



División de Estudios de Posgrado
Facultad de Medicina
Universidad Nacional Autónoma de México
Instituto Mexicano del Seguro Social
Centro Médico Nacional Siglo XXI
Hospital de Pediatría "Dr. Silvestre Frenk Freund"



“Hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar.”

**Para obtener el diploma en:
Neumología pediátrica**

Tesista

José Raul Meléndez Navarro
Residente de neumología pediátrica
Correo: jrmen_00@hotmail.com

Tutor

Dra. Brenda Aguilar Viveros
Medico Adscrito al servicio de Neumología pediátrica
Correo: aguilarv2@hotmail.com

Asesor metodológico
Dr. Horacio Márquez González
UMAE H. Cardiología CMN SXXI
Correo: horaciomarquez84@hotmail.com



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.



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 MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS



Dictamen de Aprobado

Comité Local de Investigación en Salud 3603.
HOSPITAL DE PEDIATRIA, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

Registro COFEPRIS 17 CI 09 015 042
Registro CONBIOÉTICA CONBIOETICA 09 CEI 032 2017121

FECHA Lunes, 25 de mayo de 2020

M.E. Brenda Aguilar Viveros

PRESENTE

lengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título "Hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar." que sometió a consideración para evaluación de este Comité, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A P R O B A D O**:

Número de Registro Institucional

R-2020-3603-021

De acuerdo a la normativa vigente, deberá presentar en junio de cada año un informe de seguimiento técnico acerca del desarrollo del protocolo a su cargo. Este dictamen tiene vigencia de un año, por lo que en caso de ser necesario, requerirá solicitar la reaprobación del Comité de Ética en Investigación, al término de la vigencia del mismo.

ATENTAMENTE

Dra. Rocio Cárdenas Navarrete
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud No. 3603

Imprimir

IMSS
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

**División de Estudios de Posgrado
Instituto Mexicano del Seguro Social
Centro Médico Nacional Siglo XXI
Hospital de Pediatría “Dr. Silvestre Frenk Freund”**

Dra. Laura Patricia Thome Ortiz

Profesor titular de la especialidad
Jefe de servicio, Neumología pediátrica
Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI
Presidente del jurado

Dra. Julia del Rocío Herrera Márquez

División en investigación en salud
Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI
Secretaria del jurado

Dra. Blanca Estela Martínez Martínez

Medico adscrito al servicio de Neumología pediátrica
Hospital de Pediatría, CMN Siglo XXI
Vocal del jurado

Índice

Resumen	7
1. Marco teórico	10
1.1 Definición	10
1.2 Epidemiología	10
1.3 Clasificación	10
1.4 Genética	13
1.5 Fisiopatología	13
1.6 Diagnóstico	13
1.7 Evaluación del riesgo	24
1.8 Tratamiento	24
1.9 Pronóstico	26
2. Justificación	28
3. Planteamiento del problema.....	29
3.1 Pregunta de investigación	30
4. Objetivos.....	30
4.1 Objetivo general	30
4.2 Objetivos secundarios	30
5. Hipótesis.....	31
6. Material y métodos.....	31
6.1 Tipo de estudio/diseño del estudio	31
6.2 Universo de trabajo	31
6.3 Lugar donde se realizó el estudio	31
6.5 Criterios de exclusión	31
6.6 Tamaño de muestra	32
6.8 Descripción del estudio / Desarrollo del trabajo	32
6.9 Definición y operacionalización de variables	33
6.10 Análisis estadístico	33
7. Consideraciones éticas.....	33
8. Recursos humanos, técnicos y financieros	34
Resultados.....	35
Discusión	42
Conclusiones	45
9. Bibliografía.....	46
10. Anexos.....	50

Abreviaturas

Aorta ascendente (AA)

Aurícula derecha (AD)

Electrocardiograma (EKG)

Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva (EVPH)

Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

Hipertensión pulmonar (HP)

Hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPI)

Índice de resistencias vasculares pulmonares (IRVP)

Péptido natriurético cerebral (BNP)

Presión arterial pulmonar (PAP)

Presión media de la arteria pulmonar (PAPm)

Presión capilar pulmonar (PCP)

Propéptido natriurético cerebral N-terminal (NT-proBNP)

Prueba de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO)

Prueba de vasorreactividad aguda (PVA)

Receptor II de la proteína morfogenética ósea (BMP2)

Resistencia vascular pulmonar (PVR)

Resonancia magnética nuclear (RMN)

Simposio Mundial de Hipertensión Arterial Pulmonar (SMHAP)

Tomografía axial computada (TAC)

Tronco de la arteria pulmonar (TAP)

Ventrículo derecho (VD)

Resumen

Título. Hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar.

Antecedentes. La hipertensión pulmonar (HP) es un padecimiento con altos índices de mortalidad. Actualmente no existen datos exactos acerca de la incidencia de la enfermedad en nuestro país. En la literatura internacional se refieren incidencias muy variables, desde 0.5 casos por millón hasta 1.5 por cada 1000 habitantes.

La baja incidencia de la enfermedad, la falta de conocimiento, las múltiples etiologías condicionantes y el carácter insidioso de la presentación clínica, así como la necesidad de procedimientos invasivos para su confirmación, condicionan un retraso en el diagnóstico de hasta 2 años desde el inicio de la sintomatología, lo cual lleva a daño irreversible de la vasculatura pulmonar, con las consecuencias funcionales en la calidad de vida que esto conlleva.

La prueba estándar de oro para el diagnóstico continúa siendo el cateterismo cardiaco, prueba altamente invasiva y con un rango variable de complicaciones. La ecocardiografía es la prueba no invasiva de elección para el cribado inicial. Si bien, la tomografía de tórax simple y contrastada no está indicada de forma inicial en el protocolo de diagnóstico, pero en ella existen signos que son sugerentes de HP; la determinación de diámetros vasculares y su relación ha correlacionado bien con las determinaciones de presión pulmonar obtenidas durante el cateterismo cardiaco. Es conocido que una enfermedad parenquimatosa pulmonar, puede distorsionar la anatomía vascular, y consecuentemente afectar la relación entre los diámetros vasculares, por lo que es importante la revisión integral de esta.

Objetivo general. Describir los hallazgos en la tomografía de tórax de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar

Material y métodos: Estudio retrospectivo, transversal y descriptivo. Se revisaron expedientes clínicos y radiológicos de pacientes con seguimiento en la consulta externa de neumología pediátrica, con diagnóstico de hipertensión pulmonar por ecocardiograma o por cateterismo, que fueron sometidos a tomografía de tórax en periodo retroactivo a 5 años, en el servicio de Neumología pediátrica del Hospital de Pediatría del Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI de la Ciudad de México. Se revisaron las

tomografías de tórax en fase simple y contrastada por 2 expertos del servicio de neumología pediátrica de forma separada, identificando los principales patrones tomográficos, las características vasculares como el índice del diámetro del tronco de la arteria pulmonar/ diámetro de la aorta ascendente, la presencia de cardiomegalia. Se asignó a cada paciente un código alfanumérico para salvaguardar seguridad e integridad de los datos y se capturaron en una base de datos los resultados obtenidos. Se realizó el análisis estadístico de los resultados mediante SPSS.

Recursos humanos, técnicos y financieros. El presente proyecto de investigación se llevó a cabo con material físico y humano del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS el cual cuenta con los recursos materiales y la infraestructura necesaria para la realización de este. No requirió de financiamiento puesto que se trató de una revisión de expedientes y de bases de datos. Los insumos en papelería, equipo y software fueron cubiertos por los investigadores.

Experiencia del grupo: El grupo de investigación cuenta con la experiencia para llevar a cabo la presente investigación, ya que se encuentran ampliamente capacitados en el tema y la interpretación tomográfica, además de participar de forma activa en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con dicho padecimiento.

Resultados. Se realizó una búsqueda en los registros de pacientes y, se encontraron un total de 190 pacientes de los cuales: 126 fueron excluidos por no contar en base de datos, expediente clínico o radiográfico con estudio topográfico de tórax. No existió predominancia de algún sexo entre los sujetos con un 50% (n=32) en cada grupo, la mediana de la edad al diagnóstico ecocardiográfico fue de 36 meses (3 años), con media de 60 meses (5 años). Se encontró que la mayor parte de los pacientes presentaron por los menos 2 patrones tomográficos diferentes en coexistencia en cada uno de los pulmones. Considerando entonces que 2 o más patrones pueden coexistir en la misma zona topográfica, se determinó que, en los sujetos de este estudio, la generalización del patrón en vidrio deslustrado y sobredistensión fueron los hallazgos tomográficos más frecuentemente descritos; presentándose en el 41 y 44% respectivamente en pulmón derecho y en 37.5% para ambos patrones y distribuciones en el pulmón izquierdo.

Se documento el diámetro del tronco de la arteria pulmonar mediante angiotomografía, encontrando con un valor de media de 21.09 mm (8-49.8 mm) con un valor de la mediana de 32.2 mm. En cuanto a la determinación del índice TAP/AA, se evidencio con una media de 1.50 (0.69-2.73) y con un valor de la mediana de 1.70.

Se determino el índice cardiotorácico en el 100% de los sujetos, encontrando un valor de media y mediana de 0.55 (0.39-0.76) además el 73.4% de los sujetos (n=47) presentaron un cociente de ≥ 0.50 lo cual se caracterizó como con cardiomegalia.

Del total de los pacientes, la patología asociada a hipertensión pulmonar más común fue neumonitis por aspiración con un 31.3% (n=20) de los sujetos, seguida de fibrosis quística con el 26.6% (n=17) de los sujetos, y en tercera posición pacientes con cardiopatías complejas con 9.4% (n=6) de los sujetos.

Conclusiones

1. Los patrones tomográficos más frecuentes en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar fueron:
 - a. En pulmón derecho: el patrón de sobredistensión generalizado en 44% de los sujetos (N=28) y en segundo lugar el patrón generalizado en vidrio deslustrado en 41% de los sujetos (N=26).
 - b. En pulmón izquierdo el patrón de sobredistensión generalizado en 37.5% de los sujetos (N=24) compartiendo con el patrón generalizado en vidrio deslustrado en 37.5% de los sujetos (N=24)
2. Los valores del tronco de la arteria pulmonar tuvieron un valor de media de 21.09 mm (8-49.8 mm) con un valor de la mediana de 32.2 mm.
3. Los valores promedio del índice TAP/AA, se evidencio con una media de 1.50 (0.69-2.73) y con un valor de la mediana de 1.70,
4. En esta serie la causa más común de hipertensión pulmonar fue la neumonitis por aspiración con el 31% de los casos.

