



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO**

---

---

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO DE SEGURIDAD Y SERVICIOS SOCIALES PARA  
LOS TRABAJADORES DEL ESTADO  
(ISSSTE)**

**CENTRO MEDICO NACIONAL 20 DE NOVIEMBRE**

**Registro institucional con Folio: 125.2019**

**Efecto del tratamiento de hipertensión arterial pulmonar en  
la reparación de las cardiopatías congénitas en pacientes  
con resistencias pulmonares altas a corto y mediano plazo  
en CMN 20 de Noviembre ISSSTE**

**TESIS DE POSGRADO**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE:**

**MEDICO ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA PEDIATRICA**

**PRESENTA:**

**DR. CARLOS ALBERTO SAUCEDO SILVA**

**ASESOR:**

**DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR**



**CIUDAD DE MEXICO, DICIEMBRE 2021**



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.

**Efecto del tratamiento de hipertensión arterial pulmonar en la reparación de las cardiopatías  
congénitas en pacientes con resistencias pulmonares altas a corto y mediano plazo. en CMN  
20 de Noviembre ISSSTE**

**Folio: 125.2019**

**AUTORIZACIONES**

---

**DR. FELIX OCTAVIO MARTINEZ ALCALÁ**  
Subdirector de enseñanza e investigación  
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**DR. PAUL MONDRAGON TERÁN**  
Coordinador de investigación  
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**DR. ANTONIO SALGADO SANDOVAL**  
Profesor titular del curso de Especialidad Cardiología  
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**DR. HUMBERTO GARCIA AGUILAR**  
Asesor de tesis del curso de Especialidad Cardiología Pediátrica  
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

---

**DR. CARLOS ALBERTO SAUCEDO SILVA**  
Médico residente del curso de Cardiología Pediátrica  
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre” ISSSTE

## RESUMEN

**Introducción:** El desarrollo de enfermedad vascular pulmonar (EVP) en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) secundaria a cardiopatías congénitas, incrementa de manera importante la morbimortalidad, sobre todo en pacientes pediátricos en quienes no fue diagnosticado de manera temprana el corto circuito de izquierda a derecha o no recibieron atención oportuna por servicio médico especializado en cardiología pediátrica y cirugía cardiovascular. Se ha observado que pacientes a pesar de esta condición. El tratamiento específico para la hipertensión pulmonar mejora sus parámetros hemodinámicos, como son las resistencias vasculares pulmonares, y logran ser intervenidos quirúrgicamente con el fin de corregir su cardiopatía congénita.

**Objetivo:** Demostrar el efecto del tratamiento específico para HAP, en pacientes con cardiopatía congénita asociada a hipertensión arterial pulmonar llevados a cirugía correctiva.

**Material y métodos:** Estudio Transversal, Observacional, Descriptivo. Tomando el total de pacientes sometidos a cirugía correctiva o intervencionismo por cardiopatía congénita en el servicio de cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre, entre Enero de 2015 y Septiembre de 2019. Tratados en la clínica de hipertensión arterial pulmonar antes de la corrección con uno o más fármacos específicos.

**Resultados:** 22 pacientes fueron identificados con los criterios de inclusión, la edad promedio fue 8.7 años (rangos 4-32). 70% de los pacientes tenían CF III antes de la corrección quirúrgica. Las resistencias vasculares pulmonares fueron: preoperatorio 8.9 (rango 7-19) UW indexadas y posoperatorias 2.8 (rango 2-4.5) UW indexadas. El tratamiento preoperatorio mas frecuente fue Bosentan-Sildenafil en un 88% el cual se continuo en promedio 14 meses. La cardiopatía mas frecuente fue el defecto septal ventricular Todos los pacientes sobrevivieron a la corrección quirúrgica. El promedio de seguimiento fue de 36 meses (rango 8-48 meses)

**Conclusiones:** Los resultados en este grupo de pacientes con cardiopatía congénita asociada a hipertensión arterial pulmonar con resistencias elevadas para recomendar una cirugía de primera opción, y que fueron tratados con fármacos específicos para HAP tienen un efecto en la disminución de RVP que permiten operabilidad, y los resultados en el seguimiento no han presentado complicaciones asociadas a la HAP. La HAP en la era de los vasodilatadores pulmonares debe establecerse mediante registros de pacientes y / o estudios multicéntricos, y por ahora no son recomendaciones generales y solo deben ser tratados en centros de experiencia y con la disponibilidad de fármacos específicos para HAP.

