

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

“Evolución clínica de los niños post operados de
Comunicación interventricular con hipertensión
pulmonar moderada a severa del servicio de
cardiología pediátrica en el Hospital General del
Centro Médico Nacional La Raza”

Para obtener el diploma de Médico Especialista en
Cardiología Pediátrica

Presenta:

Dra. Karina Nava Rivera

Asesor de Tesis:

Dra. Araceli Noemi Gayosso Domínguez

Asesor Metodológico

Dr. Francisco Cruz Olivo

Ciudad de México, 2016



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.

INVESTIGADORES

ASESOR

DRA ARACELI NOEMI GAYOSSO DOMÍNGUEZ
Jefe de Servicio de Cardiología Pediátrica
Cardióloga pediatra
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional "La Raza"
Teléfono:55 91 99 35 63
Correo Electrónico: dragayosso@gmail.com

ASESOR METODOLOGICO

DR. FRANCISCO CRUZ OLIVO
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional "La Raza"
Maestro en Ciencias
Teléfono 57 24 59 00
Correo electrónico: olivofc@gmail.com

TESISTA

DRA. KARINA NAVA RIVERA
Residente de 2do año de Cardiología Pediátrica
UMAE Hospital General Dr. Gaudencio González Garza
Centro Médico Nacional "La Raza"
Teléfono:55 44 84 84 87
Correo Electrónico: karinice7@gmail.com

Índice

Marco Teórico	1
Justificación.....	14
Planteamiento del problema.....	16
Objetivo general	17
Hipótesis.....	18
Material y Métodos.....	19
Diseño del estudio.....	20
Variables de estudio.....	22
Tamaño de la muestra.....	28
Análisis estadístico.....	29
Aspectos éticos.....	30
Recursos	31
Resultados.....	32
Discusión	37
Conclusiones	39
Bibliografía.....	33
Anexos	35
Hoja de recolección de datos.....	44
Consentimiento informado	45

Resumen

“Evolución clínica de los niños post operados de Comunicación interventricular con hipertensión pulmonar moderada a severa del servicio de cardiología pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza”

Los defectos cardiacos congénitos son la causa más común de anomalías congénitas mayores, representan el 28% de éstos. La comunicación interventricular (CIV) es la cardiopatía congénita más frecuente en el mundo.

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una de las complicaciones más temidas en las cardiopatías congénitas.

Definir la operabilidad de un niño con cardiopatía congénita relacionada con HAP es conjuntar información que nos permita predecir su evolución favorable o desfavorable. Las tasas de morbilidad y mortalidad varían con la edad, el grado de HAP, el subtipo, la edad de corrección y la respuesta a test con vasodilatador.

Métodos. Estudio retrospectivo, transversal, descriptivo, unicéntrico. Criterios de inclusión: todos los pacientes con diagnóstico de CIV y HAP moderada a severa del servicio de Cardiología Pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional la Raza durante el periodo comprendido entre enero de 2011 y enero de 2016.

Resultados. Se incluyeron 110 expedientes. El 52% fue del género femenino y el 48% del género masculino, el 32% tenían síndrome de Down. La edad mínima fue de 7 meses y la máxima de 15 años, edad promedio de 5.5 años. El tipo de CIV más frecuente fue la Perimembranosa con el 67%, subaórtica 25%, mixta 8% y ninguna muscular. El tamaño de la CIV fue grande en el 48% y moderada en el 62% de pacientes. Se realizó cateterismo cardiaco y test de vasorreactividad a 9 pacientes con HAP severa, 2 test fueron negativos, uno se mantuvo con resistencias fijas y el otro tuvo disminución del 15.5% respecto al basal; En cuanto a la RVP/RVS, 2 pacientes tuvieron RVP/RVS > 0.3, el resto presento disminución <0.3 respecto a la basal. Se reporta cierre exitoso de CIV en 71% y el 29% quedaron con CIV residual. El tamaño de la CIV post quirúrgica fue de 1mm hasta 4mm máximo. La HAP post quirúrgica fue del 9% (10 pacientes) y de éstos, 7 pacientes (70%) tenían síndrome de Down y tres no tenía síndrome de Down (30%). De los pacientes con síndrome de Down y con HAP, el 68% no tenía CIV residual. La mortalidad fue del 1%.

Conclusiones. Las CIV grandes se asocian a mayor grado de HAP y con IRVP elevadas, que en la mayoría de los casos responde al test de vasorreactividad, que se relaciona directamente con el pronóstico a largo plazo. La mayoría de los pacientes con HAP post quirúrgica tenían síndrome de Down, y no tenían defecto septal residual, lo que nos traduce que tienen mayor predisposición a HAP.

Marco Teórico

Definición

Si lo definimos de la manera más sencilla, un defecto septal ventricular no es más que un orificio entre los ventrículos. En lenguas romances, como el francés, español, portugués e italiano, la entidad se describe como una comunicación interventricular (CIV), en lugar de un defecto septal ventricular.¹

En términos de geometría, la comunicación interventricular estrictamente es un espacio entre los ventrículos, definido en base a la continuidad del eje longitudinal del septum muscular.

