estas alteraciones dan como resultado la proliferación celular y el remodelamiento vascular con fibrosis de la intima, incremento en el espesor de la media, vasoconstricción del musculo liso y trombosis in situ.³

La hipoxia es el principal estímulo inductor de vasodilatación sistémica y vasoconstricción pulmonar, regulado por múltiples sustancias, e inhibición de canales dependientes de potasio incrementando el calcio citoplásmico y la contracción del musculo liso. Por lo tanto, la balanza se encuentra favorecida hacia el estado vasoconstrictor. Las principales sustancias vasoconstrictoras que intervienen en la vasculatura pulmonar son:³

- Tromboxano A2
- Endotelina 1
- Serotonina
- Factor de crecimiento vascular endotelial

EVALUACIÓN

Los pacientes con sospecha de HAP requieren varios procesos de evaluación incluyendo:

- Presentación clínica:
 - o Disnea, fatiga, debilidad, angina síncope, distensión abdominal.
- Examen físico:
 - o Levantamiento para-esternal izquierdo, componente pulmonar del segundo ruido acentuado, soplo pan-sistólico de regurgitación tricuspidea, soplo diastólico de

insuficiencia pulmonar, y tercer ruido derecho. En etapas avanzadas, datos de insuficiencia cardíaca derecha.

- Electrocardiograma:
 - Con una sensibilidad del 55%, y especificidad del 70%.
 - Podemos encontrar hipertrofia del VD (ventrículo derecho), dilatación de aurícula derecha.
- Radiografía de tórax:
 - Dilatación de la arteria pulmonar, con pérdida de los vasos en la periferia.
 - Crecimiento de aurícula y VD en etapas avanzadas.
- Pruebas de función pulmonar
 - Es variable dependiendo de la enfermedad pulmonar subyacente
 - Puede identificar obstrucción periférica
- ECOTT (Ecocardiograma transtorácico):
 - Valoración de la función sistólica del ventrículo derecho, incluyendo dilatación de cavidades derechas y TAPSE (desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo).
 - Estimación de la PSAP (presión sistólica de arterial pulmonar) basado en la velocidad pico del jet de regurgitación tricuspídea mediante la ecuación de Bernoulli simplificada $(4 \times (\text{velocidad de regurgitación tricuspídea})^2) +$ la presión estimada de la aurícula derecha. Esta medición se obtiene en un corte apical de cuatro cámaras con Doppler color, continuo.
 - La presión de la aurícula derecha se puede estimar con el diámetro y la variación con la respiración de la vena cava inferior.
 - La Presión arterial pulmonar media puede estimarse con la siguiente fórmula $(0.61 \times \text{PA}_{\text{sist}} + 2 \text{ mmHg})$.
 - Una velocidad de regurgitación tricuspídea $>3.4 \text{ m/s}$, presión arterial sistólica $> 50 \text{ mmHg}$, se correlaciona a resultados por cateterismo derecho en pacientes con HAP (Ib) ²
- Otros: De acuerdo a las características de cada paciente y a la sospecha de la etiología de la hipertensión arterial pulmonar
 - Gamagrama V/Q, Angiotomografía, Imagen de resonancia magnética, Estudios de laboratorio, Ultrasonido abdominal
- Cateterismo derecho
 - Es el estándar de oro para confirmar el diagnóstico
 - Evalúa la severidad hemodinámica, y la respuesta a vasodilatador
 - Se debe de medir
 - Presión media de la arteria pulmonar
 - Presión capilar pulmonar

- Presión del ventrículo derecho
- Gasto cardiaco
- Saturación de oxígeno en vena cava, arteria pulmonar , y sistémica para el cálculo de las resistencias vasculares pulmonares

CLASIFICACIÓN

Según la clasificación de la hipertensión arterial pulmonar modificada en el 2008, se puede agrupar en 5 grandes grupos:

- Grupo 1
 - HAP (idiopática, hereditable, drogas, asociadas, cortocircuitos cardiacos, del recién nacido)
- Grupo 2
 - Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad de corazón izquierdo
- Grupo 3
 - Hipertensión pulmonar secundaria a hipoxia ó enfermedad pulmonar
- Grupo 4
 - Hipertensión pulmonar , trombo-embolismo crónico
- Grupo 5
 - Multifactorial (hematológicos, metabólicos, enfermedades sistémicas)

En el grupo 1 se encuentra la HAP secundaria a cortocircuitos sistémicos-pulmonares por cardiopatía congénita. ²

Dependiendo de las características ANATÓMICA; las cardiopatías congénitas las podemos dividir en:

- 1.- Cortocircuito pre-tricuspideo, como los defectos del septum interauricular (ostium secundum, seno venoso y ostium primum) y el drenaje anómalo de venas pulmonares.
- 2.- Cortocircuito post-tricuspideo, como defecto del septum interventricular y persistencia del conducto arterioso
- 3.- Cortocircuitos combinados
- 4.- Cardiopatía congénita compleja

De acuerdo a la CLÍNICA, los cortocircuitos los podemos clasificar en:

1.- Síndrome de Eisenmenger:

El cortocircuito sistémico-pulmonar debido a defectos importantes, conlleva a un incremento severo de las resistencias vasculares pulmonares, y como resultado el cortocircuito se invierte pulmonar-sistémico ó bidireccional; manifestando cianosis, poliglobulia y afección multi-orgánica.

2.- Hipertensión arterial pulmonar secundaria a cortocircuito sistémico-pulmonar:

No presenta cianosis, debido el defecto existe un incremento en las resistencias vasculares pulmonares de leve a moderado, pero el cortocircuito predomina de la circulación sistémica a la pulmonar.

3.- Hipertensión arterial pulmonar con defectos pequeños:

Usualmente defecto del septum interventricular < 1 cm y defecto del septum interauricular < 2 cm valorado por ecocardiografía.

4.- Hipertensión arterial pulmonar luego de corrección del defecto con cirugía cardiaca:

A pesar de la corrección del defecto, la hipertensión arterial pulmonar persiste ó recurrió, en ausencia de un defecto residual significativo.²

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR Y FUNCIÓN DIASTÓLICA DEL VENTRÍCULO IZQUIERDO

Cuando existe alteración en un punto del aparato cardiovascular, por ej. Incremento en las resistencias vasculares pulmonares, a corto ó largo plazo existe repercusión en todo el sistema, debido a que es un circuito cerrado; ese concepto se ha referido con el término “enfermedad continua”.

Se ha descrito la relación directa entre las presiones de llenado del VI (ventrículo izquierdo) y las resistencias vasculares en la circulación arterial pulmonar, y el hecho de que mejorando la vasculatura pulmonar, tiene un impacto directo y favorable en la función diastólica del VI.¹²

Al disminuir las presiones de llenado del ventrículo izquierdo, puede disminuir la presión telediastólica y mejorar la distensibilidad del VI. Esta mejoría es crucial en los pacientes con insuficiencia cardiaca con FEVI (fracción de expulsión conservada) (>40%).

Se ha propuesto el tratamiento de HAP con inhibidores de la fosfodiesterasa 5 ó calcio antagonistas para mejoría de la insuficiencia cardiaca con FEVI conservada, debido a que disminuye la poscarga del VD y mejora la función diastólica del VI.^{11,13}

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR Y SÍNDROME DE DOWN

El síndrome de Down es la cromosomopatía más frecuente.

La asociación de cardiopatías congénitas y síndrome de Down se presenta en un 40% aproximadamente; algunas de las cardiopatías congénitas con cortocircuitos, se asocian a hipertensión arterial pulmonar.

La malformación cardiaca que más se asocia con el síndrome de Down es el canal atrioventricular, persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular y comunicación interauricular.

La asociación de la hipertensión arterial pulmonar con los pacientes con síndrome de Down se explica con el cortocircuito y el incremento de las presiones en corazón derecho y finalmente incremento en las presiones de la vasculatura pulmonar, generado por las malformaciones cardiacas asociadas. Sin embargo también se ha observado esta asociación en los pacientes que no presentan malformación estructural cardiaca. Esto sugiere una asociación directa entre el síndrome de Down y los cambios en la vasculatura pulmonar.

Un segundo mecanismo descrito en la asociación de los pacientes con síndrome de Down e hipertensión pulmonar es la obstrucción de la vía aérea; debido a que estos pacientes presentan macroglosia, adenoides, amígdalas, úvula ó pilares amigdalinos prominentes. Generando obstrucción de la vía aérea, a episodios de hipoxia el cual es el principal estímulo para la liberación de sustancias vasoconstrictoras a la vasculatura pulmonar y apneas que ambos favorecen un estado adrenérgico persistente.

TRATAMIENTO

El tratamiento y pronóstico va a depender de la gravedad y reversibilidad de la enfermedad.

Si existe una causa identificada como la etiología de la hipertensión arterial pulmonar se debe corregir, por ej. cierre ó corrección de cardiopatía congénita, liberación quirúrgica de la vía aérea (amigdalectomía, esfenopalatoplastia, etc.)