## INDICE

|   | PAGINA |
|---|--------|
| RESUMEN                                       | 3      |
| INDICE  | 4      |
| ABREVIATURAS                                  | 5      |
| INTRODUCCION                                  | 6      |
| ANTECEDENTES                                  | 8      |
| PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA                    | 9      |
| JUSTIFICACION                                 | 9      |
| HIPOTESIS                                     | 10     |
| OBJETIVO GENERAL                              | 10     |
| OBJETIVOS ESPECIFICOS                         | 11     |
| DISEÑO DEL ESTUDIO                            | 11     |
| POBLACION DE ESTUDIO                          | 12     |
| UNIVERSO DE TRABAJO                           | 12     |
| CRITERIOS DE INCLUSION                        | 13     |
| CRITERIOS DE EXCLUSION                        | 13     |
| CRITERIOS DE ELIMINACION                      | 13     |
| METODOLOGÍA PARA CÁLCULO DE TAMAÑO DE MUESTRA | 13     |
| DESCRIPCION OPERACIONAL DE LAS VARIABLES      | 13     |
| ASPECTOS ETICOS                               | 14     |
| CONSENTIMIENTO INFORMADO                      | 14     |
| CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD               | 15     |
| MATERIAL Y METODOS                            | 15     |
| ANALISIS ESTADISTICO                          | 15     |
| RESULTADOS                                    | 15     |
| DISCUSION                                     | 18     |
| CONCLUSION                                    | 18     |
| BIBLIOGRAFIA                                  | 20     |

## 1. ABREVIATURAS.

ISSSTE: Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado

CMN: Centro Médico Nacional

DM: Diabetes Mellitus

CC: Cardiopatía Congénita

HAS: Hipertensión arterial sistémica

HAP: Hipertensión arterial pulmonar

FEVI: Fracción de expulsión del ventrículo izquierdo

ECG: Electrocardiograma.

VI: ventrículo izquierdo.

CF: clase funcional.

NYHA: New York Hart Association

ICC: Insuficiencia cardíaca congestiva.

TAVI: Implante valvular aortico transcater

RVP: Resistencia vascular pulmonar

EVP: Enfermedad Vasculat Pulmonar

STS: Society of Thoracic Surgeons

## INTRODUCCION

La enfermedad cardiaca congénita representa las malformaciones más frecuentes al nacimiento. Una gran proporción de pacientes con enfermedad cardiaca congénita (ECC), en particular aquellos con cortocircuitos sistémicos-pulmonares (CSP) de gran tamaño, al no tratarse en una etapa temprana de la enfermedad, desarrollan enfermedad vascular pulmonar. La exposición persistente de la vasculatura pulmonar al aumento del flujo sanguíneo, así como al aumento de la presión pulmonar, da como resultado la arteriopatía pulmonar obstructiva que conduce al aumento de la resistencia vascular pulmonar (RVP) que puede persistir aun después de la reparación del defecto cardiaco. Si la RVP se acerca o supera la resistencia sistémica, en la derivación no reparada se invierte y el paciente desarrolla el síndrome de Eisenmenger.

La indicación de cierre de un corto circuito cardiaco congénito asociado a hipertensión pulmonar debe ser bajo las evidencias de ausencia de enfermedad vascular pulmonar y la decisión tiene como base los índices de resistencias vasculares pulmonares de forma basal o después de un cateterismo cardiaco con prueba de vasodilatación pulmonar.

## ANTECEDENTES

### Definición y clasificación

En 2013, se anunció un nuevo sistema de clasificación para la HAP asociada a CC, basado en el consenso de expertos alcanzado en el Simposio Mundial en Niza, Francia, en 2013 (Tabla I) .2) Este sistema de clasificación es útil cuando se habla de pacientes con HAP asociada con CC. La HAP se define como una presión arterial pulmonar (AP) media de  $\geq 25$  mmHg en asociación con una presión de enclavamiento de la AP o una presión en la aurícula izquierda de  $\leq 15$  mmHg.3) Esta definición se aplica independientemente de la edad del paciente y se acepta en pacientes pediátricos y adultos. Como la presión arterial sistémica es más baja en los niños pequeños, especialmente en los lactantes, una presión arterial media más baja, como 20 mmHg, también puede ser un factor de riesgo clínicamente significativo para el desarrollo de hipertensión pulmonar a medida que el paciente crece. Aunque se utiliza una presión de AP de  $\geq 25$  mmHg para definir la hipertensión pulmonar, el pronóstico a largo plazo de los lactantes con una presión de AP de 20 a 25 mmHg debe estudiarse cuidadosamente. La resistencia arterial pulmonar se {calcula mediante la fórmula: (presión PA media en mmHg - presión auricular izquierda o presión de enclavamiento PA en mmHg) / flujo pulmonar en L / minuto / m<sup>2</sup>. Las unidades de resistencia pulmonar son UW · m<sup>2</sup>, siendo UW multiplicado (no dividido) por el área de superficie corporal. (Simonneau, et al 2) reportaron erróneamente las unidades como UW / m<sup>2</sup>. Eso también debe tenerse en cuenta que la presión de enclavamiento de la aurícula izquierda o la AP debe restarse de la presión media de la AP. A veces, la "resistencia pulmonar total" se informa como la presión media de la AP sin restar la presión de la aurícula izquierda. Es importante utilizar las mismas unidades cuando se entabla conversaciones sobre la operabilidad de los pacientes con HAP asociada a cardiopatía congénita.