Esta definición es mucho más cercana a una entidad planar, sin embargo no toma en cuenta los bordes curvos del defecto, los cuales no son siempre evidentes. Este problema ha subrayado algunas de las diferencias existentes en la clasificación de las variantes fenotípicas.

Si bien parece intuitivo definir los defectos septales ventriculares como un simple orificio dentro del septum ventricular, la situación no es tan clara. Existen algunos defectos ventriculares en una ubicación donde normalmente no hay septum ventricular, incluso en algunos defectos existe mala alineación entre el componente de entrada y salida del septum ventricular, y por lo tanto cierto grado de cabalgamiento.

En muchos sentidos, la comunicación interventricular es el mejor término, ya que como hemos comentado, el agujero entre los ventrículos no está siempre dentro de los confines del septum ventricular normal.

Es difícil, proporcionar una definición que abarque todo y al mismo tiempo sea sencilla.¹

Historia

Henri Roger en 1879 describió por primera vez esta patología y es la razón por la cual a las comunicaciones interventriculares pequeñas se les conoce como CIV tipo Roger.

Un aspecto muy importante de las CIV es su evolución hacia la enfermedad vascular irreversible, descrita por primera vez por Eisenmenger en 1897 cuando publicó el caso de un paciente cianótico de 32 años que falleció y en la autopsia encontró una CIV, cabalgamiento de la aorta y enfermedad vascular pulmonar; desde este caso a esta situación se le conoce como complejo de Eisenmenger (término acuñado por Maude Abbott en 1932).

Wood en 1958 describe 11 patologías que desarrollaron un cuadro fisiopatológico semejante, por lo que recomienda llamar síndrome de Eisenmenger a todo cortocircuito que se hace predominantemente de derecha a izquierda, secundario a elevación severa de las resistencias pulmonares por enfermedad vascular pulmonar.²

Epidemiología

La comunicación interventriculares es la cardiopatía congénita más frecuente si excluimos a la aorta bivalva. Van der Linde reporta a la CIV como la cardiopatía congénita más frecuente desde 1945 hasta 2009, con una incidencia del 37%, siendo más frecuente en países europeos y menos frecuente en el continente Africano. La CIV es más común en las mujeres (56%) que en los hombres (44%).³

Históricamente la incidencia de las CIV ha sido reportada en 1,5 a 3,5 por cada 1.000 recién nacidos a término; y 4.5 a 7 por cada 1.000 recién nacidos prematuros.⁴

La menor prevalencia de adultos con cardiopatía congénita se debe al cierre espontáneo de muchos defectos. Zhao reporta en una serie de 5190 recién nacidos vivos la prevalencia de las cardiopatías congénitas al nacimiento evaluadas con ecocardiografía, la cual fue del 26.6% (138 recién nacidos) de los cuales la CIV fue la cardiopatía congénita más frecuente (17.3%), de éstos, 5.8% fueron defectos perimembranosos, 10.6% musculares y 1% subarteriales, con una tasa de cierre espontáneo de CIV muscular del 72% en seguimiento a 4 meses, la cual se eleva hasta 89% a los 12 meses de seguimiento.⁵

La CIV es el defecto más común en muchos síndromes cromosómicos, incluyendo la trisomía 21, trisomía 18, trisomía 13. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes con CIV (más del 95%), el defecto no está asociado con una anomalía cromosómica.⁴

La incidencia de la CIV en México es del 12-20% del total de cardiopatías congénitas de acuerdo a las distintas publicaciones.

Se propone una causa multifactorial, es decir, la interacción entre la predisposición genética y medio ambiente resultan en la presencia del defecto.

Embriología

En la morfogénesis del septum interventricular (SIV) intervienen 3 elementos embriológicos: el septum interventricular primitivo, el septum conal (principalmente la cresta sinistroventral del cono y la dextrodorsal del cono) y los cojinetes endocárdicos dorsal y ventral. De esta forma comprenderemos que si existe una alteración en la formación de éstos elementos se puede originar una comunicación interventricular. Por lo tanto podemos comprender la embriogénesis de los diferentes tipos de CIV como se describe a continuación.²

Cuando se produce una alteración del septo conal, ya sea por deficiencia, ausencia o por mala posición, ocurren defectos de salida o del septo infundibular, en cuya formación participa la cresta sinistroventral del cono por el lado derecho y el cojín ventral por el lado izquierdo. Cuando es por deficiencia habrá un defecto del septum infundibular sin obstrucción de la aorta ni de la pulmonar. Cuando es por mala posición del septum infundibular, puede haber desplazamiento posterior de este septum, por lo tanto habrá un defecto infundibular grande localizado delante de la cresta supraventricular. En estos casos hay obstrucción del flujo sistémico durante la vida fetal y debido a ello es muy frecuente que existan obstrucción al tracto de salida izquierdo (atresia, hipoplasia aórtica, coartación aórtica) y es el defecto asociado a la interrupción del arco aórtico. Si el desplazamiento del septum infundibular es anterior, detrás de él habrá un defecto septal grande y existe obstrucción a la salida del ventrículo derecho, el ejemplo típico es la tetralogía de Fallot. Finalmente puede haber una mala alineación de la cresta sinistroventral con el septum interventricular primitivo y es frecuente que haya cabalgamiento de las dos arterias sobre el septum interventricular. Y si miramos un poco mas allá, puede haber mala alineación del septum conal con el septum interventricular primitivo como ocurre con las dobles vías de salida.²

Si la alteración tiene lugar en el cojín dorsal del canal Atrioventricular (CAV), se producirá un defecto del septum posterior o de entrada.