Cuando la hipertensión arterial pulmonar se encuentra establecida, no existe cura, y el tratamiento está dirigido a la mejoría de los síntomas y a prolongar la sobrevida.

El tratamiento médico consiste en ³

- Vasodilatadores
- Anticoagulantes
- Antiplaquetarios
- Terapia anti-inflamatoria
- Terapia de remodelación vascular

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El servicio de Cardiología del American British Cowdray Medical Center I.A.P. está comprometido con la atención integral del paciente, y la prevención primaria, incluyendo actividades de servicio a la comunidad, investigación y enseñanza. Se concretó un convenio con la fundación John Langdon Down, A.C., la cual se encarga de atender y educar a niños, jóvenes y adultos con síndrome de Down para la realización de este estudio.

JUSTIFICACIÓN

Se ha observado una relación directa entre la HAP y los pacientes con síndrome de Down independientemente de que exista ó no, cardiopatía congénita.

El diagnóstico temprano de las cardiopatías congénitas y de la HAP en muchos casos es vital para el tratamiento oportuno y cambiar la historia natural de la enfermedad.

OBJETIVOS

Primario

Describir la prevalencia de la HAP en una población de 50 pacientes con síndrome de Down

Secundarios

Presentar los hallazgos ecocardiográficos, así como la valoración de la función sistólica, diastólica del VI y derecho en 50 pacientes con síndrome de Down.

Hallazgos ecocardiográficos en la población de estudio,

- Función diastólica del VI
- Cardiopatía congénita asociada
- Dilatación de cavidades derechas
- Función sistólica del VI

PREGUNTAS DE INVESTIGACIÓN

Evaluar la prevalencia de HAP estimada por ECOTT en pacientes con síndrome de Down de la fundación John Langdon Down.

Evaluar la prevalencia de cardiopatías congénitas mediante una valoración clínica, electrocardiográfica y ecocardiográfica completa.

HIPOTESIS

Existe una mayor prevalencia de hipertensión arterial pulmonar en los pacientes con síndrome de Down que en la población general

MATERIAL Y MÉTODOS

Universo

Pacientes con síndrome de Down que acuden a la fundación Jonh Langdon Down

Muestra

50 pacientes con síndrome de Down

Diseño del Estudio

Estudio descriptivo de 50 pacientes con síndrome de Down

Crterios de Selección

Crterios de Inclusión

Pacientes con síndrome de Down que contaran con cariotipo, provenientes de la fundación John Langdon Down

Crterios de exclusión

Pacientes con inestabilidad hemodinámica

Pacientes con insuficiencia cardiaca en reposo o clase funcional IV

METODOLOGÍA

Se estudiaron 50 pacientes consecutivos con síndrome de Down, provenientes de la fundación John Langdon Down A.C. que contaran con cariotipo y que desearan realizarse un ecocardiograma transtorácico.

A todos los pacientes se les realizó historia clínica completa incluyendo antecedentes gineco-obstétricos, electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones y estudio ecocardiográfico.

Todos los pacientes firmaron el consentimiento; en los pacientes menores de edad, el consentimiento fue firmado por uno de los padres.

Estudio ecocardiográfico:

El ECOTT se realizó con un equipo marca Philips iE33 provisto de un transductor S5. Se utilizaron las modalidades de modo M, bidimensional, Doppler color pulsado y continuo y Doppler tisular. Se valoró la función sistólica del ventrículo izquierdo en un corte apical de cuatro cámaras con el método de Simpson modificado. Se consideró que la función sistólica del ventrículo izquierdo era normal cuando la fracción de expulsión fue $\geq 50\%$.

La función diastólica del ventrículo izquierdo, se valoró con Doppler pulsado en el plano apical de cuatro cámaras, colocando la muestra de volumen a nivel de las valvas mitrales. Se midieron las velocidades de la onda E (llenado rápido), onda A (contribución auricular), tiempo de desaceleración de la onda E y tiempo de relajación isovolumétrica. La relación E/A normal fue de 1.0 a 1.49, patrón pseudonormalizado con relación E/A de 1.0 a 1.49, tiempo de desaceleración <160 ms, y en Doppler tisular con velocidad menor a 10 cm/s; alteraciones de la relajación ventricular izquierda ó disfunción diastólica tipo 1 ≤ 0.99 ; y patrón restrictivo o disfunción diastólica tipo 3 cuando la relación E/A fue mayor a 1.5.

El diámetro diastólico del ventrículo derecho se midió en el corte apical de cuatro cámaras por arriba de la válvula tricúspide y se consideró como normal cuando fue ≤ 40 mm.

La función sistólica del ventrículo derecho, se valoró mediante el desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo (TAPSE) en el corte apical de 4 cámaras y se considero como normal ≥ 16 mm.

La presión sistólica de la arteria pulmonar se estimó mediante el método de insuficiencia tricuspidea y la presión de la aurícula derecha en los planos apical de cuatro cámaras y subcostal. Se utilizó Doppler color y continuo para obtener el gradiente de insuficiencia tricuspidea y se agregó el valor de la presión estimada en la aurícula derecha y colapso de la vena cava inferior (10,15 y 20 mmHg). En los casos que existiera comunicación inter-auricular, inter-ventricular ó persistencia del conducto arterioso, la presión sistólica de la arteria pulmonar se estimó con la resta

de la presión arterial sistólica menos el gradiente del cortocircuito. Se clasificó según la estimación por Ecocardiografía en tres grados de hipertensión arterial pulmonar:

Hipertensión arterial pulmonar leve: 30 – 49mmHg

Hipertensión arterial pulmonar moderada: 50-69 mmHg

Hipertensión arterial pulmonar severa: ≥ 70 mmHg

La presencia de cardiopatías congénitas, se evaluó mediante el análisis segmentario, es decir determinando el situs, la concordancia atrio-ventricular y ventrículo-arterial, los defectos asociados (ej. Comunicación interventricular, interauricular y persistencia del conducto arterioso), y las lesiones valvulares como estenosis y/o regurgitación. Se utilizaron los planos subcostal, apical de cuatro cámaras y supraesternal.

Desde febrero del 2010 hasta Julio 2011, 50 pacientes acudieron al centro cardiovascular del American British Cowdray medical center, Observatorio. El 100 % de las ventanas acústicas fueron de adecuada a óptima calidad. Si los hallazgos en el ecocardiograma lo ameritaban, se realizó estudio de contraste con solución salina 0.9% agitada para determinar la existencia de cortocircuitos.

Todos los estudios ecocardiográficos fueron realizados y/o supervisados por un Cardiólogo-Ecocardiografista del centro médico ABC, y los reportes por escrito se entregaron a la fundación John Langdon Down A.C. para la revisión por el médico tratante de los pacientes.

Recolección de datos

Todos los datos se recolectaron por el investigador principal y fueron capturados en una base de datos del programa Excel versión 2010

Costos

Los costos derivados de los estudios de ecocardiograma, electrocardiograma, papelería, impresión y otros consumibles menores (gel de ultrasonido, parches de monitoreo electrocardiográfico, etc) fueron cubiertos por el departamento de Ecocardiografía de la línea de servicio Cardiovascular del Centro Médico ABC.

Implicaciones éticas

El presente estudio cumple con los lineamientos mencionados en:

- La Declaración de Helsinki
- La Ley general de Salud
- El Reglamento de la Ley General de Salud en materia de investigación
 - Título segundo, capítulo I
 - Artículo 16. En las investigaciones en seres humanos se protegerá la privacidad del individuo sujeto de investigación, identificándolo solo cuando los resultados lo requieran y este lo autorice.

RESULTADOS

Análisis de Resultados

Para hacer el análisis de los datos se realizaron métodos de estadística descriptiva utilizando el programa STATISTICA 7.0. Para interpretar los datos se llevaron a cabo gráficas de pastel calculando porcentajes, histogramas e histogramas categorizados. Para determinar los porcentajes de edades de la población, el porcentaje de sexo de la población, así como la prevalencia de pacientes con HAP (mediante la estimación de la presión sistólica del ventrículo derecho) y la prevalencia de pacientes con dilatación del VD se representó por medio de gráficas de pastel porcentuales. Para el caso de la presión sistólica de la arteria pulmonar y el porcentaje de HAP de acuerdo al nivel; leve, moderado y severo; se represento con histograma y porcentajes. Por último se represento con histogramas categorizados PSAP relacionado con la edad de los pacientes, la función diastólica con el grado de PSAP, dilatación del ventrículo derecho con PSAP y TAPSE con PSAP.

En la población del estudio se encontraron los siguientes hallazgos:

Los grupos edades con mayor prevalencia fueron: 24% entre 20 y 25 años, 24% entre 0 y 5 años de edad, 20% entre 15 y 20 años de edad. (figura 1). El 54% del sexo masculino, el 46% del sexo femenino (figura 2).

En el 82% se clasificó con algún grado de HAP estimada por ECOTT, solo el 18% el cálculo de la PSAP se encontraba dentro de límites normales (<30mmHg).

En el 62% se encontró en grado leve (30-49 mmHg), 14% en grado moderado (50-60mmHg), 6% en grado severo (≥ 70 mmHg). (figura 3).