El cálculo de la resistencia pulmonar requiere la medición de la presión media de la AP. En pacientes con regurgitación pulmonar, la presión diastólica de la AP disminuye y la presión sistólica de la AP aumenta debido al aumento del volumen sistólico. No se ha estudiado el efecto de la regurgitación pulmonar sobre la presión media de la AP, y aún

existe incertidumbre sobre la resistencia pulmonar en pacientes con regurgitación pulmonar.

#### Prevalencia de HAP asociada con CC

Hay más de 400.000 pacientes adultos con CC en Japón, y este número aumenta cada año. Entre los pacientes adultos con cardiopatía congénita, la prevalencia informada de HAP es del 4 al 28% y la del síndrome de Eisenmenger (EE) es del 1 al 6% .Estas prevalencias informadas indican que puede haber entre 16 000 y 112 000 adultos pacientes con HAP asociada a cardiopatía coronaria en Japón, y 4 000 a 24 000 pacientes adultos con EE. Es importante establecer pautas para el manejo de estos pacientes, lo que requiere el establecimiento de un registro de pacientes adultos con HAP asociada a CC. Los registros de pacientes y las pautas para el tratamiento de la HAP asociada con la cardiopatía congénita deben establecerse específicamente para los pacientes japoneses, porque puede haber diferencias relacionadas con la raza y la región en el curso clínico de esta afección.

#### Operabilidad

En el Simposio Mundial de Niza, se llegó a un consenso de que los pacientes con una resistencia pulmonar de  $<4 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$  tienen enfermedad operable y pacientes con una resistencia pulmonar de  $> 8 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$  tienen enfermedad inoperable (Tabla II) .2) Sin embargo, estos criterios son bastante conservadores. En 1991, un estudio realizado en nuestro instituto encontró que los pacientes con comunicación interauricular (CIA) y resistencia pulmonar  $<14 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$  tenían enfermedad operable (Figura 1) .6) Sin embargo, el período de seguimiento después de la reparación de la CIA fue sólo 3-5 años en la mayoría de los pacientes de ese estudio, y un seguimiento más prolongado puede haber revelado malos resultados en pacientes con una resistencia pulmonar muy alta. No obstante, creo que algunos pacientes con una resistencia pulmonar  $> 8 \text{ WU} \cdot \text{m}^2$  que tienen una buena respuesta a una prueba de vasodilatador pulmonar agudo tienen enfermedad operable y pueden lograr un buen resultado clínico mucho después de la reparación de la CC. Los criterios de operabilidad de los pacientes con CC y HAP en la era de los vasodilatadores pulmonares deben establecerse mediante registros de pacientes y / o estudios multicéntricos. En algunos centros de Japón, los pacientes adultos con CIA y resistencia pulmonar alta son tratados de forma agresiva con epoprostenol intravenoso, y si la resistencia pulmonar disminuye, se someten a cierre percutáneo de la CIA.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

El uso de terapia específica para HAP en pacientes con lesiones no reparadas tienen como objetivo mejorar la clase funcional y mejorar la sobrevida de acuerdo a lo reportado en la literatura mundial. Sin embargo, algunos pacientes por razones no claras han podido reducir la resistencia vascular pulmonar y lograr ser susceptibles de cirugía en base a las recomendaciones de las guías internacionales para una cirugía segura.

Por lo anterior, es muy importante conocer el porcentaje de respuesta al tratamiento de esta cohorte de pacientes, y su comportamiento post-corrección en relación a su clase funcional, complicaciones agudas y crónicas, la morbimortalidad, y la necesidad de tratamiento para HAP posterior a cirugía.