Si el defecto se produce durante la formación del tabique interventricular primitivo, se originara un defecto en la porción trabecular y a este nivel puede formar varios tipos de defectos.

En la formación del septum membranoso intervienen los tres elementos mencionados, por lo tanto no es raro que esta zona sea donde más frecuentemente se producen alteraciones, no siendo exclusivos a esta región, se pueden extender a la vía de entrada, salida o trabeculada.²

Patología

El tabique interventricular, es la región del septum cardiaco que separa ambos ventrículos, forma la totalidad de la pared del ventrículo anatómicamente derecho, mientras que en el ventrículo izquierdo solamente forma los tercios apical y medio, pues la zona adyacente a la inserción septal de la valva anterior de la mitral corresponde al septum Atrioventricular. Casi todo el SIV es muscular, sin embargo existe una zona muy pequeña de tejido conectivo (porción membranosa) que en la superficie derecha se ubica detrás de la inserción septal de la cresta supraventricular y en la superficie izquierda esta debajo de las sigmoideas, la valva coronariana derecha (anterior) y la no coronariana (posterior).²

Clasificación

Se han publicado varias clasificaciones de la CIV, se detalla a continuación la propuesta por Soto, Becker y colaboradores, la cual tiene una sólida base embriológica. (Tabla 1)^{2,6} (Figura 1)⁷

1. Perimembranasas: tiene el denominador común de poseer un componente muscular y estar en relación parcialmente con el septo membranoso o en continuidad con el cuerpo fibroso central (aorto-mitro-tricuspídeo) corresponden a las infracristales clásicas.
2. Musculares: están en relación con la parte muscular del tabique en su totalidad.
3. Infundibulares subarteriales: son también musculares pero su techo está formado por los bordes de las válvulas aórtica, pulmonar o ambas; corresponden a las supracristales clásicas.
4. Mixtas: constituyen combinaciones de las anteriores

Las Perimembranasas y las musculares se subdividen, respectivamente en 3 grupos, según las estructuras con las que se relacionan, el septo de entrada, el septo trabeculado y el septo de salida. Se puede admitir en general que los defectos perimembranosos son basales y los musculares medio apicales, según la clasificación clásica.⁶

En esta clasificación se considera que el septum interventricular tiene 4 componentes: un septum de entrada que separa la válvula mitral de la tricúspide, un septum trabecular que se extiende desde el aparato valvular tricuspídeo hasta el ápex y limitado hacia arriba por la cresta supraventricular. El septum infundibular que se extiende de la cresta supraventricular a la válvula pulmonar y el septum membranoso, el cual es relativamente pequeño y usualmente está dividido en dos partes por la valva septal de la válvula tricúspide.⁴

La CIV puede ubicarse en cualquier parte del tabique, ya sea en la zona membranosa o muscular y ha tenido numerosas clasificaciones.²

Fisiopatología

La hipertensión pulmonar (HP) se define como la presión media de la arteria pulmonar mayor a 25mmhg, después de los primeros meses de vida a nivel del mar. (Tabla 2)⁸

La Hipertensión arterial pulmonar (HAP) del niño es distinta a la HAP del adulto en varias forma, la más importante es que esta intrínsecamente relacionada a cuestiones del crecimiento y desarrollo de los pulmones, incluyendo algunas influencias prenatales y postnatales tempranas. El desarrollo de HAP en el neonato y lactante, es frecuentemente relacionado con daño funcional y adaptación estructural de la circulación pulmonar durante la transición de la vida fetal a la postnatal.

La duración del daño vascular pulmonar es un determinante crítico del desarrollo pulmonar con cada estímulo adverso, incluyendo hiperoxia, hipoxia, estrés hemodinámico e inflamación.

Mas allá de los efectos hemodinámicos del desarrollo vascular pulmonar, la maduración normal de la circulación pulmonar juega un papel importante en la organogénesis pulmonar y el desarrollo del espacio aéreo distal. Por lo tanto, se requiere un lecho vascular pulmonar normal para mantener una estructura pulmonar normal, adecuado metabolismo, intercambio de gases, para conferir la habilidad para tolerar la sobrecarga de trabajo impuesta por el ejercicio.⁹

La HAP es una de las complicaciones más temidas en las cardiopatías congénitas; la exposición crónica de la vasculatura pulmonar a un mayor flujo como acontece en las lesiones pretricuspidéas como la comunicación interauricular o cortocircuitos asociados a mayor presión como ocurre en las malformaciones postricuspidéas como en la CIV, dan como resultado la remodelación del lecho vascular, lo que condiciona un incremento de las resistencias vasculares pulmonares hasta que finalmente se establece el síndrome de Eisenmenger que representa la forma más avanzada de la hipertensión pulmonar.^{10,11} (Tabla 3)¹¹

Diversos estudios coinciden en señalar que las cardiopatías congénitas son la causa más frecuente de HAP. Ian Adatia¹² refiere en un estudio de 2010 que hay aproximadamente 3.2 millones de niños con CIV, CIA o PCA aisladas alrededor del mundo, quienes desarrollarán HAP sino reciben tratamiento y sufrirán las

consecuencias de la hipoxemia, así como la inversión del cortocircuito que acortaría su expectativa de vida.