1. Marco teórico

1.1 Definición

Históricamente la hipertensión pulmonar (HP) en niños, se definió como una presión media de la arteria pulmonar (PAPm) en reposo >25 mmHg más allá de los primeros meses de vida. (1)(2)

El sexto Simposio Mundial de Hipertensión Arterial Pulmonar (SMHAP) propuso una modificación en la definición de HP en adultos como una PAPm >20 mmHg, así como una Resistencia Vascular Pulmonar (PVR) ≥ 3 WU para identificar HAP precapilar. La *Pediatric Task Force* con el fin de unificar criterios eligió seguir con la nueva definición en adultos para el estudio de pacientes. (2)(3)

Independientemente de cuál sea el punto de corte para el diagnóstico, se debe entender que una PAPm anormalmente alta de forma aislada podría corresponder a otras causas con diferente manejo y pronósticos. (3)

1.2 Epidemiología

La incidencia estimada de HP sostenida en todas sus categorías ha sido reportada en 4-10 casos por millón de niños por año con una prevalencia de 20-40 casos por millón en Europa y 5-8 casos por millón de niños por año y 26-33 por millón de niños en Estados Unidos de América. (2) No existe una incidencia de esta patología registrada en México. (4)

1.3 Clasificación

Existen un gran número de causas de HP, las cuales han sido clasificadas en 5 grupos por el SMHAP: (2) (3)

1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)
 - I. HAP idiopática
 - II. HAP hereditaria
 - III. HAP inducida por drogas y toxinas
 - IV. HAP asociada
 - Enfermedades del tejido conectivo
 - Infección por VIH
 - Hipertensión portal

-Enfermedades cardíacas congénitas

-Esquistosomiasis

V. HAP en pacientes que responden a bloqueadores de canales de calcio a largo plazo

VI. HAP con participación de características abiertas en venas/capilares

VII. Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido

2. HP secundaria a enfermedades cardíacas izquierdas

I. HP debida a falla cardíaca con fracción de eyección ventricular preservada

II. HP debida a falla cardíaca con disminución de la fracción de eyección

III. Enfermedad valvular cardíaca

IV. Condiciones cardiovasculares congénitas/adquiridas principalmente por HP

postcapilar

3. HP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia

I. Enfermedades pulmonares obstructivas

II. Enfermedades pulmonares restrictivas

III. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto obstructivo/restrictivo

IV. Hipoxia sin enfermedad pulmonar

V. Desórdenes del desarrollo pulmonar

4. HP secundaria a obstrucciones arteriales pulmonares

I. Tromboembolia pulmonar crónica hipertensiva

II. Otras obstrucciones arteriales pulmonares

5. HP con mecanismos poco claros y/o multifactoriales

I. Desórdenes hematológicos

II. Desórdenes sistémicos y metabólicos

III. Otros

IV. Enfermedades cardíacas congénitas complejas

Se ha propuesto designar a los desórdenes del desarrollo pulmonar como una categoría especial del grupo 3. (2)

Se clasifica según los niveles de la PAPm en diferentes grados de severidad:

- Grave >40 mmHg
- Moderada 30-40 mmHg
- Leve 20-30 mmHg (3)

La Organización Mundial de la Salud ha elaborado una clasificación de HP, que además se utiliza para iniciar el tratamiento correspondiente. (4) (5) Figura 1

Clasificación funcional en la hipertensión pulmonar de la Organización Mundial de la Salud
Clase I. Pacientes con hipertensión pulmonar sin limitación en la actividad física.
Clase II. Pacientes con hipertensión pulmonar con leve limitación de la actividad física; sin limitación en reposo, la actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase III. Pacientes con hipertensión pulmonar con limitación marcada de la actividad física, sin limitación en reposo, la actividad física ordinaria produce disnea, fatiga, dolor torácico o presíncope.
Clase IV. Pacientes con hipertensión pulmonar con incapacidad para llevar a cabo cualquier actividad física sin síntomas. Estos pacientes manifiestan signos de falla derecha y síncope. La disnea o fatiga pueden estar aún presentes en reposo.

Figura 1. Clasificación funcional en la hipertensión pulmonar de la Organización Mundial de la Salud

Además de lo anterior en el año 2011, la Pediatric Taskforce propuso una clasificación de las causas de HP de origen pulmonar en pacientes pediátricos con el fin de facilitar su abordaje, en los siguientes 10 grupos: (6)

- 1.- Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva prenatal o del desarrollo
- 2.-Maladaptacion pulmonar perinatal
- 3.- Enfermedad cardiovascular pediátrica
- 4.-Displasia broncopulmonar
- 5.-Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva pediátrica aislada
- 6.-Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva en síndromes de malformación congénita
- 7.-Enfermedad pulmonar pediátrica
- 8.-Enfermedad tromboembólica pediátrica
- 9.-Exposición pediátrica a hipoxia hipobárica
- 10.- Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva pediátrica asociada con otros desordenes sistémicos

1.4 Genética

Los centros de referencia han determinado que hasta el 16.9% de los casos que antes se consideraban como idiopáticos albergan mutaciones identificables siendo el gen del receptor II de la proteína morfogenética ósea (BMP2) el causante del 75-89% de los casos con causa identificable y por lo tanto suponen un riesgo hereditario para otros familiares. (1)(7)

Además de lo anterior con un riesgo en portadores de desarrollar la enfermedad durante toda la vida de 14% en varones y 42% en mujeres. (7)

Es importante que, incluso si las pruebas genéticas no se realizan, los pacientes y las familias deben ser conscientes que existe un mayor riesgo de HP en la familia y los familiares deben ser informados de signos y síntomas tempranos. (1)

1.5 Fisiopatología

La circulación pulmonar es un sistema de alto flujo y baja presión. Tiene una resistencia menor y más complaciente que la circulación sistémica, debido a la abundante vasculatura en paralelo y a un menor gradiente de presión transpulmonar. Los factores que determinan el tamaño de los vasos dependen de muchas variables fisiológicas. (8)

En la HP los vasos pulmonares periféricos están caracterizados por la degeneración de la lámina elástica con remplazo por tejido fibroso, con proliferación íntima e hipertrofia de la capa muscular arterial. Esta oclusión con el aumento subsecuente de la resistencia podría conducir a un incremento proximal del tamaño y presión de la arteria pulmonar (AP). (8) (9)

1.6 Diagnóstico

Dado que la etiología de la HP es muy diversa, un enfoque diagnóstico metódico y completo es crucial para llegar a un diagnóstico preciso. (2)

Dada la baja prevalencia de la enfermedad, en general los pediatras pueden tener dificultad para reconocer los síntomas de la HP y englobar a los síntomas cardiorrespiratorios presentes en los pacientes dentro de enfermedades más comunes en orden de frecuencia. (10)

Agregado a lo anterior la HP en la edad pediátrica puede tener múltiples causas subyacentes. A nivel pulmonar destacan neumopatías intersticiales, vasculitis, toxicidad por drogas, toxinas, infecciones, deformidades torácicas, enfermedades neuromusculares, alteraciones diafragmáticas entre otras, las comorbilidades también son frecuentes, entre ellas: prematuridad, enfermedades pulmonares neonatales, anomalías cromosómicas. (11)(12)

Se reportan periodos de evolución de hasta dos a cinco años para el inicio de síntomas; con lapsos de 1-2 años desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico (4)(10)

Los pacientes pueden presentar disnea, debilidad, aturdimiento, poca tolerancia al ejercicio, sensación de fatiga, ortopnea, dolor anginoso, síncope, falla cardiaca derecha progresiva. De forma poco frecuente ronquera debido a la compresión del nervio laríngeo recurrente izquierdo secundario a la dilatación de la arteria pulmonar. (4)(7)(10)

Los hallazgos físicos comprenden: segundo ruido cardiaco aumentado, ventrículo derecho palpable, ingurgitación yugular, reflujo hepatoyugular, ascitis, hepatomegalia, edema regurgitación yugular o tricúspidea, ritmo de galope. (7)

Algoritmos de cribado han sido propuestos para facilitar el diagnóstico adecuado y a tiempo de HP, utilizando la combinación de ecocardiografía, así como técnicas fisiológicas y radiológicas no invasivas, antes de proceder a la realización del diagnóstico definitivo con el cateterismo de cavidades cardiacas derechas. (2) (8) Figura 2.

En concreto, radiografía de tórax, electrocardiograma (EKG), ecocardiograma, tomografía axial computada (TAC), angiotomografía, prueba de función respiratoria, estudios de laboratorio como gases arteriales, péptido natriurético cerebral (BNP), estudios inmunológicos, descartar alteraciones reumatológicas, infecciosas y el cateterismo cardíaco deben considerarse críticos. (1)(7)

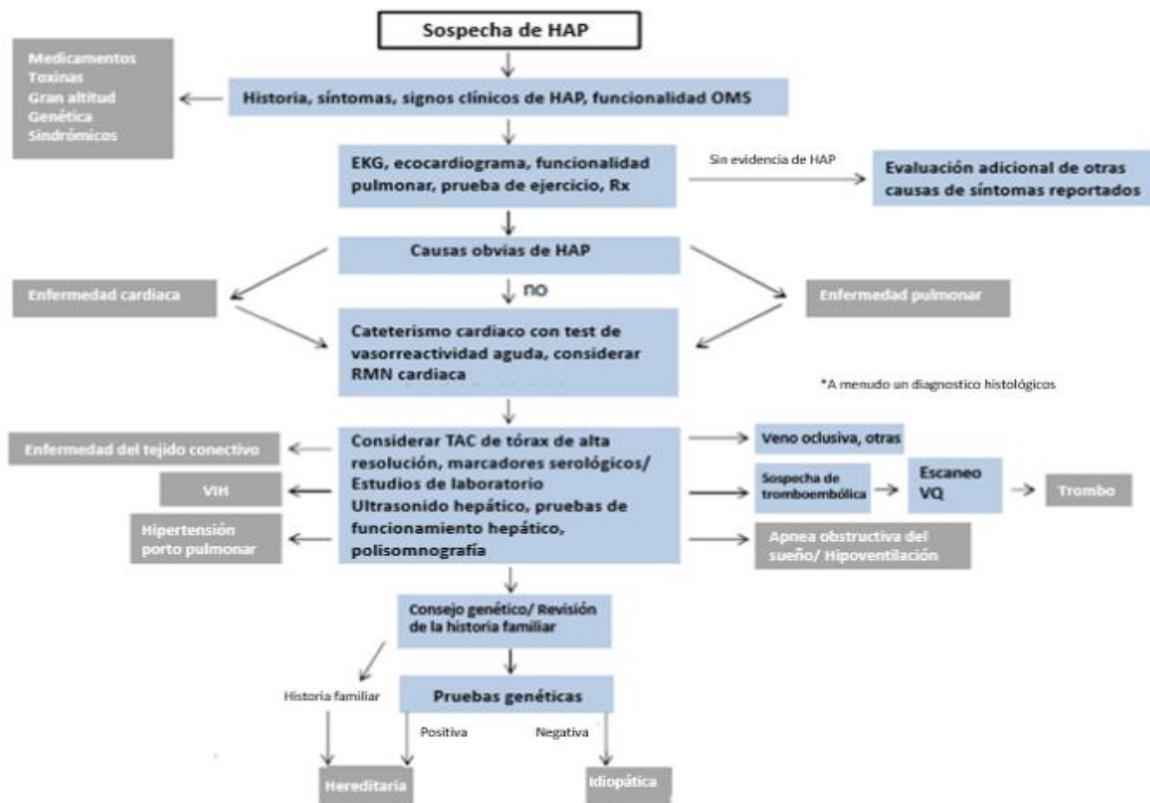


Figura 2. Algoritmo diagnóstico en niños con sospecha de hipertensión arterial pulmonar. Modificado de: Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo T-P, Apitz C, Austin ED, Bonnet D, et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension

Otras pruebas, tales como estudio del sueño, prueba de difusión pulmonar de monóxido de carbono (DLCO), tomografía de emisión de positrones, estudios de laboratorio adicionales, resonancia magnética nuclear (RMN) y estudios de perfusión pulmonar pueden tener mayor valor en poblaciones seleccionadas. (1)

Las visitas de seguimiento deben realizarse, como mínimo, cada 3 a 6 meses, visitas más frecuentes para pacientes con enfermedad avanzada o después del inicio o de cambios en la terapia. (1)

1.6.1 Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco sigue siendo el estándar de oro para el diagnóstico definitivo y la naturaleza de la HP, en la estratificación del riesgo, y como guía en el manejo. (2)(10)