## **JUSTIFICACION**

Los avances en cuidados cardiovasculares han admitido la reparación de defectos cardíacos congénitos en el periodo neonatal o en la infancia para la mayoría de los pacientes, antes del desarrollo de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y enfermedad vascular pulmonar (EVP). La HAP asociada con cardiopatías congénitas, continúa siendo un problema, principalmente en quienes el corto circuito de izquierda a derecha no fue diagnosticado, durante la infancia e incluso en la edad adulta, o en pacientes que no tuvieron acceso a cuidados cardiovasculares o manejo quirúrgico.

HAP y EVP, se cree que pueden ser revertidos después de la cirugía en algunos pacientes en etapas tempranas de la vida. En otros, la HAP se cree que puede ser irreversible, y el pronóstico es a menudo peor que sin cirugía. Con la mejora de los vasodilatadores pulmonares y su uso generalizado, se ha podido reducir la resistencia vascular pulmonar y lograr que los pacientes sean susceptibles de cirugía. Lo cual es objeto de estudio en pacientes con enfermedad cardíaca congénita (ECC) con HAP inoperables o con rangos limítrofes

El conocer los resultados de un programa de tratar HAP medicamente y después corregir quirúrgicamente el defecto congénito en el servicio de cardiología pediátrica del centro Médico Nacional 20 de Noviembre nos permitirá reconocer si existe o no un beneficio de llevar a cirugía a pacientes a mediano y largo plazo, es muy importante.

### **HIPOTESIS**

H1. Los pacientes tratados con fármacos específicos para HAP, presentarán mejoría en la presión y resistencias pulmonares y podrán ser llevados a cirugía, mejorando su pronóstico a mediano y largo plazo.

Ho. Los pacientes tratados con fármacos específicos para HAP, no mostraran mejoría en la presión y resistencias vasculares pulmonares y no se someterán a cirugía.

### **OBJETIVO GENERAL**

Demostrar el efecto con el tratamiento médico de HAP en la sobrevida de los pacientes con RVP aumentadas y HAP, sometidos a cirugía

Demostrar que el tratamiento médico para HAP mejora los parámetros hemodinámicos prequirurgicos disminuyendo las complicaciones posteriores a cirugía correctiva de cardiopatías congénitas simples con cortocircuito de izquierda a derecha.

Describir las complicaciones transoperatorias y postoperarorias de este grupo de pacientes.

Analizar la curva de sobrevida

## **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. En pacientes pediátricos con HAP y cardiopatía congénita
  - Conocer la morbimortalidad
  - Conocer la frecuencia de complicaciones posoperatorias relacionadas con HAP y EVP
  - Conocer las características ecocardiográficas y hemodinámicas
  - Conocer los niveles de presión y resistencias vasculares pulmonares posterior a cirugía correctiva
  - Conocer la capacidad funcional con caminata de 6 minutos

## **METODOLOGIA DE LA INVESTIGACION**

### ***DISEÑO Y TIPO DE ESTUDIO***

Estudio Transversal, Observacional, Descriptivo. Tomando el total de pacientes sometidos a cirugía correctiva o intervencionismo por cardiopatía congénita en el servicio de cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre, entre Enero de 2015 y Septiembre de 2019. Tratados en la clínica de hipertensión arterial pulmonar antes de la corrección con uno o más fármacos específicos.

### ***POBLACION DE ESTUDIO***

Pacientes atendidos en el servicio de Cardiología Pediátricos del CMN 20 de Noviembre por presentar Cardiopatía congénita y que presentan Hipertensión Arterial Pulmonar con resistencias por arriba de 4 UW indexadas.

### ***UNIVERSO DE TRABAJO***

Pacientes atendidos en el servicio de Cardiología Pediátricos del CMN 20 de Noviembre por presentar Cardiopatía congénita.

### **DEFINICION DEL GRUPO A INTERVENIR**

Pacientes atendidos en el servicio de Cardiología Pediátricos del CMN 20 de Noviembre por presentar Cardiopatía congénita y que presentan Hipertensión Arterial Pulmonar con resistencias por arriba de 4 UW indexadas y que reciben fármacos específicos para HAP.

### **CRITERIOS DE INCLUSION**

- 1.- Pacientes con cardiopatía congénita e HAP con RVP mayor 4 UW, en quien se haya corregido quirúrgicamente su cardiopatía.
- 2.- Paciente que cuenten con cateterismo derecho completo, con prueba de vasorreactividad, previo cirugía y que hayan recibido tratamiento específico para HAP.

### **CRITERIOS DE EXCLUSION**

- 1.- Pacientes con hipertensión arterial pulmonar idiopática
- 2.- Pacientes en quienes no se haya realizado corrección total de su cardiopatía.
- 3.- Pacientes que no cuenten con datos completos del expediente clínico y/o cateterismo diagnóstico.