La recomendación para los niños con cortocircuito grande de izquierda a derecha o evidencia de resistencias vasculares pulmonares elevadas, es el cierre del defecto en los primeros 12 a 18 meses de edad. En los pacientes predispuestos a enfermedad vascular pulmonar, como los niños con síndrome de Down, se recomienda la reparación más temprana, antes de los 6 meses de edad. Sin embargo, no todas las cardiopatías congénitas tienen el mismo potencial para desarrollar enfermedad vascular pulmonar.

El remodelamiento vascular pulmonar en etapas más tempranas de la vida (menores de 2 años de edad), es reversible, si se corrige a tiempo el defecto cardíaco congénito.¹²

La mayor altitud tiene un profundo y fascinante efecto sobre la transición vascular pulmonar neonatal normal, no solo relacionado a la altitud, también a la ascendencia. Así los grupos étnicos con migración reciente a altitudes mayores, tiene saturación de oxígeno menores y resistencias vasculares pulmonares mayores, que aquellos que tienen una larga ascendencia viviendo en altitudes mayores, como los nativos del Tibet o los residentes de los Andes.¹²

Está bien demostrado que algunas cardiopatías congénitas son más frecuentes en la población pediátrica que vive a grandes alturas comparadas con los que viven a nivel del mar, como el conducto arterioso persistente, comunicación interauricular etc. Cuando comparamos las diferentes regiones de América Latina, la prevalencia del conducto arterioso incrementa exponencialmente en relación a la altitud. La disminución en la concentración de oxígeno de la atmósfera y la presión arterial pulmonar elevada contribuyen al retraso en el cierre del conducto arterioso. La prevalencia es de 0.1% a nivel del mar y de 0.2% en la ciudad de México (2200 m). Un reporte epidemiológico de hace varias décadas, de 5000 niños escolares que nacieron y vivieron a altitudes entre 3500 y 5000 m, en los Andes Peruanos mostraron una prevalencia del 1%, esto es 30 a 40 veces más que a nivel del mar. Basados en datos hemodinámicos colectados a grandes altitudes (cerro de Pasco, Perú 4340 m) de la enfermedad vascular pulmonar severa asociada a cardiopatía congénita con un gran cortocircuito de izquierda a derecha no operado.

Se ha supuesto que en los niños con conducto arterioso persistente la intensificación de la presión arterial pulmonar es resultado del incremento del flujo sanguíneo pulmonar (QP/QS: 2:1) y las resistencias vasculares (5-6 unidades

Wood). Sin embargo el papel relativo de la hipoxia y el fondo genético en la determinación de la magnitud de las anomalías vasculares pulmonares no ha sido determinado. De acuerdo con la opinión de los cardiólogos pediatras expertos que viven y trabajan en Quito, Ecuador (3000m) y en contraste a la opinión de los demás, algunos niños con conducto arterioso grande (diámetro de 10mm) pueden ser operados con éxito sin ningún incremento residual clínicamente relevante en la presión arterial pulmonar. Si es así, la hipótesis podría ser que, debido a la ascendencia y a los antecedentes genético algunos niños mestizos que viven en estas altitudes podrían estar relativamente protegidos.¹³

Además, la incidencia de cardiopatías congénitas incrementa a mayor altitud, hay un retraso en el cierre del conducto arterioso y éste es más largo, con un mayor cortocircuito sistémico-pulmonar, dado por las resistencias vasculares pulmonares. Así que, la operabilidad y el manejo es diferente a mayores altitudes.¹²

En relación con la CC asociada con HAP, las guías europeas las dividen en 4 grupos.¹⁵ (Tabla 4). En el primer grupo se encuentran los pacientes con HAP idiopática. En el segundo grupo se incluye a pacientes con HAP asociada a cortocircuito sistémico pulmonar, en este grupo se encuentran las cardiopatías que involucran defectos septales tanto auriculares como ventriculares. El tercer grupo lo constituyen pacientes con HAP asociada a pequeños defectos septales con un cuadro clínico y fisiopatológico similar a los pacientes con HAP idiopática. En el último grupo están aquellos pacientes que fueron llevados a cirugía pero en los que hubo progresión de la HAP a pesar de no tener defectos residuales. Está referido que este grupo de pacientes tienen un peor pronóstico con relación a los que no fueron corregido.¹¹

La HAP pediátrica se clasifica actualmente de forma similar a la HAP del adulto, la cual se basa en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), que fue recientemente revisada en el 5to Simposio Mundial de Hipertensión pulmonar, realizado en Niza, Francia.⁸ (Tabla 5)

Como resultado de un consenso acerca del sistema de búsqueda de HAP de adultos aplicado en niños con heterogenicidad fenotípica de HAP, se propone un nuevo sistema que es específicamente pediátrico. Las metas del sistema de clasificación de Panamá realzan la heterogenicidad fenotípica de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva, desde el feto hasta el adolescente, y el impacto en el diagnóstico, tratamiento e investigación.