Los objetivos generales del cateterismo cardíaco en niños con HP son:

1. Confirmar el diagnóstico y evaluar la severidad de enfermedad
2. Evaluar la respuesta a los vasodilatadores pulmonares antes de comenzar la terapia
3. Evaluar la respuesta a o la necesidad de cambios en la terapia
4. Excluir otros diagnósticos, potencialmente tratables
5. Evaluar la viabilidad de operación en la evaluación de pacientes con cortocircuitos sistémico-pulmonares
6. Determinación de la conveniencia para trasplante de corazón o corazón-pulmón. (1)

El cateterismo en general debe ser realizado en el momento del diagnóstico y antes del inicio de terapia dirigida a la HP. Las excepciones pueden incluir pacientes críticamente enfermos que requieren inicio inmediato de terapias avanzadas. (1,2) Las presiones medidas incluyen ventrículo derecho (VD), arterial pulmonar, aurícula izquierda, presión en cuña de la arteria pulmonar, y presión arterial sistémica. (1)

Es necesario cuidado especial en la realización con motivo de excluir defectos intra o extracardíacos adicionales. (10)

La prueba de vasorreactividad aguda (PVA) en niños se realiza para evaluar la respuesta del lecho vascular pulmonar a vasodilatadores pulmonares específicos. En niños con HAP idiopática o HAP familiar, el resultado se utiliza para definir la probabilidad de respuesta a largo plazo con bloqueadores de canales de calcio. (1)(10)

Las tasas de complicación son del 0% al 1% (1-3%) generalmente asociadas a condiciones clínicas y a pacientes neonatos, así como infantes pequeños (2), el riesgo de parada cardíaca es del 0,8% al 2% y el riesgo de crisis de HP es del 5%. (1)

Adicionalmente, se debe considerar repetir el cateterismo cardíaco en el contexto de empeoramiento clínico, 3 a 12 meses después de un cambio significativo en la terapia, o cada 1 a 2 años durante el seguimiento. (1) (2)

1.6.2 Ecocardiograma

La ecocardiografía es la prueba no invasiva de elección para el cribado inicial desafortunadamente es también sujeto de variabilidad operatoria e interpretativa. (2)(7) Es útil para el cribado, determinar posibles causas de HP, seguimiento evaluando la función del VD, y evaluando comorbilidades relacionadas. (1)(13) LA ecocardiografía Doppler estándar permite la estimación de la presión arterial pulmonar (PAP) en ausencia de obstrucción del flujo pulmonar. (14)

El diagnóstico de HP se realiza utilizando la combinación de la velocidad de regurgitación tricúspidea, tamaño del ventrículo derecho, función septal interventricular, diámetro de la vena cava, patrones de flujo y velocidad, y diámetro de la arteria pulmonar. (7)

El ultrasonido Doppler puede ser usado para la determinación no invasiva de la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP), el cual se correlaciona con la PAPm y la presión sistólica del ventrículo derecho en ausencia de estenosis de la válvula pulmonar u obstrucción del tracto de salida (14).

La PSAP se estima midiendo el gradiente de presión sistólica pico del ventrículo derecho a la aurícula derecha, se debe tener cuidado al medir la PSAP mediante la velocidad de regurgitación tricúspidea, ya que este subestima la PAP. (10)

En un paciente con disnea sin causa aparente y en ausencia de otras causas de HP la determinación de la presión sistólica del ventrículo derecho mediante la estimación de la PSAP >40 mmHg generalmente garantiza el diagnóstico, y confirma la necesidad de evaluación adicional. (15)

La función e hipertrofia del VD son determinantes importantes del estado clínico y pronóstico del paciente. La dilatación del VD es un signo temprano de disfunción del VD en la HP, debido a su ubicuidad y facilidad de uso, la evaluación subjetiva de la función y de hipertrofia del VD mediante ecocardiografía sigue desempeñando un papel central en el diagnóstico y manejo de la HP. (1)

Existe una correlación entre la dimensión interna del ventrículo izquierdo y la resistencia vascular pulmonar, lo que hace suponer que la falta de llenado del ventrículo izquierdo es el reflejo de la severidad de la enfermedad vascular pulmonar. (10)

Se ha sugerido que la sensibilidad y especificidad del ecocardiograma en el diagnóstico de HP es de 83% y 72% respectivamente. (16)(17)

Después de una evaluación inicial completa, deben realizarse en promedio cada 3 a 6 meses, en caso de progresión de la enfermedad o cambio de terapia. (1)(18)

1.6.3 Otros estudios de imagen

1.6.3.1 Radiografía de tórax

Usualmente se trata del primer estudio solicitado en pacientes con síntomas cardio-respiratorios esta permite iniciar con la sospecha de la causa desencadenante de la HP. Los signos radiológicos clásicos son casi exclusivos de la enfermedad avanzada y estos abarcan: hipertrofia ventricular derecha, dilatación de la arteria pulmonar central, sección de arterias periféricas, aumento de la arteria interlobar derecha en la proyección postero anterior y, espacio aéreo retroesternal disminuido en las radiografías laterales como resultado de la dilatación ventricular. (19)(20)

Las arterias pulmonares derecha e izquierda no siempre son visualizables en la radiografía frontal o lateral, sin embargo, la medición del hilio es más sencilla de realizar. El índice hilio/diámetro del tórax ≥ 0.44 se ha relacionado a una sensibilidad en el diagnóstico de HP del 86%. (20)

La presión venosa pulmonar puede ser medida por la presión pulmonar en cuña que refleja la presión auricular y la presión de llenado diastólico del ventrículo. La presión en cuña puede ser estimada en la radiografía de tórax mediante la observación del patrón vascular en presencia de datos de edema. Un patrón vascular de predominio en regiones superiores indica una presión en cuña de 13-17 mmHg, datos de edema intersticial refleja una presión en cuña de 18-25 mmHg, y una radiografía con un patrón alveolar o derrame pleural se corresponde con una presión >25 mmHg. (21)

1.6.3.2 Tomografía axial computada

El rol de la TAC en el diagnóstico de HP se encuentra en protocolos estandarizados consisten en imágenes de alta resolución y angiotomografía, con el objetivo de descartar enfermedad intersticial pulmonar, malformaciones vasculares y, enfermedad tromboembólica. (1)(13)

La TAC de tórax es también realizada de forma temprano en la evaluación del paciente con malestar torácico y disnea de etiología desconocida. (17) (22) Puede identificar la enfermedad parenquimatosa pulmonar y discriminar entre los grupos 3 y 1. (7) Es la mejor modalidad de estudio diagnóstico para el grupo 3, en donde la HP es causada por vasoconstricción hipóxica secundaria a enfermedad del parénquima pulmonar. (21)

Es posible observar datos de HP en la TAC de tórax, la dilatación del tronco de la arteria pulmonar (TAP), un corte súbito en la continuación de los vasos pulmonares periféricos, hipertrofia ventricular derecha, arterias bronquiales dilatadas, y un patrón en mosaico secundario a la perfusión variable. (20) (21)

El objetivo de la angiotomografía es el de opacificar las cámaras cardíacas derechas, y el árbol arterial pulmonar y limitar el artefacto cardíaco y diafragmático por movimiento. (13)

El análisis del tamaño o diámetro de los vasos mediastinales observados en la TAC y angiotomografía deben ser parte del análisis de rutina. La determinación de los diámetros mayores de los vasos, mostrados en la TAC de tórax, ha documentado un buen acuerdo interobservador, adicionalmente dichos diámetros se correlacionan bien con las determinaciones obtenidas durante el cateterismo cardíaco. (23)(24)(25)(26)(27)

El más hallazgo más conocido tanto en la TAC como en la angiotomografía que sugiere HP es la dilatación del TAP. (6) (28)(25) (29) La arteria pulmonar es el vaso más complaciente del sistema arterial, y es más sensible a los cambios de presión y volumen. Como resultado un aumento en la presión arterial media de la pulmonar debería correlacionarse con el diámetro de la arteria. (8)

Aunque diámetros mayores de la AP aparentemente se relacionan mayormente a la posibilidad de tener HP, y viceversa, existe un amplio grupo de superposición entre ellos. (30)

La presencia de una enfermedad parenquimatosa pulmonar significativa, puede distorsionar la anatomía de los vasos, así también aparentemente afectar la relación entre la HP y el tamaño de la AP. (8) (22) Específicamente en pacientes del grupo 3 de la clasificación del SMHAP diferentes investigaciones han estudiado la relación que existe entre el diámetro de la AP como predictor de HP en: fibrosis pulmonar idiopática, enfermedad pulmonar crónica, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, bronquiectasias, apnea obstructiva del sueño severa, donde además se demostraron peores resultados clínicos, sin embargo sin encontrar relación entre el diámetro de la AP y PAPm. (30) (24)

Otro hallazgo en la TAC de tórax sugestivo de HP es el agrandamiento de las arterias segmentarias más allá de 1.25 veces el calibre de su bronquio adyacente. (20) (21)

La relación del diámetro del TAP y de la aorta ascendente (AA): Índice TAP/AA generalmente ha sido considerado normal en la angiotomografía de adultos sanos cuando es menor o igual a 1. Un índice TAP/AA mayor a 1 ha sido considerado como sugerente de la presencia de HP (especificidad, 92%; valor predictivo positivo 96%) en pacientes menores de 50 años, sin ectasia aortica, si bien puede encontrarse alterado en otras patologías como hipertensión porto pulmonar. (7)(20) (24) (25) (31)

Mas recientemente el índice fue redefinido como optimo en 1.1, este diámetro predijo mejor la PAPm que el diámetro de la AP o el diámetro del TAP sobre la superficie corporal. (23) (32) La presencia de un índice TAP/AA >1 también puede ser útil en los casos en que los pacientes no tienen adecuadas ventanas que permitan visualizar la AP, como en pacientes que cursan con enfermedades pulmonares con atrapamiento aéreo. (20)

La medición de dichos diámetros se realiza en el caso de la AA y aorta descendente a nivel de la arteria pulmonar derecha (idealmente cuando ambas arterias pulmonares aparentan ser del mismo tamaño) usando calibradores electrónicos. El TAP es medido a nivel de la bifurcación de las pulmonares, perpendicular a su eje axial en el punto más ancho, pero distal a su segmento postvalvular y adyacente a la AA. (8)(23) Figura 3.