### **CRITERIOS DE ELIMINACION**

1. Pacientes con deseo de retirar su consentimiento y asentimiento informado
2. Pacientes con información incompleta por imposibilidad para determinar resistencias y presiones pulmonares durante el estudio de cateterismo y ecocardiográfico.

## METODOLOGÍA PARA EL CÁLCULO DEL TAMAÑO DE LA MUESTRA

### ***MUESTREO PROBABILISTICO***

No aplica. Debido al número limitado de pacientes en el servicio de cardiología pediátrica del CMN por las características tan específicas de la población en estudio, se analizara la totalidad del registro de pacientes por muestreo por conveniencia.

### ***MUESTREO NO PROBABILISTICO***

Por conveniencia

## DEFINICION DE LAS VARIABLES

### ***DEFINICION CONCEPTUAL Y OPERACIONAL DE VARIABLES***

#### **INDEPENDIENTES:**

**Hipertensión arterial pulmonar:** Presión media de la arteria pulmonar es igual o mayor a 25mmHg, con una presión capilar pulmonar menor de 15mmHg y resistencias pulmonares mayores de 3UW determinadas por cateterismo cardiaco derecho. Cuantitativa expresada en mmHg. Variable cuantitativa

**Cardiopatía congénita.** El término cardiopatía congénita se utiliza para describir las alteraciones del corazón y los grandes vasos que se originan antes del nacimiento. La mayoría de estos procesos se deben a un desarrollo defectuoso del embrión durante el embarazo, cuando se forman las estructuras cardiovasculares principales

**Resistencias vasculares pulmonares.** Determinada principalmente por el área transversal de las arterias musculares y arteriolas, otros determinantes son la viscosidad sanguínea, la masa pulmonar total, la estenosis de los vasos sanguíneos y la compresión extramural ejercida sobre los vasos. El valor normal es de 1 unidad Wood (o  $67 \pm 23$  (DE) dina-segundo/cm<sup>3</sup>), lo que corresponde a una décima parte de la resistencia vascular periférica.

**Presión sistólica de la arteria pulmonar.** Presión durante de la sístole ventricular derecha, el valor normal en niños y adultos es de  $\leq 30$ mmHg.

**Tratamiento Específico para HAP.** Bosentan, sildenafil, Macitentan, Iloprost, Oxido nítrico.

#### **DEPENDIENTES CO-VARIABLES**

- **Cirugía correctiva**
- **Sobrevida posoperatoria**

#### **TECNICAS Y PROCEDIMIENTOS A EMPLEAR**

No aplica

#### **ASPECTOS ETICOS**

El estudio se ajustó a la declaración de Helsinki y a los lineamientos establecidos por la Institución en materia de manejo de información del expediente clínico y de investigación clínica. El presente estudio se limitó a la recolección de información del expediente clínico, y reporte de cardiología intervencionista y cardiología clínica, se solicitó firma de carta de aviso de privacidad. (Anexo)

#### **CONSENTIMIENTO INFORMADO**

El estudio que se propone es de tipo retrolectivo, además de no implementar estudios o intervenciones adicionales a las establecidas en el manejo de seguimiento rutinario de los pacientes, por lo que no requiere consentimiento informado.

## **CONSIDERACIONES DE BIOSEGURIDAD**

El estudio se ajusta a las normas de la comisión de seguridad

## **MATERIAL Y METODOS**

Estudio Transversal, Observacional, Descriptivo. Tomando el total de pacientes sometidos a cirugía correctiva o intervencionismo por cardiopatía congénita en el servicio de cardiología pediátrica del CMN 20 de Noviembre, entre Enero de 2015 y Septiembre de 2019. Tratados en la clínica de hipertensión arterial pulmonar antes de la corrección con uno o más fármacos específicos.

## **ANALISIS ESTADISTICO**

Se utilizó el programa estadístico SPSS 20.0 para Windows.