El sistema de clasificación de Panamá busca incluir los desórdenes únicos y heterogéneos, que específicamente se presentan durante la infancia, la

importancia de los síndrome genéticos y cromosómicos, el impacto de los mecanismos de desarrollo y fisiología y los múltiples factores que frecuentemente están asociados con HAP pediátrica. Este sistema de clasificación subraya el concepto de los síntomas de la enfermedad vascular pulmonar en todas las edades; representan un balance entre crecimiento vascular a través de mecanismos angiogénicos y la pérdida vascular debido a genética, epigenética o factores ambientales. Sin embargo, se debe evaluar y validar la utilidad de este sistema de clasificación.⁸ (Tabla 6).

Histopatología y patogénesis

La HAP es resultado de diversos estímulos que condicionan disfunción endotelial, como la hipoxia sostenida, el estrés por rozamiento, la hipertensión venocapilar y otros estímulos nocivos (sustancias tóxicas, fármacos, inflamación), que condicionan cambios vasculares estructurales que determinan una remodelación anormal de la circulación pulmonar principalmente a nivel de las arteriolas pre capilares. En esta remodelación patológica participan la célula endotelial, la del músculo liso vascular y los elementos que constituyen la matriz extracelular en la adventicia. Es mediada por múltiples sustancias con potencial efecto vasoconstrictor y/o de proliferación o por la falta de acción de mediadores vasodilatadores, antiproliferativos o ambos. Su desequilibrio determina lesiones vasculares: hipertrofia de la capa media muscular del vaso, extensión de músculo hacia la periferia del vaso (neomuscularización), proliferación (celular o fibromuscular) de la íntima y trombosis *in situ*. En la trombosis *in situ* participan tanto un aumento de factores protrombóticos (tromboxano A₂, endotelina) como una disminución de factores antiagregantes (prostaciclina, óxido nítrico y trombomodulina).

La vasoconstricción, la trombosis *in situ* y la remodelación vascular anormal descrita condicionan la obstrucción de los vasos pulmonares a nivel microvascular y explican el incremento de la resistencia vascular y de la presión arterial pulmonar. Como consecuencia de lo anterior, el incremento sostenido de la postcarga ventricular derecha, de manera aislada o en asociación con otros factores, conduce a la falla ventricular derecha y eventualmente a la muerte.

Las alteraciones histopatológicas características fueron descritas por Heath y Edwards en 1958 por medio de una clasificación que establece 6 grados (I-VI) de vasculopatía pulmonar. Cabe hacer mención que la clasificación no implica necesariamente un carácter evolutivo. Sin embargo, la severidad del compromiso hemodinámico (elevación de la resistencia vascular pulmonar a nivel suprasistémico) suele aparecer en presencia de lesión vascular de grado III (infiltración fibromuscular de la íntima) en adelante. En 1978, la Dra. Marlene

Rabinovitch describió una modificación a esta clasificación en especímenes de biopsia de pulmón mediante un método cuantitativo del análisis morfométrico de la enfermedad vascular en pacientes con CC con correlación hemodinámica. Esta clasificación comprendía 3 estadios evolutivos (A, B y C) caracterizados por: hipertrofia de la media, neomuscularización arterial (extensión anormal de la capa muscular) y, por último, una cantidad reducida y diámetro de las arterias.

Respecto a la remodelación vascular, se ha propuesto que la presión y el flujo elevado condicionen daño al endotelio pulmonar lo que a su vez altera la permeabilidad de la lámina elástica. Todo esto puede estar asociado a la degradación de matriz extracelular por activación de la enzima elastasa endovascular y metaloproteinasas de matriz, que junto a la liberación del factor transformador de crecimiento beta (TGF- β) y factor de crecimiento de fibroblastos activan la tenascina, una glucoproteína que amplifica la señal para la hipertrofia/proliferación de células de músculo liso vascular y fibroblastos. Finalmente, las células de músculo liso vascular modifican su fenotipo contráctil a migratorio en presencia de otra glucoproteína, la fibronectina, con lo que migran y proliferan en la luz del vaso.¹¹

Manifestaciones clínicas

CIV con HAP severa

Estos pacientes pueden tener edades variables, es posible que sean lactantes mayores, especialmente cuando viven a grandes alturas, pero lo más frecuente es que sean escolares con CIV grande, con antecedentes de problemas pulmonares de repetición, algún episodio de insuficiencia cardíaca, diaforesis durante la lactancia, y disnea de esfuerzo progresiva. Cuando la HAP es severa, hay gran hiperactividad del ventrículo derecho, el soplo holosistólico ha venido disminuyendo de intensidad, desaparece el retumbo en el ápex, el componente pulmonar del segundo ruido se hace cada vez más intenso, y aparece un soplo diastólico “aspirativo” corto (soplo de Graham Steell) en el segundo espacio intercostal izquierdo, con la línea paraesternal, por insuficiencia de la válvula pulmonar.