Si bien existen 4 métodos para la medición del diámetro del TAP en el estudio de Mahammed (2013) se encontró que el método previamente descrito fue el que se correlaciono mejor con

la PAPm en el estudio retrospectivo de 400 pacientes en quienes se realizó angiотomografía y cateterismo cardiaco diagnostico para HP. (22)

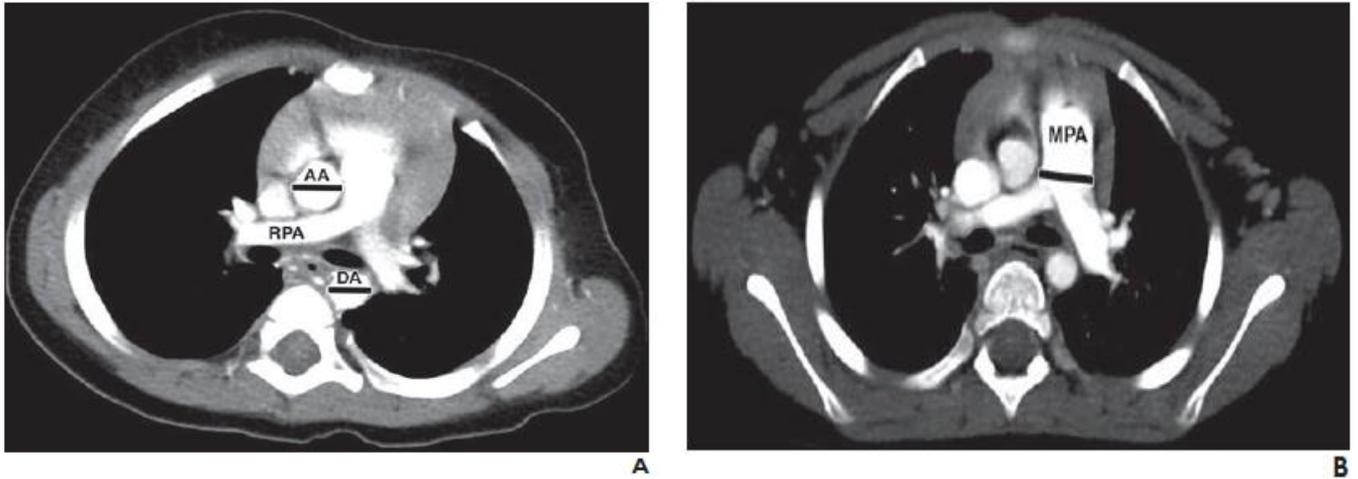


Figura 3. Método de medición de diámetros de aorta ascendente y tronco de la arteria pulmonar. Tomado de Compton GL et al. Main Pulmonary Artery – to – Ascending Aorta Diameter Ratio in Healthy Children on MDCT. 2015;(December):1322–5

Quynh y col. (2012) realizaron un estudio con 3171 pacientes adultos de los cuales 706 se clasificaron como sanos, donde la relación entre el índice TAP/AA el grado de disnea y los factores de riesgo cardiovasculares no mostraron una diferencia estadísticamente significativa entre ambos grupos. (25)

Compton y col. (2015) realizaron un estudio donde se incluyeron angiотomografías de 200 pacientes pediátricos sin diagnóstico de HP en las cuales se determinó el índice TAP/AA. Los resultados del estudio demostraron que el índice TAP/AA fue de 1,09 con resultados estadísticamente significativos en comparación con adultos ($p < 0,0001$). (23)

Además, hubo una estadística estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre pacientes de 0 meses a 6 años (índice TAP/AA, 1,12) y 7–18 años (índice TAP/AA, 1,05), que indica que el índice disminuye ligeramente con la edad a un nivel más cercano al aceptado en adulto de 1. (23)

Caro y col. (2016) realizaron un estudio donde incluyeron a 44 niños con hipertensión pulmonar de causas múltiples (HAPI, cardiopatía congénita, enfermedad pulmonar de la prematuridad, post tratamiento tumoral etcétera) con diagnostico confirmado por cateterismo

y en quienes se realizó angiotomografía con no más de 9 meses de diferencia, contra un grupo de control sano. Se encontró un promedio del índice TAP/AA de 1.46 en niños con HP, sin diferencia estadística entre géneros; no existió una diferencia estadísticamente significativa entre los pacientes con HAPI y HP secundaria a enfermedad cardíaca congénita, un índice TAP/AA de 1.3 se asoció a un valor predictivo positivo de 97% y una especificidad del 98% por lo que puede ser útil para incrementar el índice de sospecha de HP en niños. (18) (33)

1.6.3.3 Estudio ventilatorio/perfusorio

El estudio de ventilación/perfusión es comúnmente utilizado en la evaluación del desequilibrio de la vía aérea y la obstrucción vascular. Requiere de la cooperación del niño por varios minutos después de la inhalación de un radioisótopo y la perfusión de albumina radiomarcada. (1)

El estudio de ventilación perfusión en sus modalidades de emisión de fotón única o duales es el estudio preferido en el diagnóstico del embolismo pulmonar crónico, sin embargo, existen datos inadecuados para su recomendación en niños. (1)(7)

1.6.3.4 Resonancia magnética nuclear

La RMN permanece como el estándar de oro para la evaluación del VD debido a la baja variabilidad interobservador e interestudio. No obstante, en el seguimiento de rutina la ecocardiografía es preferida. La razón más común de realizar una RMN en pacientes pediátricos con HP es la valoración del tamaño, masa, y función del VD. (1)

Además, la modalidad dinámica mejorada por contraste estima la perfusión y está basado en la cuantificación de la mejoría de imágenes de tejidos en puntos de tiempo después de la perfusión de gadolinio. (7)

1.6.4 Estudios en sangre y biomarcadores

Los estudios en sangre son útiles solo en la diferenciación de causas de HP. Es necesario contar con química sanguínea, perfil tiroideo, pruebas de funcionamiento hepático. Se debe descartar la presencia de enfermedades de tejido conectivo, hepatitis e infección por el virus de la inmunodeficiencia humana. (7)

El BNP y su subproducto más estable, propéptido natriurético cerebral N-terminal (NT-proBNP) son secretados por aurículas y ventrículos en respuesta a la sobrecarga de volumen y al estiramiento de fibras cardíacas. Los niveles de BNP son inversamente proporcionales al

pronóstico en HP, correlacionándose fuertemente a la supervivencia y se pueden usar para monitorear la respuesta a la terapia. (1)(2)

En niños, el rango de normalidad es incierto. Se ha sugerido que el valor normal es más alto justo después del nacimiento, cae a <50 pg/mL entre los 6 y 9 meses de edad y aumenta a niveles del adulto durante la adolescencia (<100 pg/mL). (1)

1.6.5 Evaluación funcional

1.6.5.1 Caminata de 6 minutos

Los valores normales para la edad, sexo y longitud de piernas no se han estandarizado en niños. En clases funcionales similares, los niños caminan más allá que los adultos en su mayoría debido a la dinámica del lado derecho de corazón y el acondicionamiento general. No existen datos para recomendar la realización de la caminata de 6 minutos como predictor de la supervivencia en HP pediátrica. La mayoría de los médicos utilizan los cambios en la caminata de 6 minutos seriadas, en el seguimiento de los pacientes. (1) (2)

1.6.5.2 Prueba de ejercicio cardiopulmonar

La prueba de ejercicio cardiovascular se utiliza con frecuencia para evaluar y hacer un seguimiento de pacientes con HP. (1)(2) Cuantifica el grado de hipoperfusión pulmonar y sistémica durante el ejercicio. (7)

Es posible realizarla con cicloergómetro en niños >7 años y los niños más pequeños pueden ser capaces de para realizarla en una cinta de correr. (1) (2)

1.6.5.3 Estudio de sueño

La oximetría nocturna se recomienda como parte del abordaje de apnea obstructiva del sueño, o del desorden respiratorio del sueño, en pacientes con hipertrofia amigdalina o adenoides e historia de ronquido. (10) Además en aquellos pacientes con síndrome de Down, enfermedades sistémicas, pacientes con vía aérea superior pequeña o somnolencia diurna importante se recomienda la realización de polisomnografía. (18)

1.6.6 Biopsia de pulmón

Debido al alto riesgo de complicaciones la biopsia pulmonar no se realiza rutinariamente en el diagnóstico de HP, la indicación es únicamente cuando existe la sospecha de otro diagnóstico en el cual el tratamiento sea diferente. (10)

Los resultados de la biopsia pulmonar se expresarán según la clasificación de Heath y Edwards: (1958) (34)

1. Muscularización de las arterias pulmonares
2. Migración de células musculares oscuras a la íntima arterial
3. Transformación de las células de la íntima en miofibroblastos, para formar musculo, colágena y elastina
4. Lesiones plexiformes y dilataciones
5. Ruptura de los vasos dilatados con hemorragias y lesiones exudativas
6. Arteritis necrosante

Según el estudio realizado por Heath y Helmholz (1958) se consideran a los grados histológicos 1-3 como potencialmente reversibles, siendo consideradas las lesiones vistas en los grados histológicos 4-6 irreversibles. (35)

La arteriopatía plexogénica puede observarse en la TAC de tórax como arterias periféricas sin conexión a las venas pulmonares. (12)

1.7 Evaluación del riesgo

La evaluación del riesgo varía según la bibliografía consultada, desde considerar como factores de riesgo a la falla cardíaca, datos hemodinámicos, NT-proBNP, caminata de 6 minutos, y a la prueba de ejercicio cardiopulmonar; las guías europeas por su parte consideran al IRPV y al índice PVR/resistencias vasculares sistémicas. (36)

1.8 Tratamiento

En general se acepta que no han existido grandes avances en el seguimiento y tratamiento de HP desde la publicación de las guías de las sociedades europeas respiratoria y de cardiología del 2015. (37)

Las estrategias a largo plazo para el tratamiento de la HP en niños han sido casi exclusivamente extrapoladas del adulto más que en estudios clínicos controlados en pacientes pediátricos. (1) (2)

Las metas en el tratamiento de la HP es inducir: la vasodilatación arterial pulmonar, disminuir la carga y aumentar el soporte del ventrículo derecho, evitar la isquemia coronaria y la falla cardiaca, y mejorar los síntomas clínicos. (11)

El algoritmo de tratamiento recomendado en el sexto SMHAP es más aplicable a niños con hipertensión arterial pulmonar idiopática. El objetivo final del tratamiento es mejorar la supervivencia, así como facilitar una actividad normal sin limitaciones. En la evaluación integral del paciente con HP, la PVA está recomendada para determinar la terapéutica necesaria. (2)

Con base a los mecanismos de acción conocidos, 3 clases de medicamentos han sido ampliamente evaluados para el tratamiento de HP pediátrica con base en 3 vías: la de los prostanoides con los agonistas de receptor de prostaciclina, del óxido nitroso con los inhibidores de fosfodiesterasa 5 ambas se encuentran subexpresadas en pacientes con HAP, y la de la endotelina con los antagonistas de receptores de endotelina y estimuladores de la guanilato ciclasa misma que esta sobreexpresada en pacientes con HAP. (1)(37)

Así también dado que la vasoconstricción se considera un componente importante en el desarrollo de la HAP, los medicamentos vasodilatadores se utilizan con frecuencia para disminuir la PAP, para mejorar el gasto cardíaco y potencialmente revertir los cambios vasculares en el pulmón. (1)

En niños con una adecuada respuesta de la PVA, los bloqueadores de canales de calcio deberían de ser iniciados. En niños con respuesta sostenida e incrementada deben ser continuados pero algunos pacientes pueden presentar deterioro, requiriendo repetir evaluación y terapia adicional. (2)

En niños con PVA negativa, en quienes tuvieron falla o no tuvieron respuesta sostenida con el tratamiento con bloqueadores de los canales de calcio, y tengan alto riesgo (evidencia de falla ventricular derecha, síntomas de progresión, estadificación de la OMS III o IV, BNP elevado o en elevación, crecimiento ventricular derecho severo o disfunción con derrame pericárdico) se debería justificar la terapia adicional. El tratamiento de elección es un antagonista de los receptores de endotelina o de la fosfodiesterasa 5. Los niños quienes

presenten deterioro con el uso de antagonistas de receptor de la endotelina o de la fosfodiesterasa 5 podrían beneficiarse de la terapia combinada temprana. (2)

Existen pacientes que presentan saturación normal durante la vigilia, con posterior desaturación en el sueño secundario a hipoventilación moderada. Dichas desaturaciones pueden persistir en las primeras horas después del despertar y pueden ser solucionadas con el uso de oxígeno suplementario. El uso de oxígeno puede disminuir el grado de policitemia, y el grado de desaturación durante la actividad física. (38)

Otras modalidades de tratamiento utilizada como terapia de puente de tipo paliativo son la septotomía atrial, utilizada en el tratamiento del síncope y para mejorar el gasto cardiaco y la capacidad de acarreamiento de oxígeno previo al trasplante de pulmón. Con tasas de supervivencia sin trasplante a los 30 días, 1 año y 5 años de 87%, 61% y 32% respectivamente. (2)

Además de la anterior también está descrito el cortocircuito de Potts (de la arteria pulmonar izquierda a la aorta descendente) en niños con hipertensión arterial pulmonar idiopática y hereditaria suprasistémica quienes tienen síntomas refractarios a tratamiento médico.