De acuerdo a la edad, el subgrupo con mayor prevalencia de HAP (grado leve) se encontró con un 32% entre los 15 y 28 años de edad, y en un 26% en los menores de 14 años. (figura 4).

La función diastólica del VI se encontró dentro de parámetros normales solamente en el 54%, y con cierto grado de disfunción diastólica del VI en el 46% del total de la población. (figura 5). El patrón pseudonormalizado en un 22%, patrón restrictivo en un 20%, alteración de la relajación del VI en un 4%. (figura 6).

De acuerdo al grado de HAP; la mayor prevalencia fue:

- HAP grado 1 – función diastólica conservada en un 30%
- HAP grado 1 – patrón restrictivo en un 16%
- HAP grado 1 – patrón pseudonormalizado en un 14%

- No HAP – función diastólica conservada en un 14%

De acuerdo a las mediciones del VD del total de la población, se encontró cierto grado de dilatación (≥ 40 mm) en un 16%. (figura 7).

Del total de pacientes con dilatación del ventrículo derecho, 59% se clasificaron con HAP grado leve, 50% con HAP grado moderado. En ninguno de los pacientes con diámetros del VD dentro de parámetros normales se documentó HAP. (figura 8).

Solamente en un paciente se encontró el TAPSE disminuido (figura 9)

La prevalencia de cardiopatía congénita corregida ó no en este grupo de pacientes fue del 5.5%, siendo la más frecuente la CIV.

En toda la población, el estudio de la función sistólica del VI se encontró dentro de parámetros normales (FEVI conservada).

DISCUSIÓN

La prevalencia de HAP en la población del estudio fue del 82%. Solamente el 6% (12pc) de los pacientes tienen cardiopatía congénita corregida ó sin corregir. Por lo tanto el 76% de los pacientes con cierto grado de HAP y síndrome de Down no tiene cardiopatía congénita. Esto sugiere una relación directa u otra fisiopatología del síndrome de Down asociado a desarrollo de HAP.

El estudio de la hipertensión arterial pulmonar se inicia con un ecocardiograma transtorácico, sin embargo sabemos de sus limitaciones y la gran variabilidad inter-observador por lo que en el grupo de HAP estimada por ECOTT, aunado a otros hallazgos clínicos y ecocardiográficos de compromiso en la función del VD, sería conveniente someterlos a cateterismo derecho para complementar y documentar el grado y el tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar.

A pesar de una cifra estimada elevada de la presión sistólica de la arteria pulmonar mediante ecocardiografía, sabemos que pueden existir falsos negativos hasta un 45% en algunas poblaciones.²

Cuando la estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar por ecocardiografía es $>$ a 50 mmHg se ha demostrado una mejor correlación con él cateterismo derecho, y disminución en los falsos positivos.²

Por lo tanto podríamos dividir a estos pacientes en dos grupos utilizando el corte de \leq 49 mmHg e \geq 50 mmHg para clasificarlos con hipertensión arterial pulmonar. Tomando en cuenta las cifras antes mencionadas, el 20% de la población en estudio se clasificaría con HAP.

Sin embargo, el encontrar a los pacientes con PSAP discretamente alterada (30-49mmHg) y función diastólica alterada, podría ser un aviso del inicio ó la progresión de la enfermedad y que requiriera una intervención médica oportuna.

Un punto favorable, importante a considerar, es que la población en estudio se encontraba estable, es decir, no acudieron con agudización del cuadro clínico ó requirieron hospitalización, ya que estas variables influirían con la prevalencia y la severidad de la HAP.

Se ha observado una relación directa entre las resistencias vasculares pulmonares, HAP, la alteración en las presiones de llenado del VI y la función diastólica del VI. En este estudio se observó una prevalencia muy similar entre la alteración de la función diastólica del VI y algún grado de HAP.

En 3 pacientes que se documentó HAP severa, no se documentó dilatación del VD debido a todos tenían cardiopatía congénita con cortocircuito derecha-izquierda y eran menores de 3 años.

En el paciente con TAPSE disminuida y HAP grado leve, podría tener como explicación que el ventrículo derecho esta tan comprometido que no es capaz de generar mayor gradiente, por lo tanto en este grupo de pacientes con función sistólica deprimida del ventrículo derecho se debe de tomar la cifra de estimación de la PSAP con mucha cautela, debido a que puede infraestimarse.

CONCLUSIÓN

En esta población de estudio, se concluyó que los pacientes con síndrome de Down con ó sin cardiopatía congénita, tienen una mayor prevalencia de HAP que la población en general.

Propuesta

Los pacientes con síndrome de Down deben tener una evaluación cardiovascular de manera rutinaria para identificar de manera temprana las cardiopatías congénitas y HAP. Deben someterse a un estudio del sueño y valoración por otorrinolaringología para evaluar vía aérea y partes blandas en cuello incluyendo lengua y adenoides, y en caso necesario realizar corrección para evitar a largo plazo impacto en la circulación cardiopulmonar.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Deanfield J.E., Yates R, Hjortdal V.E. Congenital Heart Disease in Children and Adults, The ESC textbook of Cardiovascular Medicine ,pp 553-605, second edition, 2009
- 2.- Galie N. Hoesper M.M. Humbert M. et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension, European Heart Journal (2009), 30, 2493-2537.
- 3.- Farber H.W., Loscalzo J., Pulmonary arterial hypertension, mechanism of disease, N Engl J Med, 353:36, pp 1655-1665, October 14, 2004
- 4.- Vazquez-A.C., Lomeli C., Buendía A., Vargas-Barrón J., Hipertensión arterial pulmonar en niños con síndrome de Down y cardiopatía congénita. ¿Es realmente más severa?, Arch Cardiol Mex 2006; 76: 15-27
- 5.- Alverson CJ, Strickland MJ, Gilboa SM, Correa A. Maternal smoking and congenital heart defects in the Baltimore-Washington Infant Study. Pediatrics. 2011 Mar;127(3):2011 Feb 28
- 6.- Petersen MB, Mikkelsen M. Nondisjunction in trisomy 21: origin and mechanism. Cytogenet Cell Genet. 2000;91:199-203
- 7.- Lawrence G.R., Chair W.W., et al, Guidelines for the Echocardiographic Assessment of the Right Heart in Adults: A Report from the American Society of Echocardiography, J Am Soc Echocardiogr 2010: 23 685-713
- 8.- Troost E, Van De Braene A, Lampropoulos K, et al, The outcome of Eisenmenger patients with trisomy 21 does not differ from patients without trisomy 21. Acta Cardiol. 2011 Jun;66(3):293-301
- 9.- Nagueh S.F., Appleton C.P., Gillebert T.C., et al. Recommendations for the Evaluation of Left Ventricular Diastolic Function by Echocardiography, Journal of the American Society of Echocardiography, Feb 2009
- 10.- Lester S.J., Tejjik A.J., Nishimura R.A., et al. Unlocking the Mysteries of Diastolic Function, JACC Vol. 51, No. 7, 2008, February 18, 2008
- 11.- Guazzi.M., Arena R., Vicenzi M., et al. Chronic PDE5-Inhibition with Sildenafil improves diastolic function and clinical status in patients with stable HF. Circulation 2009;120:S867

12.- Guassi M., Vicenzi M., Arena R., et al. Pulmonary hypertension in heart failure with preserved ejection fraction, a target of phosphodiesterase-5 Inhibition in a 1-year study. *Circulation* 2011 124:164-174

13.- Lewis. G.D., Lachmann J., Carnuso J., et al. Sildenafil improves exercise hemodynamics and oxygen uptake in patients with systolic heart failure. *Circulation* 2001, 115: 59-66

ANEXOS Y GRÁFICAS

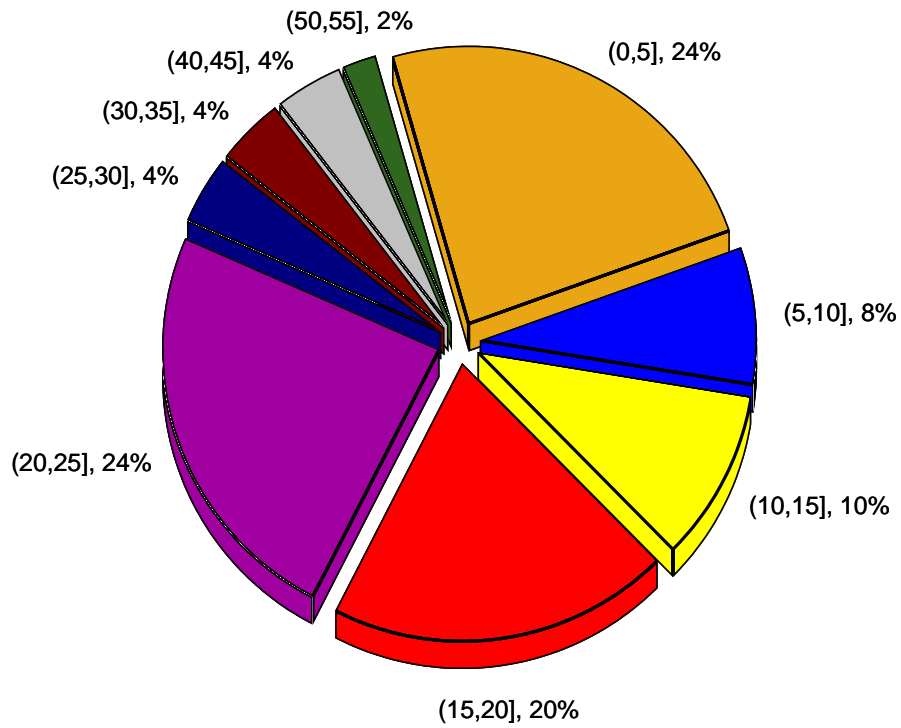


Fig. 1. Prevalencia de edades agrupadas en nueve clases, teniendo un el porcentaje mayor de 24 % para las edades de entre 0-5 años y de 20-25 años de una población total de 50 pacientes analizados en el presente estudio.