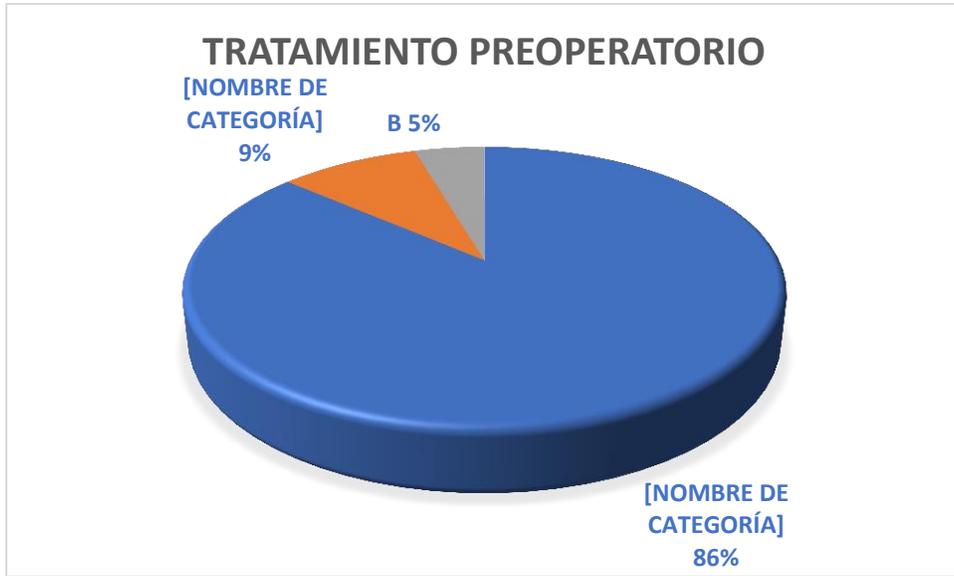
## **RESULTADOS**

De los 158 pacientes valorados, 22 pacientes fueron identificados con los criterios de inclusión, la edad promedio fue 8.7 años (rangos 4-32). 70% de los pacientes tenían CF III antes de la corrección quirúrgica. Las resistencias vasculares pulmonares fueron: preoperatorio 8.9 (rango 7-19) UW indexadas y posoperatorias 2.8 (rango 2-4.5) UW indexadas. El tratamiento preoperatorio mas frecuente fue Bosentan-Sildenafil en un 88% el cual se continuo en promedio 14 meses. La cardiopatía mas frecuente fue el defecto septal ventricular. Todos los pacientes sobrevivieron a la corrección quirúrgica. El promedio de seguimiento fue de 36 meses (rango 8-48 meses)