Los niños con HP están en riesgo de complicaciones como consecuencia de enfermedades de la infancia habituales y deben contar con vacunación de rutina. El virus sincitial respiratorio, tos ferina y la influenza pueden exacerbar la HP y pueden causar mayor morbilidad. (1)

Se debe recomendar a los pacientes con HP de mantener actividad física a tolerancia, sin exceder el punto que condicione síntomas. Así también en los pacientes estables luego del inicio de tratamiento, recomendar el entrenamiento físico supervisado. (37)

1.9 Pronóstico

Previo a la terapia dirigida, la mayor parte de los pacientes pediátricos fallecían 1 a 2 años después del diagnóstico, mientras que los adultos tenían una supervivencia media de 2 a 3 años. Las tasas de morbilidad y mortalidad varían y dependen de la edad, el grado de HP, el subtipo, y la respuesta al tratamiento vasodilatador. (1)

La muerte puede ocurrir como resultado de la patología cardíaca derecha aguda y crónica, y arritmias asociadas. Además, los pacientes pueden verse afectados por las complicaciones asociadas con el bajo gasto. Los niños que responden al vasodilatador a corto plazo presentan una tasa de supervivencia de 5 años del 90%, mientras que los niños que inicialmente no responden tienen una supervivencia de 5 años del 33%. (1)

2. Justificación

La hipertensión pulmonar es un padecimiento con altos índices de mortalidad. Actualmente no existen datos exactos acerca de la incidencia de la enfermedad en nuestro país, sin embargo, en la literatura internacional se refieren incidencias muy variables que van desde 0.5 casos por millón hasta 1.5 por cada 1000 habitantes. La mayoría de los datos y estudios están orientados a población adulta.

Los principales obstáculos en el diagnóstico de la enfermedad son su baja incidencia, la falta de conocimiento de la enfermedad, las múltiples etiologías condicionantes y el carácter insidioso de la presentación clínica, dado que al momento de la primera evaluación las manifestaciones clínicas pueden ir desde manifestaciones incipientes hasta síntomas graves de la enfermedad, lo que generalmente ocasiona que se otorguen diagnósticos errados.

También supone un problema la necesidad de procedimientos invasivos para su confirmación, dichos obstáculos condicionan un retraso en el diagnóstico de hasta 2 años desde el inicio de la sintomatología.

Lo anterior hace de vital importancia se desarrollen protocolos y herramientas para mejorar el entendimiento y reconocimiento de la enfermedad que permitirá realizar un diagnóstico temprano y certero, así también el inicio temprano de tratamiento cuando sea posible, con impacto directo en el pronóstico de vida y funcional del paciente.

En la consulta del servicio de neumología pediátrica del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, al tratarse de un hospital de referencia son evaluados de forma rutinaria pacientes con diagnóstico de HP; una gran proporción de pacientes que acuden de forma periódica a consulta de seguimiento cuentan con estudio tomográfico de tórax como parte del protocolo de estudio, y en aquellos que no cuentan con el mismo, se solicita este para descartar todos los grupos de patologías implicados en su etiología. La evaluación del estudio se realiza de forma sistemática, sin embargo, consideramos importante agregar algunos datos como los índices vasculares y conocer los principales hallazgos para obtener la mayor información posible que pueda ser de utilidad a este estudio de diagnóstico, dada la baja incidencia de la enfermedad en niños y el bajo registro de la enfermedad.

El conocer los resultados de los cambios tomográficos pulmonares a nivel parenquimatoso, diámetros vasculares e índices vasculares así como posibles cambios en otros niveles como el digestivo y cardiaco, en población pediátrica con HP, permitirá obtener el máximo provecho a este estudio, acortar la brecha de tiempo entre el diagnóstico y el tratamiento, al sembrar la sospecha de la enfermedad con solo los hallazgos tomográficos, y con esto impedir la progresión de la enfermedad con la mejoría en la calidad de vida que esto conlleva.

3. Planteamiento del problema

La confirmación de HP se considera un reto diagnóstico, para el cual la sospecha clínica y conocimiento de la patología juegan un papel sumamente importante; a lo largo de la historia se han desarrollado algoritmos para facilitar el diagnóstico temprano de la enfermedad, utilizando la combinación pruebas funcionales y de imagen, menor o mayormente invasivas, la prueba estándar de oro para el diagnóstico continua siendo el cateterismo cardiaco, prueba altamente invasiva y con un rango variable de complicaciones.

La ecocardiografía es la prueba no invasiva de elección para el cribado inicial, se considera que en un paciente con disnea sin causa aparente y en ausencia de otras causas de HP la determinación de la presión sistólica del ventrículo derecho mediante la estimación de la PSAP >40 mmHg generalmente garantiza el diagnóstico, y confirma la necesidad de evaluación adicional. En el caso de los casos de hipertensión pulmonar del grupo 3 (hipertensión pulmonar secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia) consideramos importante el análisis detallado de la tomografía de tórax simple y contrastada, ya que es bien sabido que los procesos que afectan el parénquima pulmonar pueden alterar la fisiología del lecho vascular pulmonar, con elevación de la presión pulmonar de forma secundaria.

En el abordaje de pacientes con HP se considera a la TAC de tórax como uno de los estudios más importantes en la determinación de una probable etiología mediante la descripción e interpretación de patrones tomográficos; así también, en la revisión de la fase contrastada del estudio existen signos que son sugerentes de HP y proporcionan información pronóstica adicional.

La determinación de diámetros e índices vasculares, mostrados en la angiotomografía de tórax, ha documentado un buen acuerdo interobservador, adicionalmente dichos diámetros se correlacionan bien con las determinaciones obtenidas durante el cateterismo cardiaco.

Es conocido también que en la historia natural de la enfermedad el VD puede presentar cambios estructurales en el espectro que va desde la hipertrofia hasta dilatación secundaria los cambios hemodinámicos que se presentan, el control de la enfermedad y la medidas terapéuticas utilizadas.

Además, en relación con lo anterior es conocido que una enfermedad parenquimatosa pulmonar, puede distorsionar la anatomía vascular, y consecuentemente afectar la relaciones anatómicas de las estructuras anatómicas intratorácicas.

Se realizó una búsqueda intencionada del tema, priorizando aquellos que incluyeran información del padecimiento en la edad pediátrica, utilizando diversas bases de datos en los idiomas inglés y español; no se encontró, un estudio que describa los principales hallazgos tomográficos de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar, el presente trabajo pretende describir y enlistar los principales hallazgos tomográficos, esperando este genere un impacto positivo en la sospecha y complementación diagnóstica de los pacientes que son atendidos en el servicio, así como la apertura de nuevas líneas de investigación relacionadas al tema. Con base a lo anterior surge la siguiente pregunta de investigación:

3.1 Pregunta de investigación

¿Cuáles son los hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar?

4. Objetivos

4.1 Objetivo general

Describir los hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar

4.2 Objetivos secundarios

- Identificar los diferentes patrones tomográficos en el parénquima pulmonar de pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar.
- Determinar el valor del diámetro del tronco de la arteria pulmonar a nivel tomográfico en pacientes con hipertensión pulmonar.

- Registrar el valor de los índices vasculares a nivel tomográfico en pacientes con hipertensión pulmonar
- Especificar cuáles son las enfermedades pulmonares asociadas con hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos.

5. Hipótesis.

Al tratarse de un estudio descriptivo no requirió de hipótesis

6. Material y métodos

6.1 Tipo de estudio/diseño del estudio

Estudio retrospectivo, transversal y descriptivo

6.2 Universo de trabajo

Se incluyeron todos los expedientes clínicos y radiológicos de pacientes con seguimiento en la consulta externa de neumología pediátrica, con diagnóstico por cateterismo cardiaco o ecocardiográfico de hipertensión pulmonar que fueron sometidos a estudio tomográfico en periodo retroactivo a 5 años (2015 a 2020).

6.3 Lugar donde se realizó el estudio

En el servicio de Neumología pediátrica del Hospital de Pediatría del Instituto Mexicano del Seguro Social, Centro Médico Nacional Siglo XXI de la Ciudad de México.

6.4 Criterios de inclusión

Expedientes clínicos y radiológicos de pacientes con seguimiento en la consulta externa de neumología pediátrica, con diagnóstico de hipertensión pulmonar mediante cateterismo cardiaco o ecocardiograma, quienes fueron sometidos a estudio tomográfico en el Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI en periodo retroactivo a 5 años.

6.5 Criterios de exclusión

Pacientes con expedientes incompletos

Pacientes con estudios tomográficos que por alguna razón técnica no fueron adecuados de interpretar

6.6 Tamaño de muestra

Se incluyeron a todos los pacientes que cumplieron los criterios de inclusión, y constituyeron la población final de este estudio

6.8 Descripción del estudio / Desarrollo del trabajo

Para el estudio se incluyeron los expedientes clínicos y radiológicos de los sistemas electrónicos IMPAX Agfa-Gevaert N.V (versión 6) y Philips DICOM Viewer (versión R3.0) de pacientes con diagnóstico ecocardiográfico y/o por cateterismo de hipertensión pulmonar, quienes fueron sometidos a tomografía de tórax, en el Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI de forma retroactiva a 5 años, que cumplieron con criterios de inclusión. Se revisó en el expediente el método de diagnóstico y la etiología a la que se atribuyó la hipertensión pulmonar. Se procedió a la examinación de cada uno de los estudios de tomografía, haciendo hincapié en la descripción de los patrones tomográficos observados en el parénquima pulmonar su distribución y probable coexistencia, se determinó el diámetro del tronco de la arteria pulmonar, y posteriormente el índice del diámetro del tronco de la arteria pulmonar/ diámetro de la aorta ascendente, y de forma dirigida la presencia o no de cardiomegalia mediante el índice cardiorácico por parte de 2 médicos expertos del área de neumología pediátrica, los cuales registraron su interpretación en diferentes momentos, registrándose todos estos datos en la hoja de recolección de datos. Se asignó a cada paciente un código alfanumérico para salvaguardar seguridad e integridad de los datos y se capturaron en una base de datos los resultados obtenidos.