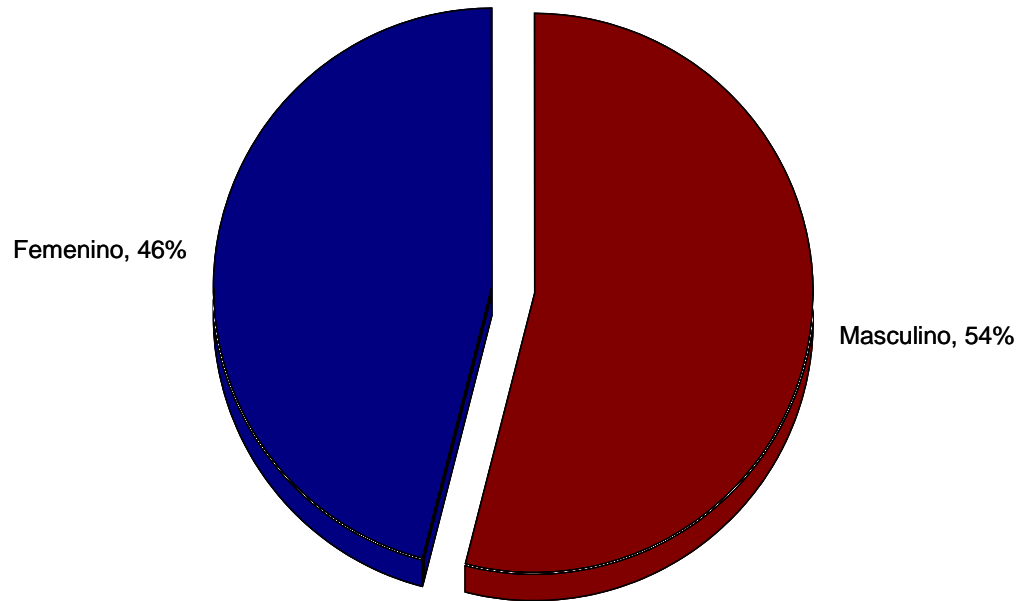


Fig. 2. Porcentajes de pacientes agrupados por sexo, teniendo el mayor porcentaje con 54 % del sexo masculino del total de la población analizada de n=50.

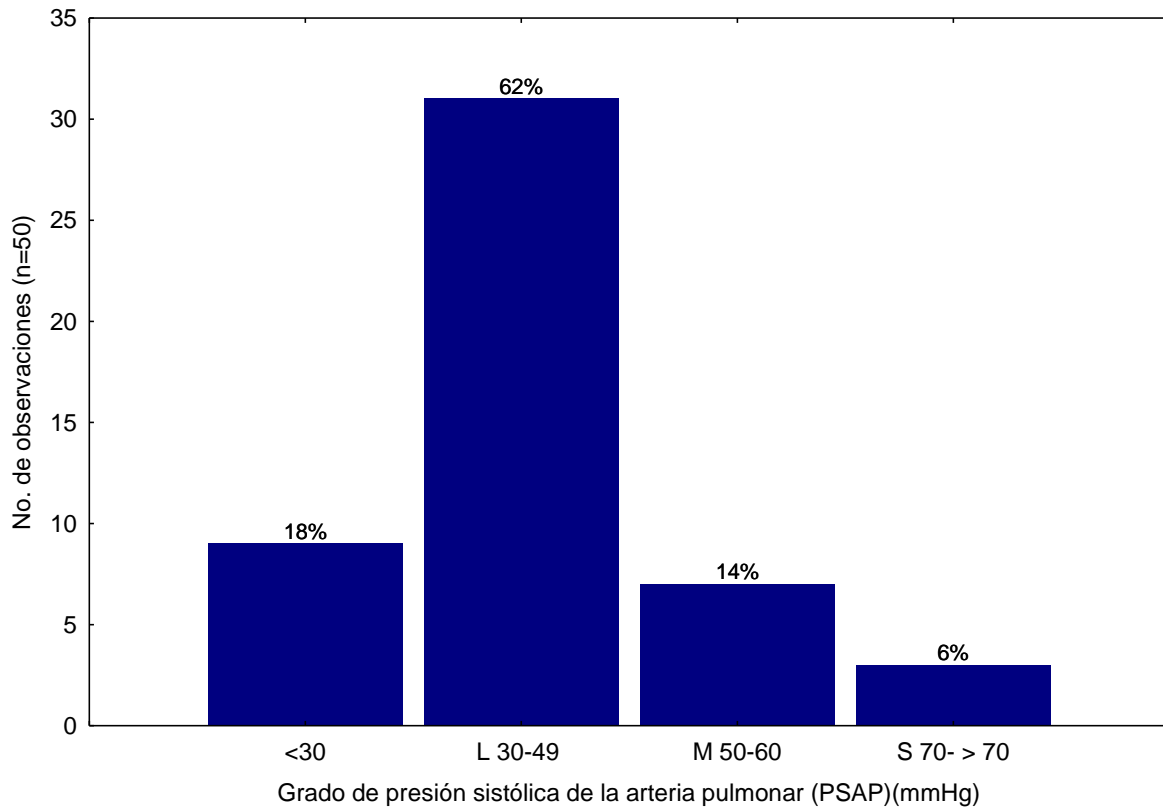


Fig. 3. Porcentaje de hipertensión arterial pulmonar (PSAP) de acuerdo a nivel <30, Leve (L), Moderado (M) y Severo (S) de una población total con una n= 50.

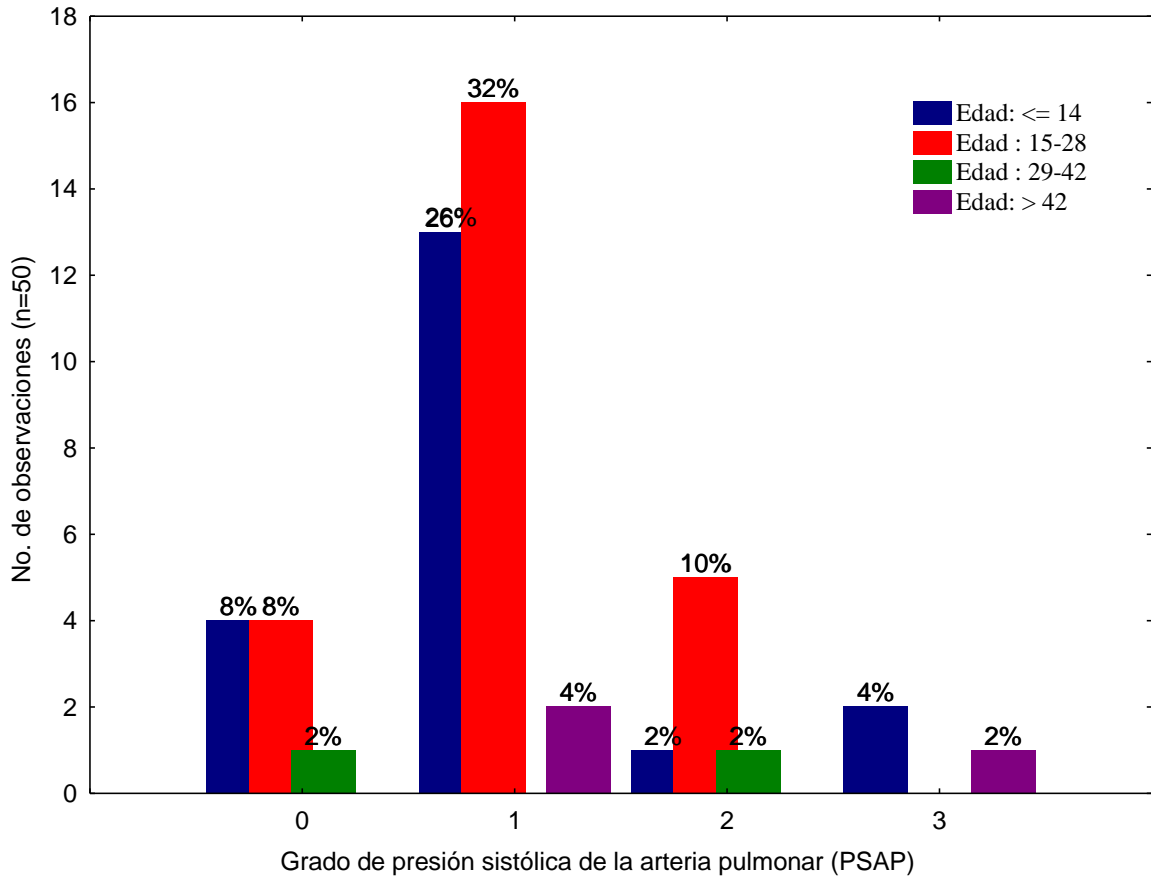


Fig. 4. Histograma del grado de hipertensión arterial pulmonar categorizado por edad con una población total de n=50. Donde los grados de hipertensión arterial corresponden a: 0: < 30 mmHg, 1: 30-49 mmHg, 2: 50-69 mmHg, 3: 70->70.