Puede haber cianosis que aparece en la etapa final de la enfermedad, la cual inicialmente solo se presenta con el ejercicio.

Cuando las resistencias pulmonares están muy elevadas y sobrepasan las sistémicas, por aumento de la enfermedad vascular pulmonar, hay inversión del cortocircuito, y el paciente es cianótico permanente (síndrome de Eisenmenger).

La disnea de esfuerzo aumenta progresivamente, pero antes de la inversión del cortocircuito hay una etapa en la que el paciente se siente relativamente mejor, pues al aumentar las resistencias pulmonares, disminuye el exceso de flujo sanguíneo a los pulmonares.

A la auscultación, el segundo ruido ha incrementado de intensidad de forma muy importante, y se ausculta único, es muy frecuente encontrar un clic protosistólico, y el soplo holosistólico con frecuencia desaparece, mientras que se ausculta un soplo eyectivo en el segundo espacio intercostal izquierdo y el soplo diastólico se hace constante y aumenta de intensidad (soplo de Graham Steell); además puede aparecer un soplo de insuficiencia tricuspídea, en la región paraxifoidea izquierda, que aumenta de intensidad en la inspiración. Con frecuencia estos pacientes padecen epistaxis periódicas.²

Diagnóstico

Las pruebas que deben realizarse en estos pacientes se deciden por las manifestaciones clínicas. Los objetivos de estos estudios son: a) confirmar el diagnóstico de HAP y su gravedad; b) caracterizar correctamente las lesiones cardiacas subyacentes; c) excluir otra causa de HAP; d) evaluar la extensión de la disfunción multiorgánica, e) establecer de manera objetiva el estatus funcional basal.¹¹ (Tabla 7).

Electrocardiograma

Se pueden encontrar varios patrones electrocardiográficos dependiendo del tipo de CIV, y la sobrecarga que exista, de su tamaño, y del grado de hipertensión pulmonar.

Cuando el defecto es grande, con presiones pulmonares normales, inicialmente puede encontrarse crecimiento del ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda, por la sobrecarga que se produce.

Sin embargo, lo más frecuente es encontrar signos electrocardiográficos de crecimiento biventricular y de aurícula izquierda, como el signo de Katz-Wachtel, que consiste en la presencia de ondas isodifásicas amplias, en tres derivaciones precordiales, generalmente V2, V3, V4, con R más S mayor de 45mm. A medida que aumentan las resistencias pulmonares, empiezan a disminuir los signos de crecimiento de cavidades izquierdas y van aumentando los signos de sobrecarga sistólico del ventrículo derecho, hasta que se establece el síndrome de Eisenmenger, y aparece en el electrocardiograma signos de crecimiento de cavidades derechas.²

El electrocardiograma en HAP tiene una sensibilidad de 55% y una especificidad del 70%. Nivel de recomendación: Clase I, nivel de evidencia: C.¹⁴

Radiología

El patrón radiológico depende mucho del tamaño de la CIV y el grado de HAP. En la CIV grande se observa cardiomegalia, por crecimiento biventricular y de la aurícula izquierda, el flujo pulmonar está aumentado lo que se manifiesta por el hilio y las marcas vasculares prominentes que llegan hasta la periferia junto con

vasos gruesos cortados transversalmente, y puede observarse hipertensión venocapilar pulmonar, e incluso edema pulmonar en los defectos más grandes, además hay dilatación en mayor o menor grado de la arteria pulmonar y la aorta generalmente impresiona como pequeña.

A medida que incrementa la presión pulmonar y se hace mas severa, se observan signos de marcado crecimiento ventricular derecho y aurícula derecha; empieza a haber disminución de flujo pulmonar en la periferia.²

La radiografía de tórax es anormal en el 80% al 90% de los casos avanzados.

Nivel de recomendación: Clase I, nivel de evidencia: C.¹⁴

Ecocardiografía

El Doppler cardiaco permite la estimación no invasiva, sencilla y repetible de las presiones pulmonares, aunque no tiene la misma exactitud que una medición hemodinámica. La presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) se estima midiendo la velocidad máxima del chorro regurgitante de la insuficiencia tricuspídea. Mediante la ecuación de Bernoulli, se calcula el gradiente sistólico entre la aurícula derecha (AD) y el VD, que sumado a la presión media de la AD, estima la PSAP.

El diagnóstico de HAP a través del uso de ecocardiografía, se basa en la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) > a 40mmHg y se clasifica en leve de 40 a 54mmHg, moderada de 55 a 64 mm Hg y grave cuando es 65mmHg. Este método tiene una sensibilidad del 90% y una especificidad del 75%.

Es necesario aclarar que el diagnostico de HAP se basa en la PSAP y que la estimación de la misma con Doppler está sujeto a errores.¹⁵

Cateterismo cardiaco

En general las metas del cateterismo cardiaco en niños con HAP son:

- Confirmar el diagnóstico y la severidad de la enfermedad.
- Valorar la presencia de vasorreactividad antes de iniciar la terapia.
- Evaluar la respuesta o la necesidad de cambio en la terapia.
- Excluir otros diagnósticos potencialmente tratables.
- Valorar la operabilidad como parte de la evaluación de los pacientes con cortocircuitos sistémico-pulmonares.
- Ayudar en la determinación de la idoneidad para el trasplante cardiaco o cardiopulmonar.