6.9 Definición y operacionalización de variables

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERACIONAL	TIPO DE VARIABLE	ESCALA	UNIDAD DE MEDICIÓN	ESTADÍSTICO
Sexo	Condición de un organismo que distingue entre hombre o mujer	Cualitativa	Nominal	Femenino Masculino	Frecuencias porcentajes
Edad	Tiempo cronológico expresado en años cumplido al momento de la medición	Cuantitativa	Discreta	Meses	Media, desviación estándar
Patrón tomográfico	Imagen tomográfica que se toma como modelo o punto de referencia para medir o valorar otras de la misma especie.	Cualitativa	Nominal	Reticular Nodular Vidrio deslustrado Alveolar Quístico Consolidación	Frecuencias porcentajes
índice del diámetro del tronco de la pulmonar / diámetro de la aorta ascendente	Resultado de la división del diámetro del tronco de la pulmonar medido perpendicular a su eje axial en su punto más ancho al eje largo pero distal a su segmento postvalvular entre diámetro de la aorta ascendente medido a nivel de la arteria pulmonar derecha	Cuantitativa	Continua	Razón	Media, desviación estándar
Índice cardiotorácico	Resultado de la división entre el diámetro transversal máximo del corazón el diámetro de la caja torácica en inspiración profunda	Cuantitativa	Continua	Razón	Media, desviación estándar
Enfermedad asociada a hipertensión pulmonar	Enfermedad establecida como causa directa de la hipertensión pulmonar.	Cualitativa	Nominal	Diagnóstico de enfermedad pulmonar consignado en el expediente	Frecuencias y porcentajes
Presión sistólica (media) de la arteria pulmonar (PSAP) (PmAP)	Gradiente de presión sistólica pico del ventrículo derecho a la aurícula derecha medido mediante ecocardiografía o cateterismo cardiaco	Cuantitativa	Discreta	mmHg	Media, desviación estándar

6.10 Análisis estadístico

Se realizó con el programa SPSS versión 22. Para variables cualitativas con estadística descriptiva con frecuencias y porcentajes. Para variables cuantitativas de acuerdo con la distribución de los datos se analizaron con medias y desviación estándar en caso de distribución normal o medianas y rangos en caso de que la curva contara con una libre distribución.

7. Consideraciones éticas

Para realizar el presente estudio se tomaron en cuenta las normas de la declaración de Helsinki y en el estudio se consideró sin riesgo de acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Título Segundo, Capítulo I, artículo 17, fracción I, publicado en el Diario Oficial el 6 de enero de 2014, se consideró una

investigación **sin riesgo**, debido a ser retrospectivo, y a que no se realizaron intervenciones al paciente. Por lo anterior, no se requirió consentimiento informado, pero se solicitó evaluación al comité de ética en este rubro.

En todo momento se mantuvo en anonimato el nombre del paciente.

Antes del inicio del estudio, el proyecto fue sometido a evaluación por parte del Comité de Investigación y Ética del hospital.

8. Recursos humanos, técnicos y financieros

El presente proyecto de investigación se llevó a cabo con material físico y humano del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS el cual cuenta con los recursos materiales y la infraestructura necesaria para la realización de este. No requirió de financiamiento puesto que se trató de una revisión de expedientes y de bases de datos. Los insumos en papelería, equipo y software fueron cubiertos por los investigadores.

El grupo de investigación cuenta con la experiencia para llevar a cabo la presente investigación, ya que se encuentran ampliamente capacitados, además de participar de forma activa en el diagnóstico y tratamiento de pacientes con dicho padecimiento. Además de tener experiencia en el desarrollo de protocolos de investigación en tesis de subespecialidades pediátricas.

8.1 Factibilidad

Recursos humanos

Responsable: José Raul Meléndez Navarro, médico residente de neumología pediátrica

Asesor de tesis: Dra. Brenda Aguilar Viveros

Asesor metodológico: Dr. Horacio Márquez González

8.2 Vulnerabilidad

No hay situación de vulnerabilidad en los sujetos de investigación.

Resultados.

Se realizó una búsqueda en los registros de pacientes quienes acudieron a consulta de Neumología pediátrica con 5 años de retroactividad con diagnóstico ecocardiográfico o mediante cateterismo de hipertensión pulmonar, se encontraron un total de 190 pacientes de los cuales:

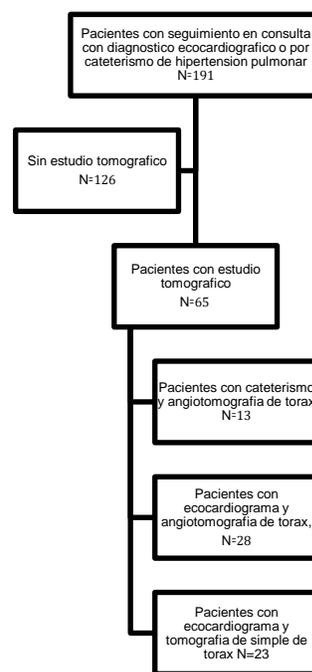
126 fueron excluidos por no contar en base de datos, expediente clínico o radiográfico con estudio topográfico de tórax.

Los 64 sujetos restantes se subdividieron en 3 categorías según los estudios encontrados:

I. Sujetos quienes contaban con diagnóstico mediante cateterismo y angiografía de tórax en sistema radiográfico. (N=13)

II. Sujetos quienes contaban con diagnóstico ecocardiográfico y angiografía de tórax. (N=28)

III. Sujetos con diagnóstico ecocardiográfico y tomografía simple de tórax. (N=23)



Descripción de la población estudiada

Como se observa en la tabla 1, no existió predominancia de algún sexo entre los sujetos que cumplieron con criterios de selección, con un 50% (n=32) en cada grupo, la mediana de la edad al diagnóstico ecocardiográfico fue de 36 meses (3 años), con media de 60 meses (5 años).

Parámetro	Frecuencia	Porcentaje	
Sexo	Masculino	32	50%
	Femenino	32	50%
	Total	64	100%
	Media	Rango	
Edad meses	36	3-180	

Diagnóstico de hipertensión pulmonar

De los 64 pacientes, 13 sujetos (20.3%) contaron con diagnóstico de hipertensión pulmonar mediante cateterismo con una media de PmAP de 51.3 mmHg, (20-120 mmHg) y mediana de 49 mmHg; de los 51 sujetos (79.7%) que contaron con diagnóstico mediante ecocardiografía con determinación de la PSAP, se calculó una media de 52.6 mmHg, (40-140 mmHg) mediana 41 mmHg.

Parámetro		Media	Rango
PmAP mmHg		51.3	20-120
PSAP mmHg		52.6	40-140
		Frecuencia	Porcentaje
Diagnostico	Cateterismo	13	19.4%
	Ecocardiograma	51	79.6%
	Total	64	100%

Estudio tomográfico

De los 64 pacientes que se incluyeron, se documentó la realización de angiotomografía de tórax en 41 sujetos (64%), a los 23 restantes (36%) se les realizó estudio tomográfico simple.

Parámetro	Frecuencia	Porcentaje
Angiotomografía	41	64%
Tomografía simple	23	36%

Por otro lado, al realizar la comparativa en días entre la fecha de la realización del estudio tomográfico y el estudio diagnóstico de hipertensión pulmonar se encontró una media de: 167 días (0-1211 días).

Descripción del parénquima pulmonar

Para la descripción de los hallazgos tomográficos del parénquima pulmonar se decidió, la evaluación separada de los pulmones en izquierdo y derecho. Cabe destacar que en 1 paciente no fue posible realizar la evaluación del pulmón derecho al ser paciente con pulmón único.

En cuanto a los patrones a describir se calificaron como: reticular, nodular, vidrio deslustrado, alveolar, quístico, sobredistension, engrosamiento septal, bronquiectasias, calcificación, atelectasia o normal según los hallazgos descritos.

Se encontró entonces en base al número de patrones encontrados en las tomografías, que los pacientes podían presentar múltiples hallazgos tomográficos, como se puede observar en la siguiente tabla.

Numero de patrones	Pulmón derecho	Porcentaje	Pulmón izquierdo	Porcentaje
1	14	21.8%	16	25%
2	28	43.7%	29	45.4%
>2	21	32.8%	19	29.6%
NA	1	1.7%		
Total	64	100%	64	100%

Determinándose entonces que la mayor parte de los pacientes presentaron por los menos 2 patrones tomográficos diferentes en coexistencia en cada uno de los pulmones.

La cantidad de veces que se describió cada uno de los patrones, en las tomografías de los sujetos se puede observar en la siguiente tabla:

	Pulmón derecho	Porcentaje/total de sujetos	Pulmón izquierdo	Porcentaje/total de sujetos
<i>Reticular</i>	3	4.68%	3	4.68%
<i>Nodular</i>	16	25%	15	23.43%
<i>Vidrio</i>	28	43.75%	28	43.75%
<i>Alveolar</i>	17	26.56%	14	21.87%
<i>Quístico</i>	9	14%	6	9.3%
<i>Sobredistension</i>	36	56.25%	35	54.6%
<i>Engrosamiento</i>	15	23.43%	14	21.87%
<i>Bronquiectasia</i>	25	39%	24	37.5%
<i>Calcificación</i>	1	1.56%	2	3.12%
<i>Normal</i>	0	0%	3	4.68%
<i>Atelectasia</i>	2	3.12%	1	1.56%
<i>NA</i>	1	1.56%	0	0%

Siendo en el pulmón derecho el patrón de sobredistensión el más frecuente con un 56% de los casos (N=36). En el caso del pulmón izquierdo el patrón más frecuentemente descrito fue el de sobredistension con un 54% de los casos (N=54%).

Por otra parte para describir la distribución y probable coexistencia de los patrones previamente descritos, se dividió a la topografía del pulmón según las siguientes zonas: apical, lobulo medio/língula, basal, central, periférico; y además de las zonas anteriores se incluyó también la zona posterior en caso de solo estar afectados los segmentos posteriores del pulmón, pudiendo estos abarcar parte los lóbulos apical y basal, así también se denominó como generalizado a aquellos patrones que se presentaron en más de 2 lóbulos pulmonares. Con base a lo anterior se procedió a contar la cantidad de veces que se identificó un patrón tomográfico en cada las zonas, y de lo anterior se estableció que para el pulmón derecho las zonas topográficas que fueron más afectadas por cada patrón fueron: generalizado, central y periférico, y, en el caso del pulmón izquierdo: generalizado, central y basal como se puede observar en la siguiente tabla.

	Pulmón derecho	Pulmón izquierdo
<i>Apical</i>	6	5
<i>Medio</i>	4	8
<i>Basal</i>	16	12
<i>Central</i>	28	21
<i>periférico</i>	17	5
<i>Generalizado</i>	50	46
<i>Posterior</i>	8	9

Considerando entonces que 2 o más patrones pueden coexistir en la misma zona topográfica, y al comparar cada uno de los patrones encontrados con respecto a sus ubicaciones específicas se determinó que, en los sujetos de este estudio, la generalización del patrón en vidrio deslustrado y sobredistension fueron los hallazgos tomográficos más frecuentemente descritos; presentándose en el 41 y 44% respectivamente en pulmón derecho y en 37.5% para ambos patrones y distribuciones en el pulmón izquierdo, como se puede observar en la siguientes tablas.

<i>Pulmón derecho</i>	Apical	Medio	Basal	Central	periférico	Generalizado	Posterior
<i>Reticular</i>						3	
<i>Nodular</i>			2	12		2	
<i>Vidrio</i>		1				26	1
<i>Alveolar</i>		2	5	1		4	5
<i>Quístico</i>	4	1			2	1	1
<i>Sobredistension</i>	2	5				28	1
<i>Engrosamiento</i>			2		2	11	
<i>Bronquiectasia</i>				11		14	
<i>Calcificación</i>		1					
<i>Normal</i>							
<i>Atelectasia</i>	1		1				

Pulmón izquierdo	Apical	Medio	Basal	Central	periférico	Generalizado	Posterior
<i>Reticular</i>						3	
<i>Nodular</i>				2	11	1	1
<i>Vidrio</i>	2			1		24	1
<i>Alveolar</i>			7		2		5
<i>Quístico</i>	1		2		1		2
<i>Sobredistension</i>	3	6		1		24	1
<i>Engrosamiento</i>	1		2		2	8	1
<i>Bronquiectasia</i>	1			11		12	
<i>Calcificación</i>		1			1		
<i>Normal</i>						3	
<i>Atelectasia</i>			1				

Medición del tronco de la arteria pulmonar e índices vasculares

En los 41 pacientes que contaban con angiotomografía de tórax fue posible la medición del diámetro del tronco de la arteria pulmonar e índice TAP/AA.