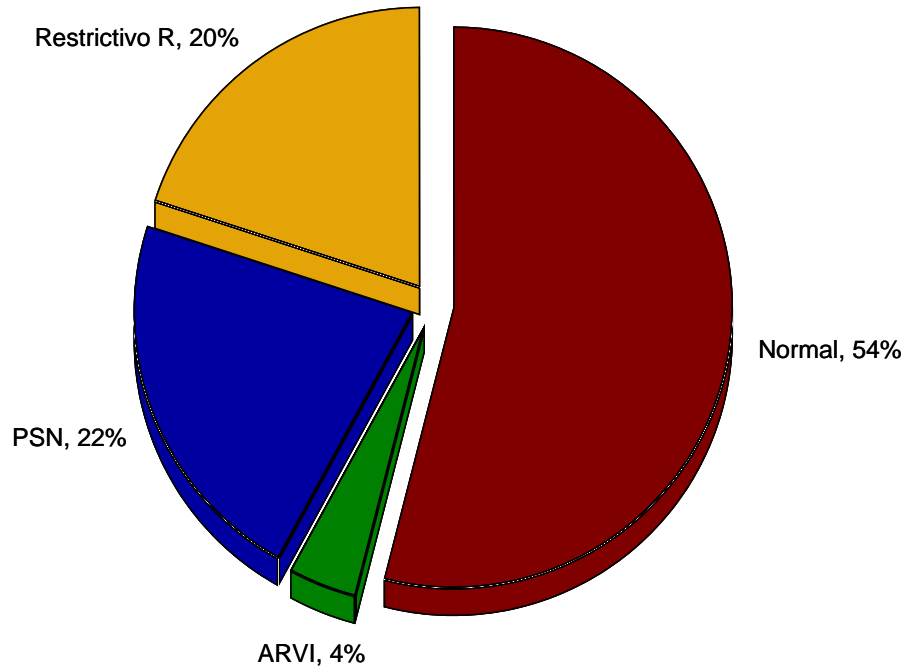


Fig. 5. Distribución en porcentajes de la valoración en la función diastólica del ventrículo izquierdo; normal, ARVI (alteración de la relajación del ventrículo izquierdo), PSN (patrón pseudonormalizado), R (patrón restrictivo) de una población con n=50.

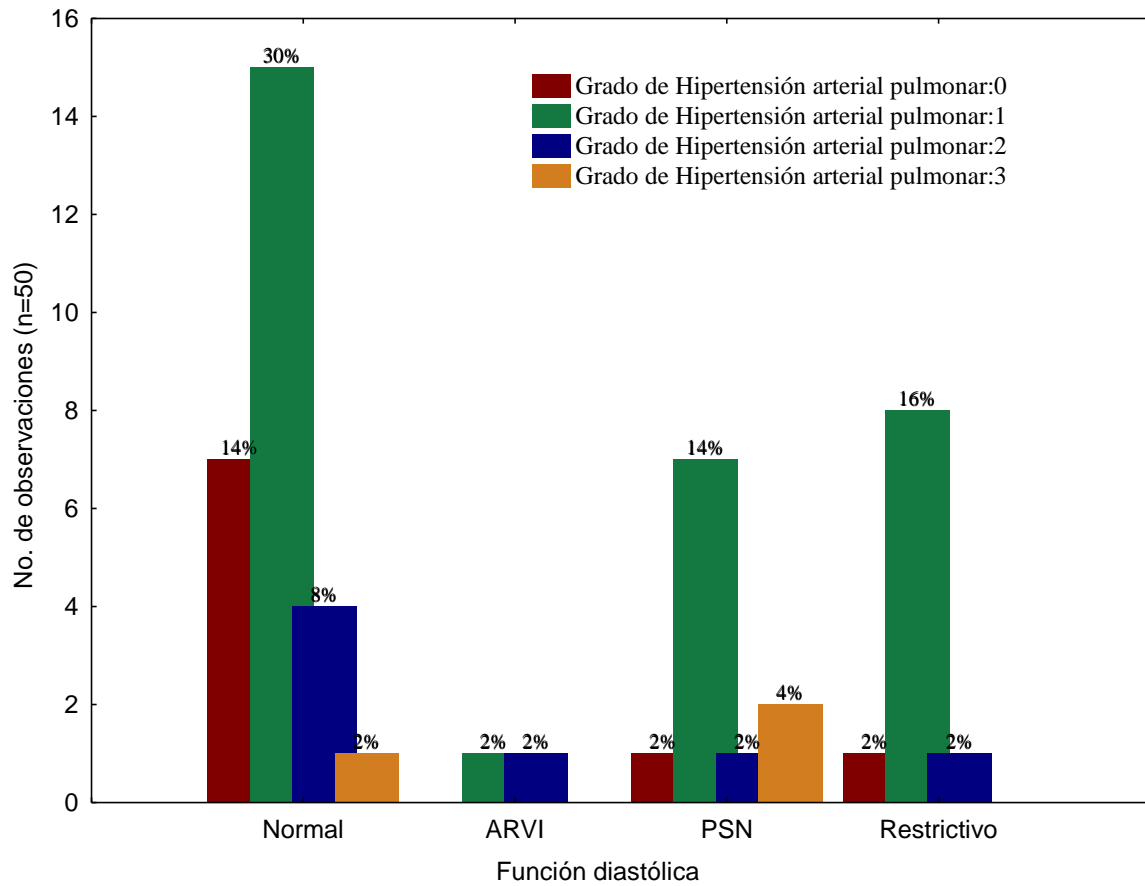


Fig. 6. Histograma de función diastólica del ventrículo izquierdo, categorizado por el grado de hipertensión arterial pulmonar con una población total de n=50. Donde los grados de hipertensión arterial corresponden a: 0: < 30 mmHg, 1: 30-49 mmHg, 2: 50-69 mmHg, 3: 70->70.

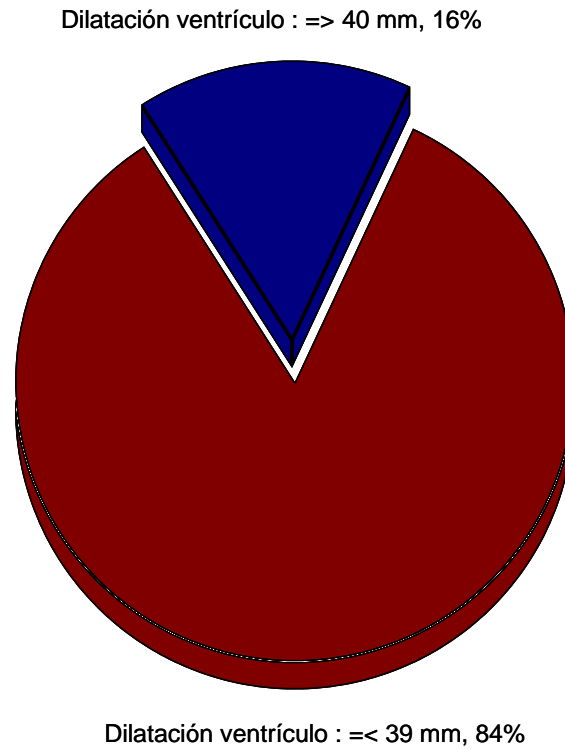


Fig. 7. Dilatación del ventrículo derecho medido en mm (milímetros), representado en dos clases con porcentajes representativos del total de la población de $n= 50$.