El cateterismo debe ser realizado como diagnóstico antes de iniciar tratamiento para HAP. (Clase I; nivel de evidencia: B) Excepto en pacientes críticamente

enfermos que requieren iniciar inmediatamente la terapia farmacológica empírica. (clase I, nivel de evidencia B).⁸

Se han utilizado diversos manejos farmacológicos durante la realización del cateterismo cardiaco para definir la presencia de vasorreactividad pulmonar, entre ellos el oxígeno al 100%, el isoproterenol, la adenosina, el óxido nítrico y el iloprost. Se dice que la asociación de oxígeno y óxido nítrico confiere una sensibilidad del 97% y una especificidad del 90% para predecir la operabilidad tomando como punto de corte una relación sistémico-pulmonar ≤ 0.3 , en contraposición al manejo solo con oxígeno en el que la sensibilidad y la especificidad son del 64% y del 68%, respectivamente.

Dentro de la evaluación también se debe realizar angiografía pulmonar en cuña amplificada para definir la gravedad de la HAP y la operabilidad del paciente.

La evaluación que se lleva a cabo con el estudio es la relación del tamaño de la arteria y vena centrales, la tortuosidad de los vasos pulmonares y la disminución del calibre del vaso de 2.5 a 1.5 mm. Cuando esto ocurre en una longitud ≥ 13 mm es normal, cuando es < 10 mm se habla de una hipertrofia severa de la media, y < 7 mm demuestra además hiperplasia de la íntima; cantidad de arterias monopediales, las cuales son vasos distales, generalmente terminales, que nacen en un ángulo de 90° de la arteria central y miden < 700 micras. Al haber hiperplasia y fibrosis de la íntima disminuye el calibre de estos vasos y termina por ocluirlos disminuyendo la cantidad; con relación a la mancha capilar que se relaciona con la cantidad de arterias intraacinares, la oclusión de estas arterias se produce al azar por lo que la mancha capilar tendrá un patrón heterogéneo en la enfermedad oclusiva avanzada, la mancha capilar desaparece y se podrán observar zonas avasculares; el tiempo de circulación que transcurre entre el inicio de la inyección y la aparición del contraste en la vena central principal o la aurícula izquierda es mayor a medida que aumenta la resistencia vascular pulmonar, reflejo de mayor grado de lesión vascular. El estudio se realiza con un catéter con orificio distal en una arteria de la periferia pulmonar (lóbulo inferior derecho e izquierdo) en posición semiinclavada y se puede llevar a cabo correlación con la clasificación de Heath y Edward. En pacientes sin lesión vascular pulmonar, las arterias musculares son normales con una relación veno-arterial > 1 , existe una disminución gradual del calibre (> 13 mm), las arterias monopediales son numerosas y la mancha capilar homogénea, y la rapidez del tiempo de circulación ≤ 0.5 seg; y en contraposición, la presencia de arterias musculares dilatadas con una relación veno-arterial < 1 y tortuosidad generalizada con disminución abrupta del calibre (< 7 mm), arterias monopediales casi ausentes y una mancha capilar irregular y tenue (grandes zonas avasculares) colocaría al paciente en una clasificación de Heath y Edwards IV.¹¹

Indicaciones de cierre de CIV con HAP

Definir la operabilidad de un niño con cardiopatía congénita relacionada con hipertensión pulmonar es conjuntar información que nos permita predecir su evolución favorable o desfavorable.⁹ (Tabla 8)

Hay pocos datos publicados sobre la terapia de combinación, pero la base es la misma que en la HAP idiopática. El uso de terapia para HAP con el fin de alcanzar los criterios de operabilidad en cortocircuitos sistémico-pulmonares con HAP no es válido con los datos disponibles.¹⁶

La presencia de resistencias vasculares pulmonares ≤ 6 UW/m² o una relación de resistencias sistémicas-pulmonares ≤ 0.3 son predictores de una buena evolución postoperatoria.⁹

Las pruebas de reto farmacológico para definir la presencia de vasorreactividad se realizan cuando las resistencias vasculares pulmonares están en 6-9 UW/m² o la relación de resistencias se encuentra entre 0.3-0.5.¹⁶ (Tabla 9) (Figura 2)

Justificación

Los defectos cardiacos congénitos son la causa más común de anomalías congénitas mayores, representan el 28% de éstos, por lo tanto, es un problema de salud mundial.