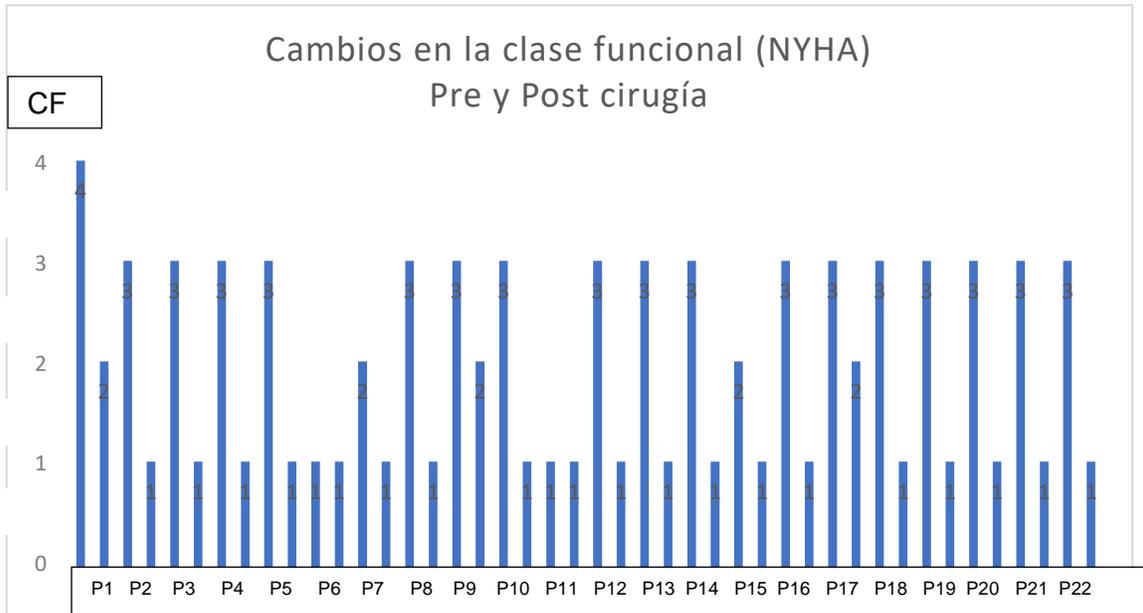
**Tabla 1. Datos demográficos.**

| N=22                       |                       | Preoperatorio   | Postoperatorio    | P            |
|----------------------------|-----------------------|-----------------|-------------------|--------------|
| Edad                       | <b>8.7(8-48meses)</b> |                 |                   |              |
| Sexo                       | <b>F (65%)</b>        |                 |                   |              |
| CF                         | <b>I</b>              | <b>2 (9%)</b>   | <b>19 (85.5%)</b> | <b>0.003</b> |
|                            | <b>II</b>             | <b>3(13%)</b>   | <b>2 (9%)</b>     | <b>0.45</b>  |
|                            | <b>III</b>            | <b>16 (72%)</b> | <b>1 (4.5%)</b>   | <b>0.02</b>  |
|                            | <b>IV</b>             | <b>1(4.5%)</b>  | <b>0</b>          | <b>0.01</b>  |
| <b>Hemodinamia</b>         |                       |                 |                   |              |
| PSAP                       |                       | <b>90mmHg</b>   | <b>35mmHg</b>     | <b>0.005</b> |
| PMAP                       |                       | <b>42mmHg</b>   | <b>21 mmHg</b>    | <b>0.04</b>  |
| RVP                        |                       | <b>8.9 UW</b>   | <b>2.8 UW</b>     | <b>0.003</b> |
| Saturación                 |                       | <b>88%</b>      | <b>94%</b>        | <b>0.08</b>  |
| <b>Tipo de Cardiopatía</b> |                       |                 |                   |              |
| Simple                     | <b>20</b>             |                 |                   |              |
| Compleja                   | <b>2</b>              |                 |                   |              |

|                                     |           |
|-------------------------------------|-----------|
| <b>CARDIOPATÍAS SIMPLES</b>         | <b>20</b> |
| Comunicación Interauricular         | 6         |
| Comunicación Interventricular       | 10        |
| Conducto Arterioso Persistente      | 4         |
| <b>CARDIOPATÍAS COMPLEJAS</b>       | <b>2</b>  |
| Doble Salida del Ventrículo Derecho | 1         |
| TGA simple                          | 1         |



**Fig. 1 Tratamiento preoperatorios en pacientes con cardiopatía congénita asociada a hipertensión pulmonar. B-S; bosentan con sildeanfil, B; bosentan, S; sildenafil.**



**Fig. 2 Cambios en la clase funcional de cada paciente en Pre y Post cirugía.**

## **DISCUSION**

La hipertensión arterial pulmonar es una complicación frecuente en pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas, con corto circuito de izquierda a derecha, que sin el tratamiento adecuado evoluciona a enfermedad vascular pulmonar y posteriormente a síndrome de Eisenmeinger, y condicionando la reparación quirúrgica de dichas cardiopatías (4).

La reparación temprana de lesiones cardíacas congénitas mejora los resultados. Sin embargo, incluso en países desarrollados, algunos pacientes tienen mayor edad en el momento del diagnóstico o tienen anomalías genéticas aún no descubiertas que predisponen a un aumento de la vasorreactividad pulmonar o al desarrollo temprano de remodelación vascular pulmonar. La decisión de operar a estos pacientes con riesgo aceptable de complicaciones posoperatorias tempranas y tardías no es fácil, por lo que se requiere una serie de procedimientos de diagnóstico clínicos, no invasivos (radiografía de tórax, medición de oximetría, ecocardiografía pediátrica) y eventualmente invasivos, como es el cateterismo derecho (índice de resistencias vasculares pulmonares, relación de resistencias de resistencia vasculares pulmonares con resistencias vasculares sistémicas (2).

Actualmente existen fármacos específicos para la hipertensión arterial pulmonar que modifican potencialmente las lesiones vasculares pulmonares y las resistencias, mejorando las condiciones preoperatorias del paciente y logrando la operabilidad de su cardiopatía, previamente considerada "inoperable". (1)

En nuestro estudio se observa supervivencia de la totalidad de los pacientes con resistencias vasculares pulmonares elevadas, tratados con sildenafil y bosentan, en promedio 14 meses previos a la cirugía.

## **CONCLUSIONES**

En este análisis retrospectivo, se incluyeron pacientes con defectos cardíacos congénitos con cortocircuito de izquierda a derecha, con hipertensión arterial pulmonar y RVP elevadas que fueron tratados con sildenafil y bosentan, realizándose en la totalidad de los pacientes, historia clínica detallada, rayos X de tórax, electrocardiogramas, ecocardiograma transtoracicos, cateterismo cardíaco derecho, previo a la cirugía, observándose buenos resultados posoperatorios, con supervivencia de las totalidad de los

pacientes. Concluimos que los pacientes considerados inoperables, con el tratamiento adecuado y los estudios de seguimiento preoperatorios adecuados pueden ser llevados a cirugía correctiva de su cardiopatía con un excelente pronóstico para supervivencia y mejoría de su clase funcional.

## REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Beghetti M, Galie N, Bonnet D, Can “Inoperable” Congenital Heart Defects Become Operable in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension? Dream or Reality? *Congenit Heart Dis.* 2012;7:3–11.
2. Lopes A, Barst R, Haworth S, Repair of congenital heart disease with associated pulmonary, hypertension in children: what are the minimal investigative procedures? Consensus statement from the Congenital Heart Disease and Pediatric Task Forces, Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI). *Pulm Circ* 2014;4(2):330-341.
3. Palenzuela H, Senra L, Perez H. Síndrome de Down y cardiopatías congénitas con hipertensión pulmonar severa. Resultados quirúrgicos. *Rev. peru. pediatr.* 61 (2) 2008.
4. Beguetti M, Tissot Cecile. Hipertensión pulmonar en los cortocircuitos congénitos. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63(10):1179-93.
5. Van Loon R, Rootthoof M, Van Osch Gevers M. Clinical Characterization of Pediatric Pulmonary Hypertension: Complex Presentation and Diagnosis. (*J Pediatr* 2009)
6. Simonneau G, Galie N, Rubin LJ, Langleben D, Seeger W, Domenighetti G, et al. Clinical classification of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.*2004;43 (12 Suppl 5):S5-12
7. Simonneau G, Gatzoulis MA, Adatia I, Celermajer D, Denton C, Ghofrani A, Gomez Sanchez MA, Krishna Kumar R, Landzberg M, Machado RF, Olschewski H, Robbins IM, Souza R: Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol* 2013, 62(25 Suppl):D34–D41.
8. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *JAmColl Cardiol* 2009; 54:S43–54.
9. Barst RJ, Rubin LJ, Long WA, McGoon MD, Rich S, Badesch DB, et al. A comparison of continuous intravenous epoprostenol (prostacyclin) with conventional therapy for primary pulmonary hypertension.
10. Rubin LJ, Mendoza J, Hood M, McGoon M, Barst R, Williams WB, et al. Treatment of primary pulmonary hypertension with continuous intravenous prostacyclin (epoprostenol). Results of a randomized trial. *Ann Intern Med.* 1990;112(7):485-91.
11. McLaughlin VV, Shillington A, Rich S. Survival in primary pulmonary hypertension: the impact of epoprostenol therapy. *Circulation.* 2002;106(12):1477-82.
12. Simonneau G, Barst RJ, Galie N, Naeije R, Rich S, Bourge RC, et al. Continuous subcutaneous infusion of treprostinil, a prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension. A double-blind, randomized, placebo-controlled trial. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002;165(6):800-4.

13. McLaughlin VV, Gaine SP, Barst RJ, Oudiz RJ, Bourge RC, Frost A, et al. Efficacy and safety of treprostinil: an epoprostenol analog for primary pulmonary hypertension. *J Cardiovasc Pharmacol.*2003;41(2):293-9.
14. Barst RJ, McGoon M, McLaughlin V, Tapson V, Rich S, Rubin L, et al. Beraprost therapy for pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2003;41(12):2115-25.
15. Galie N, Humbert M, Vachiery JL, Vizza CD, Kneussl M, Manes A, et al. Effects of beraprost sodium, an oral prostacyclin analogue, in patients with pulmonary arterial hypertension: a randomised, doubleblind placebo-controlled trial. *J Am Coll Cardiol.* 2002;39(9):1496- 502..
16. Kim NS, Channick R, Rubin LJ. Successful withdrawal of chronic epoprostenol therapy for pulmonary arterial hypertension. *Chest.* 2003;124(4):1612-5.
17. Channick RN, Sitbon O, Barst RJ, Manes A, Rubin LJ. Endothelin receptor antagonists in pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43(12 Suppl 5):62S-7S.
18. Barst RJ, Langleben D, Frost A, Horn EM, Oudiz R, Shapiro S, et al. Sitaxsentan therapy for pulmonary arterial hypertension. *Am J Respir Crit Care Med.* 2004;169(4):441-7.
19. Barst RJ, Rich S, Widlitz A, Horn EM, McLaughlin V, McFarlin J. Clinical efficacy of sitaxsentan, an endothelin-A receptor antagonist, in patients with pulmonary arterial hypertension: open-label pilot study.*Chest.* 2002;121(6):1860-8.
20. Rubin LJ, Galie N, Badesch BD. Ambrisentan improves exercise capacity and clinical measures in pulmonary arterial hypertension (PAH). *Am J Crit Care Med.* 2004;169:A210.