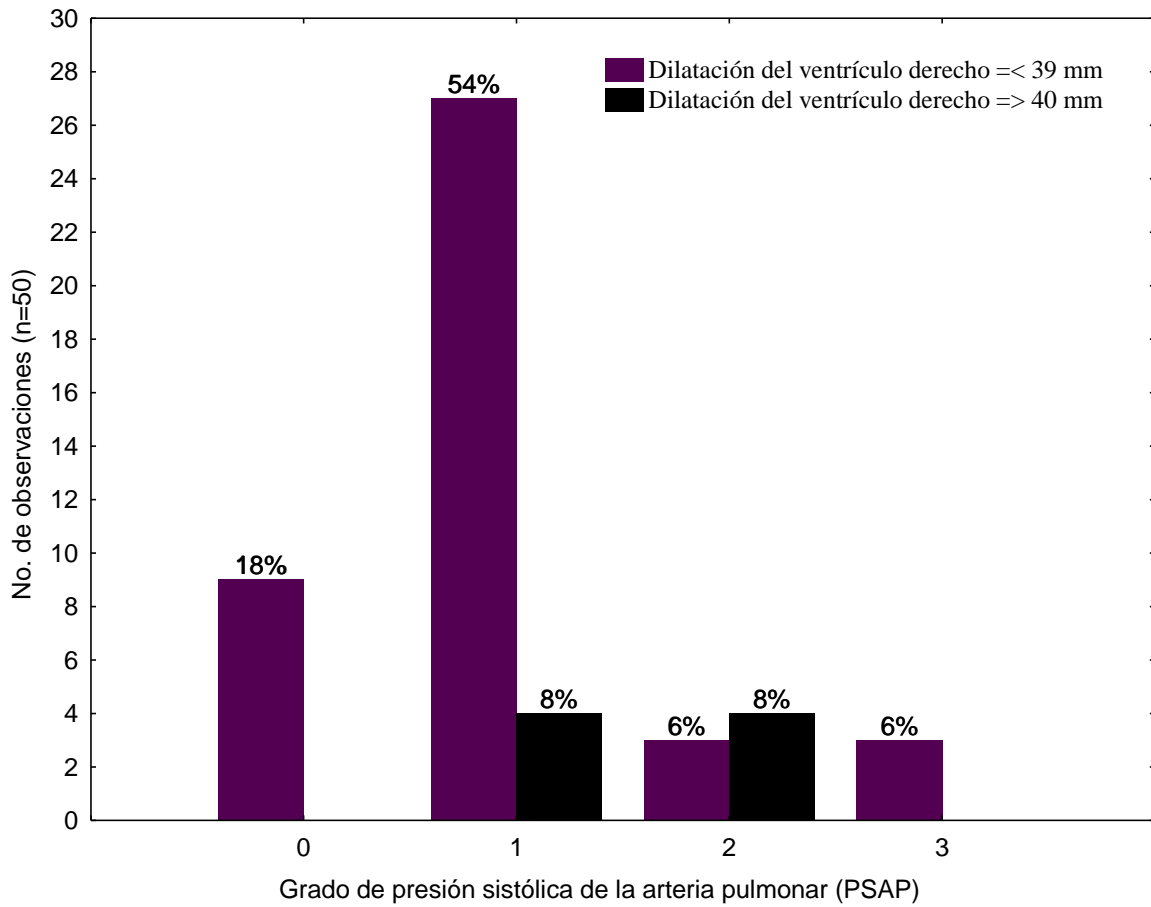


Fig. 8. Histograma del grado de hipertensión arterial pulmonar categorizado por los milímetros (mm) de dilatación del ventrículo derecho en un total poblacional de n=50. Donde los grados de hipertensión arterial corresponden a: 0: < 30 mmHg, 1: 30-49 mmHg, 2: 50-69 mmHg, 3: 70->70.

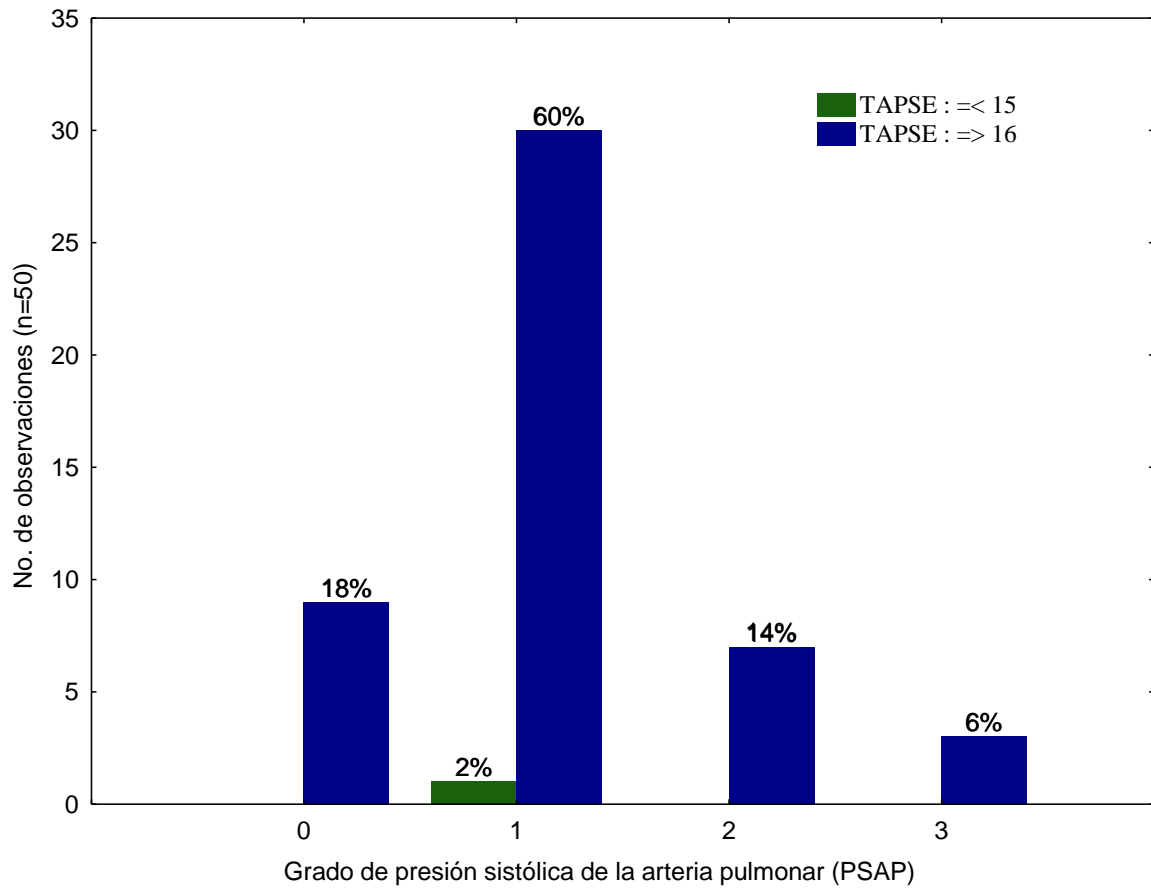


Fig. 9. Histograma de TAPSE (desplazamiento del anillo tricuspideo en sístole) categorizado por el grado de hipertensión arterial pulmonar (PSAP) en un total poblacional de n=50. Donde los grados de hipertensión arterial corresponden a: 0: < 30 mmHg, 1: 30-49 mmHg, 2: 50-69 mmHg, 3: 70- >70.

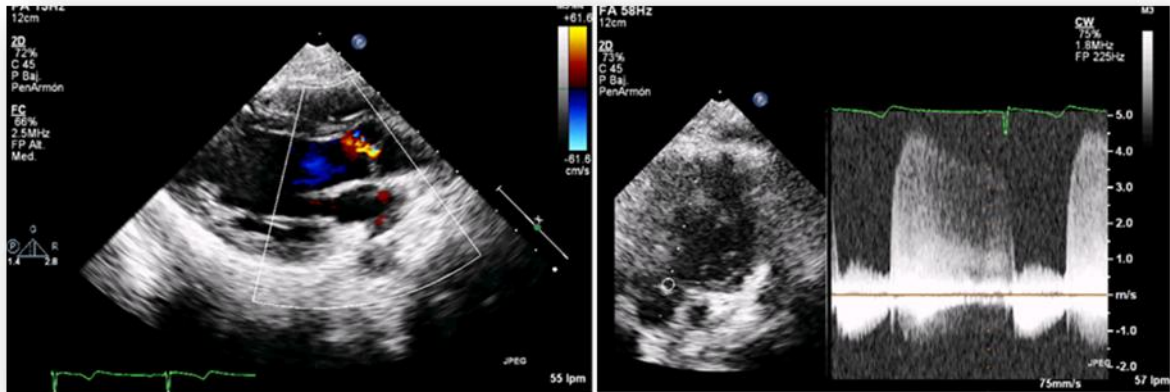


Figura 10. ECOTT. Izquierda: Eje largo parasternal con Doppler color, donde se evidencia un mosaico por flujo de regurgitación aórtica ligera. Derecha: vista apical cinco cámaras, con Doppler continuo, el cual demuestra el flujo diastólico de la insuficiencia aórtica.