Se documento el diámetro del tronco de la arteria pulmonar mediante angiotomografía, encontrando con un valor de media de 21.09 mm (8-49.8 mm) con un valor de la mediana de 32.2 mm.

En cuanto a la determinación del índice TAP/AA, se evidencio con una media de 1.50 (0.69-2.73) y con un valor de la mediana de 1.70.

Parámetro	Media	Rango
<i>Tronco de la arteria pulmonar</i>	21.09 mm	8-49.8 mm
<i>Indice TAP/AA</i>	1.50	0.69-2.73

Determinación de índice cardiotorácico

Se determino el índice cardiotorácico en el 100% de los sujetos que componen la población del estudio, encontrando un valor de media y mediana de 0.55 (0.39-0.76) además el 73.4% de los sujetos (n=47) presentaron un cociente de ≥ 0.50 lo cual se caracterizó como con cardiomegalia.

Parámetro	Media	Rango
<i>Indice cardiotorácico</i>	0.55	0.39-0.76
	Frecuencia	Porcentaje
<i>Indice CC >0.50</i>	Positivo	47
	Negativo	17
	Total	64
		73.4%
		26.6%
		100%

Enfermedades asociadas a hipertensión pulmonar

Del total de los pacientes, la patología asociada a hipertensión pulmonar más común fue neumonitis por aspiración con un 31.3% (n=20) de los sujetos, seguida de fibrosis quística con el 26.6% (n=17) de los sujetos, y en tercera posición pacientes con cardiopatías complejas con 9.4% (n=6) de los sujetos. El resto de las causas de HAP se pueden ver en la tabla.

Diagnostico	Frecuencias	Porcentajes
Cardiopatía compleja	6	9.4%
DBP	1	1.6%
Enfermedad por atesoramiento	1	1.6%
FQ	17	26.6%
Hiperplasia de células neuroendocrinas	1	1.6%
Hipertensión portal	1	1.6%
Hipoplasia pulmonar	2	3.1%
LES	1	1.6%
MAV	1	1.6%
Neumonectomía	1	1.6%
Neumonía intersticial linfoidea	1	1.6%
Neumonitis por aspiración	20	31.3%
Primaria	2	3.1%
Quilotórax	1	1.6%
SAHOS	2	3.1%
Síndrome Down	4	6.3%
TB	2	3.1%
Total	64	100.0%

Discusión

En este estudio no se encontraron diferencias en la prevalencia de la enfermedad entre los diferentes sexos como se menciona en la literatura internacional. La mediana de la edad al diagnóstico fue de 36 meses, con una media de 60 meses.

Todos los sujetos incluidos contaron con el diagnóstico de hipertensión pulmonar ya sea mediante cateterismo o ecocardiograma y si bien no se trató de uno de los objetivos de esta investigación, al comparar las fechas de realización del estudio tomográfico y el diagnóstico de la hipertensión pulmonar se encontró una mediana de días entre ambas fecha de 167, con rango de valores desde 0 días hasta 1211. De lo anterior, cabe señalar que del total de los pacientes en el 14% (N=9) de ellos se documentó una diferencia de días entre el estudio diagnóstico y tomográfico de más de 1 año, de estos, en el 66.6% (N=6) fue el estudio tomográfico el que precedió al diagnóstico de hipertensión pulmonar, lo que de forma indirecta nos indica que el conocimiento de los cambios radiológicos que se presentan en pacientes con hipertensión pulmonar, incluso entre médicos que atienden esta enfermedad en un tercer de atención, es muy bajo. Lo anterior podría impactar en el diagnóstico más temprano.

Solo al 20% de los sujetos del estudio (N=13) se les realizó como método diagnóstico un cateterismo cardiaco, punto a señalar ya que como se menciona previamente este se considera el método estándar de oro en el diagnóstico de hipertensión pulmonar.

Al revisar el tipo de estudio tomográfico con el cual contaba cada uno de los sujetos, se encontró que el 64% (N=13) contaba con angiotomografía de tórax, no se describe en el expediente electrónico el motivo por el cual se optó por la realización de la misma, sin embargo, se esperaba encontrar una mayoría de estudios simples ya que la angiotomografía no forma parte del estudio de abordaje inicial de esta enfermedad.

En cuanto a los hallazgos tomográficos a nivel pulmonar, la bibliografía consultada menciona la recomendación de realizar una tomografía de tórax en los pacientes con hipertensión pulmonar para distinguir entre aquellos que forman parte de los grupos 1 y 3 (origen cardiaco y pulmonar) considerando que aquellos que tuvieran una patología meramente cardiaca no presentarían cambios a nivel del parénquima pulmonar, sin embargo esto no coincidió los pacientes incluidos en esta serie, ya que, inclusive en aquellos con diagnósticos de cardiopatía

congénita compleja e hipertensión arterial pulmonar primaria (N=8) se encontraron hallazgos anormales a nivel del parénquima pulmonar en todos los pacientes. Los cambios tomográficos más frecuentemente observados en ambos pulmones fue la generalización del patrón de sobredistensión pulmonar y vidrio deslustrado. así también se encontró una mayor afección del pulmón derecho, ya que solo en 3 sujetos se observó un patrón normal y este estaba confinado al pulmón izquierdo, teniendo el pulmón derecho por lo menos un patrón anormal en todos los casos.

En aquellos pacientes que contaban con estudio angiotomográfico se documentó el diámetro del tronco de la arteria pulmonar, encontrando un valor de media de 21.09 mm (8-49.8 mm) con un valor de la mediana de 32.2 mm. En cuanto a la determinación del índice TAP/AA, se evidencio con una media de 1.50 (0.69-2.73) y con un valor de la mediana de 1.70.

Lo anterior difiere con los reportado en la serie de Caro y col. Quienes determinaron un índice promedio de 1.46 entre los sujetos con diagnóstico confirmado de HAP, recomendándose un valor del índice TAP/AA de >1.3 como sospechoso de hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos. De los 41 pacientes con estudio angiotomográfico incluidos el 39% (N=16) presentaron un índice TAP/AA <1.3 lo cual refuerza la teoría de que los pacientes con afección en el parénquima pulmonar modificaran también la medición de dichos índices vasculares, por lo que probablemente requieran de un valor de índice TAP/AA específico para este grupo de pacientes, producto de futuras líneas de investigación.

En cuanto a la medición del índice cardiorácico que el 73% de los pacientes la presentaron al contar con un índice mayor de 0.50, sin embargo, al considerarse a la cardiomegalia como un dato tardío de la historia natural de la enfermedad, la detección de la misma no permitiría al clínico a iniciar un abordaje diagnóstico terapéutico temprano, siendo entonces este hallazgo tal vez un indicador junto con la clínica del paciente un indicador de enfermedad avanzada y pobre respuesta al tratamiento.

Por ultimo y en relación con la etiología asociada a la hipertensión pulmonar cabe señalar que la primera causa de la misma fue la neumonitis por aspiración, si bien existen múltiples mecanismos fisiopatológicos que explicarían como es que la neumonitis por aspiración condiciona la hipertensión pulmonar, en ninguno de los estudios previos que se incluyeron en

la investigación previa se menciona a esta entidad como una de las causas más frecuentes de la enfermedad. Es importante recalcar que solo el 9% de los pacientes (N=6) contaban con diagnóstico una cardiopatía compleja como causa asentada de la hipertensión pulmonar, hallazgo que no era esperado al considerar a las cardiopatías como una de las principales causales de la enfermedad. Consideramos que la falta de pacientes con cardiopatías complejas como etiología directa de la enfermedad podría deberse a la falta de un abordaje interdisciplinario de la enfermedad en nuestra unidad, específicamente de los servicios de neumología y cardiología. En cuanto a estos últimos también influye la separación del servicio de cardiología en 2 sedes diferentes dentro del mismo complejo de hospitales (Hospital de Pediatría y Hospital de Cardiología) determinándose la adscripción de pacientes a cada hospital dependiendo del grupo etario al cual pertenecen.

De lo anterior se comprueba la necesidad de la creación de una clínica de excelencia para el diagnóstico y tratamiento de hipertensión pulmonar, que tenga como propósito fundamental otorgar servicios de atención médica integral, es decir con un enfoque holístico, seguro y de calidad a nuestros pacientes.

Las fortalezas de la presente investigación son, que cuenta con una muestra de pacientes similar a las obtenidas en estudios previos, tiene como objetivo determinar los principales hallazgos a nivel tomográfico en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar, tema del cual no se encontraron investigaciones previas en la documentación previa a la realización de este estudio.

Las debilidades del estudio son: el tratarse de un estudio descriptivo transversal retrospectivo, la pérdida de sujetos de la muestra original fue amplia debido a que no fue posible visualizar sus estudios tomográficos probablemente por la depuración de expedientes electrónicos o la realización del mismo en otra unidad hospitalaria, el no contar con los mismos criterios diagnósticos de hipertensión pulmonar en todos los pacientes, así como la división de los pacientes según el tipo de estudio tomográfico realizado.

Conclusiones

5. Los patrones tomográficos más frecuentes en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar fueron:
 - a. En pulmón derecho: el patrón de sobredistensión generalizado en 44% de los sujetos (N=28) y en segundo lugar el patrón generalizado en vidrio deslustrado en 41% de los sujetos (N=26).
 - b. En pulmón izquierdo el patrón de sobredistensión generalizado en 37.5% de los sujetos (N=24) compartiendo con el patrón generalizado en vidrio deslustrado en 37.5% de los sujetos (N=24)
6. Los valores del tronco de la arteria pulmonar tuvieron un valor de media de 21.09 mm (8-49.8 mm) con un valor de la mediana de 32.2 mm.
7. Los valores promedio del índice TAP/AA, se evidencio con una media de 1.50 (0.69-2.73) y con un valor de la mediana de 1.70,
 - a. Si bien los valores promedio del índice no difieren ampliamente de los reportados en investigaciones previas, hasta el 40% de los pacientes presentaron índices por debajo de la recomendación para considerar sospechoso de hipertensión pulmonar.
8. En esta serie la causa más común de hipertensión pulmonar fue la neumonitis por aspiración con el 31% de los casos.