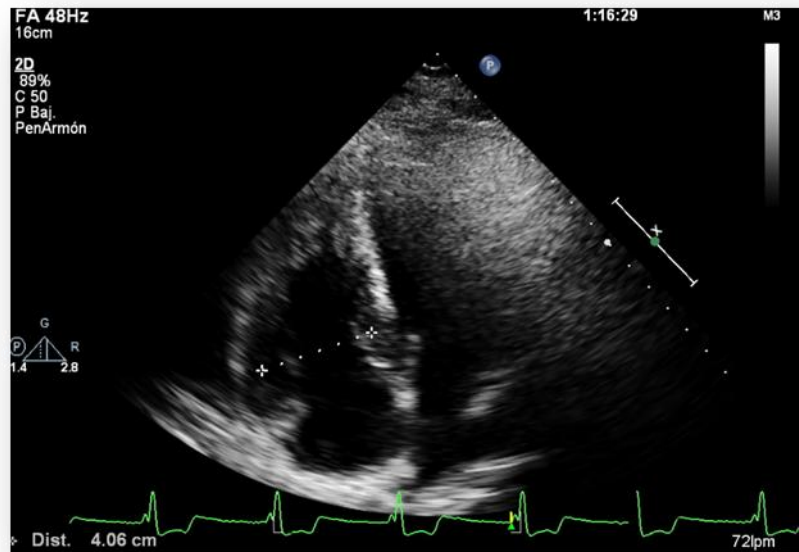


Figura 11. ECOTT. Vista apical cuatro cámaras. Se observa ligera dilatación del ventrículo derecho a nivel basal (40 mm).

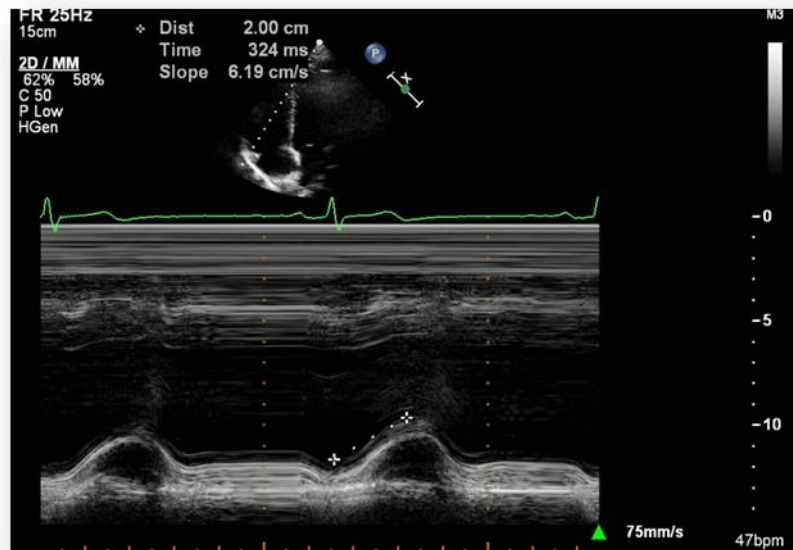


Figura 12. ECOTT. Vista apical cuatro cámaras con modo M a nivel de la pared libre del ventrículo derecho. Se observa el desplazamiento sistólico del anillo tricuspideo (TAPSE).



Figura 13. ECOTT. Eje corto parasternal a nivel de los grandes vasos con Doppler color, que muestra regurgitación pulmonar leve.

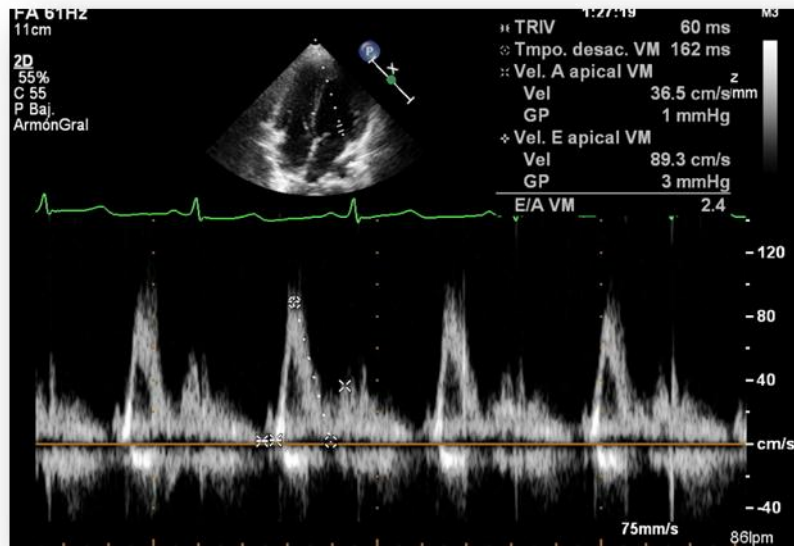


Figura 14. ECOTT. Vista apical de cuatro cámaras con Doppler pulsado a nivel de la válvula mitral. Se observa un patrón restrictivo con una relación E/A de 2.4, el tiempo de relajación isovolumétrica (TRIVI) y el tiempo de desaceleración son cortos.



Figura 15. ECOTT. Vista apical cuatro cámaras con zoom. Se observa mayor ecogenicidad en la región del septum interauricular e interventricular en la cruz del corazón por la corrección quirúrgica del canal atrioventricular.

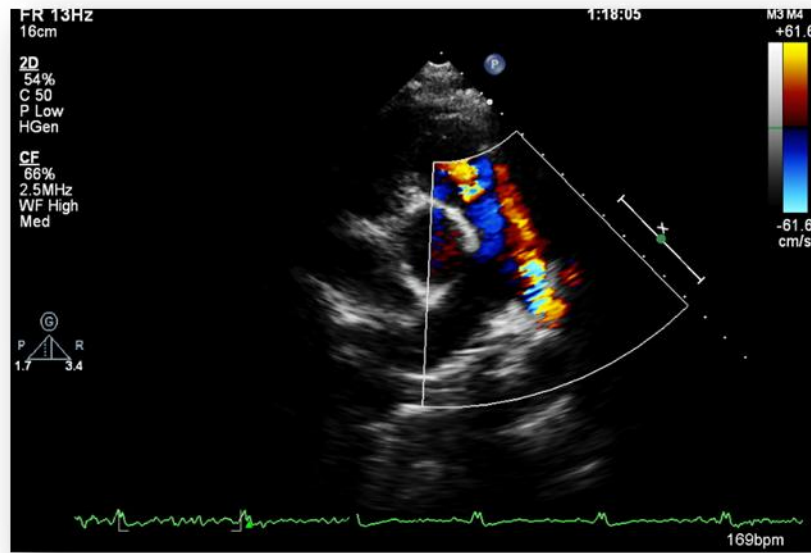


Figura 16. ECOTT. Eje corto para-esternal a nivel de grandes vasos en modo bidimensional y con Doppler color. Se observa un flujo turbulento a nivel de la rama izquierda de la arteria pulmonar que corresponde a la persistencia del conducto arterioso e insuficiencia pulmonar valvular.

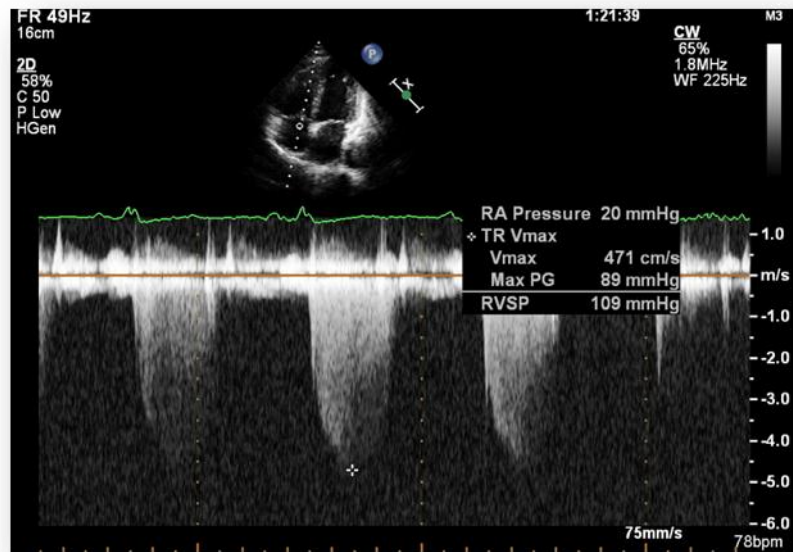


Figura 17. ECOTT. Vista apical de cuatro cámaras, modo Doppler continuo a nivel de la válvula tricuspíde para medir la velocidad del flujo regurgitante tricuspídeo y el gradiente transtricuspídeo. Mediante esta medición y la estimación de la presión de la aurícula derecha, se calcula la presión sistólica de la arteria pulmonar (o del ventrículo derecho).