9. Bibliografía

1. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. AHA / ATS Guideline Pediatric Pulmonary Hypertension Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society. 2015. 2037–2099 p.
2. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. 2018; Available from: <http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01916-2018>
3. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* [Internet]. 2019;53(1). Available from: <http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01913-2018>
4. Olguín HJ, Pérez EL, Arce AR, Saldaña SRP. Hipertensión Arterial Pulmonar. Manifestaciones clínicas y tratamiento con sildenafil en niños. Revisión de literatura y análisis de 11 casos. *Rev Latinoam Hipertens*. 2015;10(1):108–14.
5. Banjar HH. Causes of pulmonary hypertension among children. *Curr Pediatr Res*. 2013;17(1):31–6.
6. Del Cerro MJ, Abman S, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI pediatric taskforce, panama 2011. *Pulm Circ*. 2011;1(2):286–98.
7. Frost A, Badesch D, Gibbs JSR, Gopalan D, Khanna D, Manes A, et al. Diagnosis of pulmonary hypertension. *Eur Respir J* [Internet]. 2019 Jan;53(1):1801904. Available from: [10.1183/13993003.01904-2018](http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01904-2018)
8. Ussavarungsi K, Whitlock JP, Lundy TA, Carabenciov ID. The Significance of Pulmonary Artery Size in Pulmonary Hypertension. 2014;243–59.
9. Freed BH, Collins JD, François CJ, Barker AJ, Cuttica MJ, Chesler NC, et al. MR and CT Imaging for the Evaluation of Pulmonary Hypertension. *JACC Cardiovasc Imaging*. 2016;9(6):715–32.
10. Rosenzweig EB, Feinstein JA, Humpl T, Ivy DD. Pulmonary arterial hypertension in children: Diagnostic work-up and challenges. *Prog Pediatr Cardiol* [Internet]. 2009 Dec;27(1–2):7–11. Available from: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1058981309000265>
11. Hansmann G. Pulmonary Hypertension in Infants, Children, and Young Adults. *J Am*

- Coll Cardiol [Internet]. 2017 May;69(20):2551–69. Available from:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S073510971736850X>
12. Grosse C, Grosse A. CT Findings in Diseases Associated with Pulmonary Hypertension: A Current Review. *RadioGraphics* [Internet]. 2010 Nov;30(7):1753–77. Available from: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.307105710>
 13. Latus H, Kuehne T, Beerbaum P, Apitz C, Hansmann G, Muthurangu V, et al. Cardiac MR and CT imaging in children with suspected or confirmed pulmonary hypertension / pulmonary hypertensive vascular disease. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. *The European Paediatric*. 2016;30–5.
 14. Mocerri P, Baudouy D, Chiche O, Cerboni P, Bouvier P, Chaussade C, et al. Imaging in pulmonary hypertension: Focus on the role of echocardiography. *Arch Cardiovasc Dis* [Internet]. 2014;107(4):261–71. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.acvd.2014.02.005>
 15. McLaughlin V., Archer SL, Badesch DB, Barst RJ, Farber HW, Lindner JR, et al. ACCF/AHA 2009 Expert Consensus Document on Pulmonary Hypertension. A Report of the American College of Cardiology Foundation Task Force on Expert Consensus Documents and the American Heart Association Developed in Collaboration With the American College of Cardiology. *J Am Coll Cardiol* [Internet]. 2009;53(17):1573–619. Available from: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2009.01.004>
 16. Janda S, Shahidi N, Gin K, Swiston J. Diagnostic accuracy of echocardiography for pulmonary hypertension: A systematic review and meta-analysis. *Heart*. 2011;97(8):612–22.
 17. Review S. CT-Base Pulmonary Artery Measurement in the Detection of Pulmonary Hypertension. 2014;93(27):1–9.
 18. Hansmann G, Koestenberger M, Alastalo T-P, Apitz C, Austin ED, Bonnet D, et al. 2019 updated consensus statement on the diagnosis and treatment of pediatric pulmonary hypertension: The European Pediatric Pulmonary Vascular Disease Network (EPPVDN), endorsed by AEPC, ESPR and ISHLT. *J Hear Lung Transplant*. 2019;38(9):879–901.
 19. Muñiz SH. Pulmonary Hypertension: How the Radiologist Can. 2012;
 20. Altschul E, Remy-Jardin M, Machnicki S, Sulica R, Moore JA, Singh A, et al. Imaging of pulmonary hypertension: Pictorial essay. *Chest* [Internet]. 2019;(May):1–17. Available

from: <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.04.003>

21. Jose E, Barbosa M, Torigian DA, Geftter WB. Current Role of Imaging in the Diagnosis and Management of Pulmonary Hypertension. 2012;(June):1320–31.
22. Mahammedi A, Oshmyansky A, Hassoun PM, Thiemann DR, Siegelman SS. Pulmonary Artery Measurements in Pulmonary Hypertension The Role of Computed Tomography. 2013;28(2):96–103.
23. Compton GL, Florence J, Macdonald C, Yoo S, Gi C, Florence J, et al. Main Pulmonary Artery – to – Ascending Aorta Diameter Ratio in Healthy Children on MDCT. 2015;(December):1322–5.
24. Ng CS, Wells AU, Padley SPG. A CT sign of chronic pulmonary arterial hypertension: The ratio of main pulmonary artery to aortic diameter. Vol. 14, *Journal of Thoracic Imaging*. 1999. p. 270–8.
25. Truong QA, Massaro JM, Rogers IS, Mahabadi AA, Kriegel MF, Fox CS, et al. Reference values for normal pulmonary artery dimensions by noncontrast cardiac computed tomography the framingham heart study. *Circ Cardiovasc Imaging*. 2012;5(1):147–54.
26. CT measurement of main pulmonary artery diameter. *Br J Radiol*. 1998;71(850):1018–20.
27. Karazincir S, Balci A, Seyfeli E, Akoğlu S, Babayiğit C, Akgül F, et al. CT assessment of main pulmonary artery diameter. *Diagnostic Interv Radiol*. 2008;14(2):72–4.
28. CT determined pulmonary artery diameters in predicting pulmonary hypertension (Kuriyama et al) *Invest Radiol* 1984.pdf.
29. Haimovici JBA, Trotman-Dickenson B, Halpern EF, Dec GW, Ginns LC, Shepard JOA, et al. Relationship between pulmonary artery diameter at computed tomography and pulmonary artery pressures at right-sided heart catheterization. Massachusetts General Hospital Lung Transplantation Program. *Acad Radiol*. 1997;4(5):327–34.
30. Raymond TE, Khabbaza JE, Yadav R, Tonelli AR. Significance of Main Pulmonary Artery Dilatation on Imaging Studies. (16):1623–32.
31. Goerne H, Batra K, Rajiah P. Imaging of pulmonary hypertension: An update. *Cardiovasc Diagn Ther*. 2018;8(3):279–96.
32. Boerrigter B, Mauritz GJ, Marcus JT, Helderma F, Postmus PE, Westerhof N, et al. Progressive dilatation of the main pulmonary artery is a characteristic of pulmonary arterial hypertension and is not related to changes in pressure. *Chest* [Internet].

2010;138(6):1395–401. Available from: <http://dx.doi.org/10.1378/chest.10-0363>

33. Caro-domínguez P, Compton G, Humpl T, Manson DE. Pulmonary arterial hypertension in children: diagnosis using ratio of main pulmonary artery to ascending aorta diameter as determined by multi-detector computed tomography. *Pediatr Radiol* [Internet]. 2016; Available from: <http://dx.doi.org/10.1007/s00247-016-3636-5>
34. HEATH D, EDWARDS JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease; a description of six grades of structural changes in the pulmonary arteries with special reference to congenital cardiac septal defects. *Circulation*. 1958;18(4 Part 1):533–47.
35. HEATH D, HELMHOLZ HF, BURCHELL HB, DUSHANE JW, KIRKLIN JW, EDWARDS JE. Relation between structural change in the small pulmonary arteries and the immediate reversibility of pulmonary hypertension following closure of ventricular and atrial septal defects. *Circulation*. 1958;18(6):1167–74.
36. Kula S, Pektaş A. A review of pediatric pulmonary hypertension with new guidelines. 2017;375–80.
37. Galiè N, Channick RN, Frantz RP, Grünig E, Jing ZC, Moiseeva O, et al. Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. *Eur Respir J* [Internet]. 2019;53(1). Available from: <http://dx.doi.org/10.1183/13993003.01889-2018>
38. Widlitz A, Barst RJ. PULMONARY HYPERTENSION 0 Pulmonary arterial hypertension in children. 2003;(1):155–76.

10. Anexos

Anexo 1. Hoja de recolección de datos

Código de paciente: _____

**CENTRO MÉDICO NACIONAL SIGLO XXI
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD
HOSPITAL DE PEDIATRÍA
HOJA DE RECOLECCION DE DATOS**

“Hallazgos tomográficos en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar”

NOMBRE DEL PACIENTE: _____

NUMERO DE AFILIACION: _____

EDAD: _____ **SEXO:** (F) (M)

DIAGNOSTICO DE HP: (ECOCARDIOGRAMA) (CATETERISMO)

FECHA DE ECOCARDIOGRAMA: ___/___/201__ **VALOR DE PSAP:** _____

FECHA DE CATETERISMO: ___/___/201__ **VALOR DE PmAP:** _____

ESTUDIO TOMOGRAFICO: (SIMPLE) (CONTRASTADO)

FECHA DE ESTUDIO TOMOGRAFICO: ___/___/201__

DIFERENCIA EN DIAS ENTRE ESTUDIO DIAGNOSTICO Y TOMOGRAFICO: _____

PATRON TOMOGRAFICO: _____

LOCALIZACION: _____

INDICE CARDIOTORACICO: _____ **CARDIOMEGALIA:** (SI) (NO)

Para ser llenado en caso de contar con fase contrastada:

DIAMETRO DEL TRONCO DE LA PULMONAR: _____

DIAMETRO DE LA AORTA ASCENDENTE _____

INDICE TAP/AA: _____

ENFERMEDAD ASOCIADA A HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR: _____

GRUPO DE HIPERTENSION ARTERIAL PULMONAR: (1) (2) (3) (4) (5)

Anexo 2. Cronograma general de actividades

ACTIVIDAD POR MES	Oct 2019	Nov 2019	Dic 2019	Ene 2020	Feb 2020	Marzo 2020	Abril 2020	Mayo 2020	Junio 2020	Julio 2020	Agosto 2020	Septiembre 2020	
Planeación	X	X											
Elaboración del protocolo	X	X	X	X	X	X	X	X					
Montaje e instrumentación	X	X	X	X	X	X	X	X					
Presentación del protocolo al CLIES								X					
Aceptación del protocolo									X				
Desarrollo del trabajo										X			
Procesamiento de datos											X		
Análisis e interpretación de resultados											X		
Reporte preliminar												X	
Redacción del informe final y presentación de tesis												X	

Anexo 3. Consideraciones éticas

Para realizar el presente estudio se tomó en cuenta las normas de la declaración de Helsinki y en el estudio se consideró sin riesgo de acuerdo con el Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, Título Segundo, Capítulo I, artículo 17, fracción I, publicado en el Diario Oficial el 6 de enero de 2014, se considera una investigación **sin riesgo**, debido a ser retrospectivo, no se realizarán intervenciones al paciente. Por lo anterior, no se requiere consentimiento informado.

En todo momento se mantendrá en anonimato el nombre del paciente.

Antes del inicio del estudio, el proyecto será sometido a evaluación por parte del Comité de Investigación y Ética del hospital.

Anexo 4. Bibliografía importante

Año	Autor	Material y métodos	Resultados
1999	Ng Cs y col.	Revisión retrospectiva de 50 angiogramas de adultos y comparación con diagnóstico de HP por cateterismo	Un índice TAP/AA mayor a >1 tuvo una sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y negativo para el diagnóstico de HP de 70, 72, 96, 52% respectivamente.
2015	Compton y col.	Revisión retrospectiva de angiogramas de 200 pacientes pediátricos sin diagnóstico de HP en las cuales se determinó el índice TAP/AA.	Índice TAP/AA fue de 1,09 con resultados estadísticamente significativos en comparación con adultos ($p < 0,0001$). Además, hubo una estadística estadísticamente significativa ($p < 0,05$) entre pacientes de 0 meses a 6 años (índice TAP/AA, 1,12) y 7-18 años (índice TAP/AA, 1,05)
2016	Caro y col.	Valoración retrospectiva de 44 niños con hipertensión arterial pulmonar de todos los grupos con diagnóstico confirmado por cateterismo y en quienes se realizó angiografía con no más de 9 meses de diferencia, contra un grupo de control sano	Promedio del índice TAP/AA de 1.46 en niños con HP, sin diferencia estadística entre géneros; un índice TAP/AA de 1.3 se asoció a un valor predictivo positivo de 97% y una especificidad del 98%