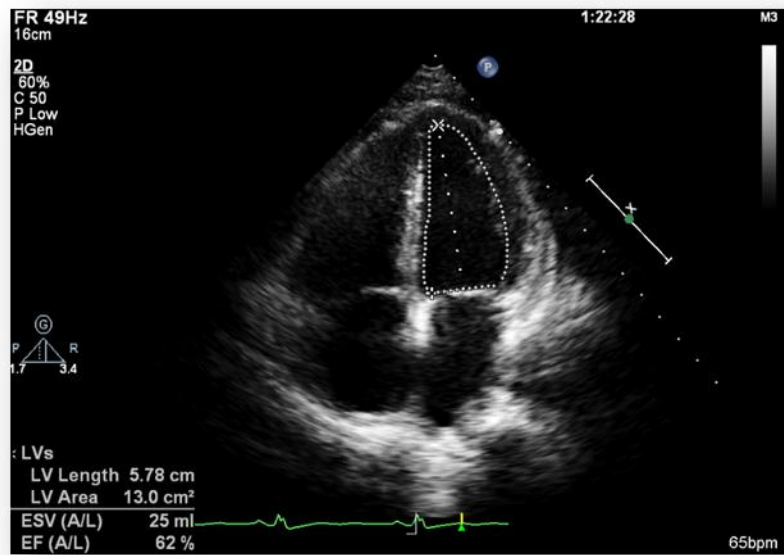


Figura 18. ECOTT. Vista apical cuatro cámaras, que muestra la valoración de la función sistólica del ventrículo izquierdo con el método Simpson modificado.

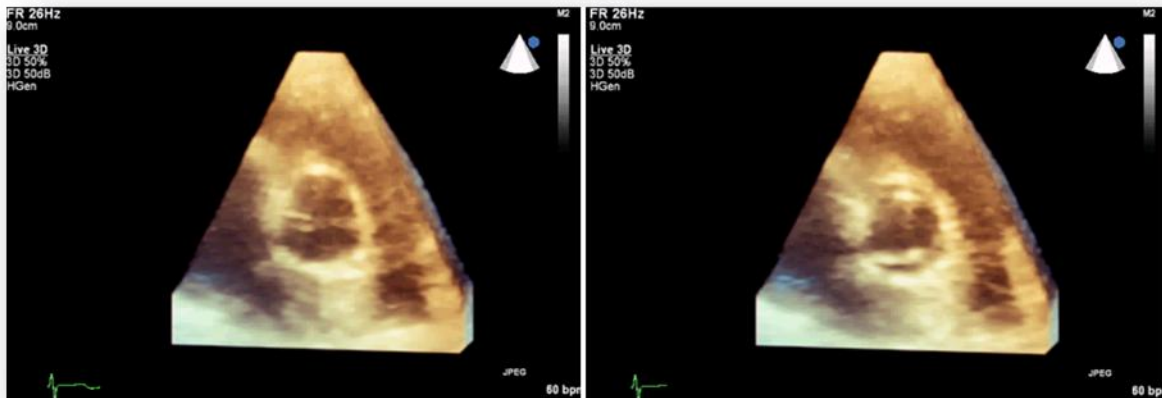


Figura 19. ECOTT – tridimensional en tiempo real a nivel del eje corto parasternal donde se aprecia una válvula aórtica bivalva. Izquierda: valvas cerradas. Derecha: apertura de las valvas.

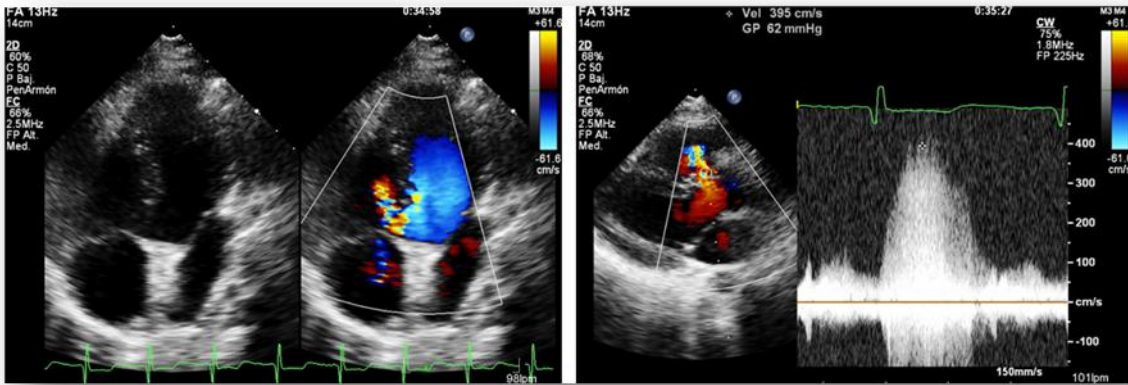


Figura 20. ECOTT. Izquierda: Vista apical cuatro cámaras con Doppler color, donde se aprecia un defecto del septum interventricular. Derecha: Eje largo parasternal que muestra la medición del gradiente trans-CIV con Doppler continuo para el cálculo de la PSAP.

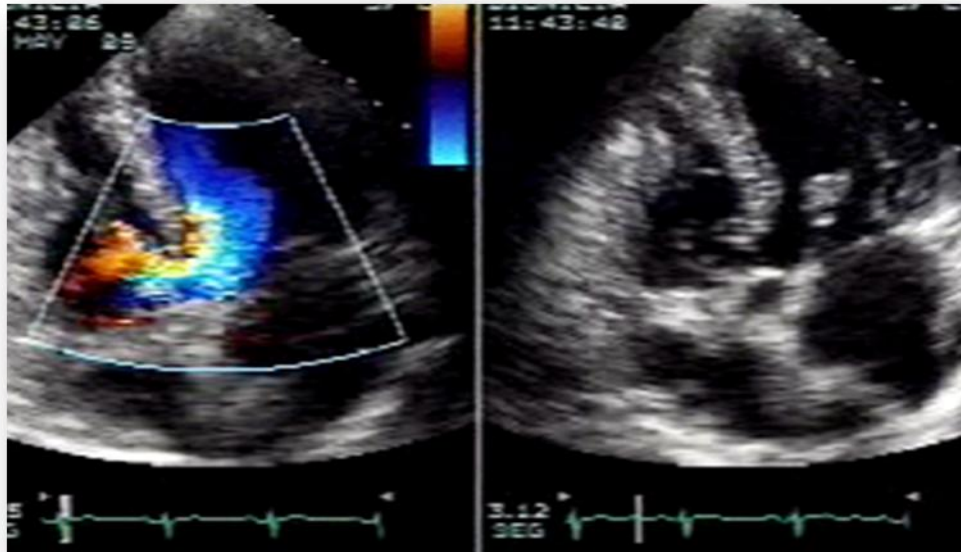


Figura 21. ECOTT: Vista apical de cuatro cámaras en modo bidimensional y con Doppler color. Se aprecia una comunicación interventricular con cortocircuito izquierda-derecha.

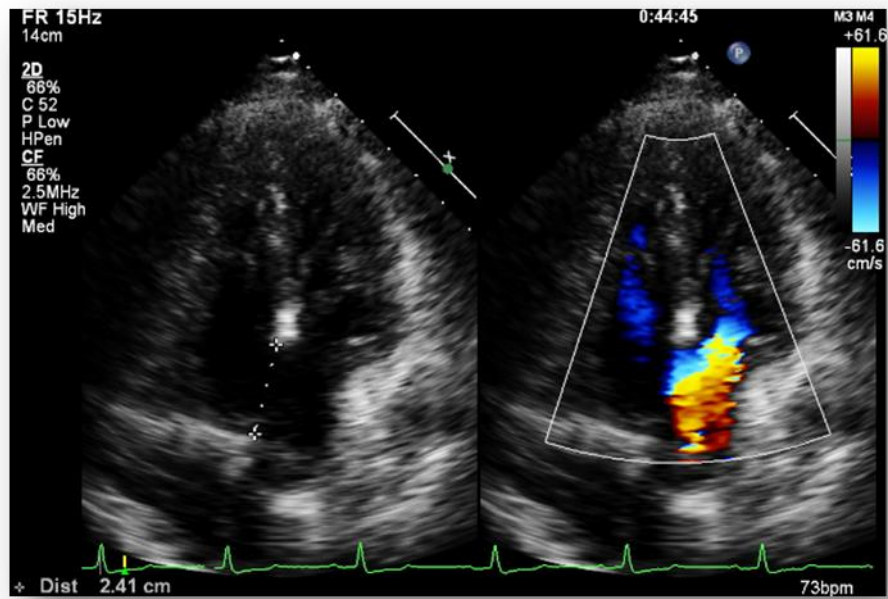


Figura 22. ECOTT: Vista apical de cuatro cámaras en modo bidimensional y con Doppler color. Se observa un defecto en el septum interauricular tipo ostium secundum de de 24mm.

**HOJA RECOLECCIÓN DE DATOS PROTOCOLO HAP/SX. DOWN
 CENTRO CARDIOVASCULAR
 CENTRO MÉDICO ABC**

Paciente	Edad
Fecha	Edad de la madre al nacimiento
Seguimiento prenatal	Medicamentos durante el embarazo
Sintomatología cardiovascular	Antecedentes cardiovasculares
Exploración física	Electrocardiograma
ECOTT	
VI. Dd	Ds
Septum	Pp
AD	AI
FEVI	TAPSE
AORTA: V. Trasnvalvular	Gradiente máximo/medio
TSVI	
MITRAL. E	A
ReIE/A	TD
Insuficiencia	
PULMONAR. V. Max	
TRICUSPIDE. V Max	
PSAP.	
TRIVI	D. Tisular
CONCLUSION	