La prevalencia de las cardiopatías congénitas es de 8 por cada 1000 recién nacidos vivos. La comunicación interventricular (CIV) es la cardiopatía congénita más frecuente en todo el mundo. Van der Linde reporta la incidencia de CIV del 37% en una revisión sistemática que incluyo 24 091 876 pacientes.³

La CIV es el defecto más común en muchos síndromes cromosómicos, incluyendo la trisomía 21, trisomía 18, trisomía 13. Sin embargo, en la mayoría de los pacientes con CIV (más del 95%), el defecto no está asociado con una anomalía cromosómica.⁴

La HAP es una de las complicaciones más temidas en las cardiopatías congénitas; la exposición crónica de la vasculatura pulmonar a mayor flujo como ocurre en la CIV, dan como resultado la remodelación del lecho vascular, lo que condiciona un incremento de las resistencias vasculares pulmonares hasta que finalmente se establece el síndrome de Eisenmenger que representa la forma más avanzada de hipertensión pulmonar.^{10,11}

El remodelamiento vascular pulmonar en etapas más tempranas de la vida (menores de 2 años de edad), es reversible, si se corrige a tiempo el defecto cardiaco congénito. En los pacientes predispuestos a enfermedad vascular pulmonar, como los niños con síndrome de Down, se recomienda la reparación más temprana, antes de los 6 meses de edad. Sin embargo, no todas las cardiopatías congénitas tienen el mismo potencial para desarrollar enfermedad vascular pulmonar.¹¹

Dependiendo de la edad de corrección de la cardiopatía congénita, existe la posibilidad de desarrollar hipertensión arterial pulmonar; aún en aquellos pacientes en los que se logra una reparación total.

En nuestro país se desconoce la prevalencia real de las cardiopatías congénitas, sin embargo los padecimiento congénitos de corazón y grandes vasos ocupan el segundo lugar de morbimortalidad en las estadísticas del sistema nacional de información en salud (SINAIS) del censo del 2006 a la fecha entre niños y niñas de 0 a 1 año y entre 1 a 4 años de edad en forma consistente.

La World Society of pediatric and congenital cardiac surgery ha publicado que el 90% de todos los cardiopatas congénitos en el mundo no reciben atención médica adecuada. Esto comprende a los enfermos nacidos en América Latina, Asia y medio Oriente y prácticamente toda África. El restante 10% tiene atención médica altamente especializada estando concentrada en Estados Unidos de América, la Unión Europea, Canadá, Australia, Brasil, y escasas regiones de otros países.

En el servicio de Cardiología Pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza se atienden 7063 pacientes de primera vez por año, de los cuales 1637 (23%) pacientes tienen cardiopatía congénita y requieren seguimiento y tratamiento por parte de nuestro servicio. La incidencia en nuestra institución en los últimos 5 años de la CIV fue del 18%, y en 2015 representó el 15.3% de motivo de egreso hospitalario (post operados de cierre de CIV).

El motivo de la realización de este estudio se basa en el impacto negativo que tiene la HAP en la clase funcional de los pacientes con cardiopatía congénita, aumenta la morbilidad y mortalidad dependiendo del grado de HAP, el subtipo, la edad de corrección, etc. Además de requerir terapia específica dirigida a HAP, tiene implicaciones económicas, ya que el tratamiento y seguimiento de los pacientes con HAP debe ser en una Unidad Médica de tercer nivel con personal médico especializado y equipo adecuado.

Tomando en cuenta que la HAP es potencialmente prevenible si se corrige la causa, podríamos mejorar la clase funcional del paciente cuando se corrige a edades más tempranas, disminuyendo la comorbilidad y la mortalidad a largo plazo.

Planteamiento del problema

El servicio de cardiología pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional la Raza tiene a su cargo a pacientes con CIV a quienes se les hizo diagnóstico por hallazgos clínicos y datos ecocardiográficos y dependiendo de estos resultados se valoró la realización de cateterismo cardiaco para determinar la operabilidad de estos niños. A pesar del manejo que recibe este grupo de pacientes algunos persisten con HAP, sin embargo no conocemos la cifra exacta de éstos, ni la evolución clínica post quirúrgica de todos los pacientes, por lo que nosotros como investigadores consideramos que es importante conocer el número de pacientes que persisten con HAP a pesar del tratamiento y la edad de corrección quirúrgica.

Objetivo general

Establecer la evolución clínica de los niños post operados de CIV con hipertensión pulmonar moderada a severa del servicio de cardiología pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional (CMN) La Raza.

Objetivos específicos

1. Describir el tamaño de CIV en niños con HAP moderada a severa, previo a la cirugía, del Hospital General del CMN la Raza del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero de 2011 a enero de 2016.
2. Identificar a los niños post operados de CIV con hipertensión arterial pulmonar moderada a severa del Hospital General del CMN la Raza del servicio de cardiología pediátrica que persisten con HAP post quirúrgica en el periodo comprendido de enero de 2011 a enero de 2016.
3. Citar la frecuencia de Comunicación Interventricular Ventricular residual en el post operatorio, en niños con de CIV con hipertensión pulmonar moderada a severa del Hospital General del CMN la Raza del servicio de cardiología pediátrica.
4. Estimar la mortalidad post quirúrgica en niños con de CIV con hipertensión pulmonar moderada a severa del Hospital General del CMN la Raza del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero de 2011 a enero de 2016.
5. Listar las características demográficas en niños con CIV con HAP moderada a severa, sometidos a cirugía, del Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza del servicio de cardiología pediátrica en el periodo de enero de 2011 a enero de 2016.

Hipótesis

Antes de la era de la terapia dirigida a hipertensión pulmonar, la mayoría de los niños con HAP idiopática moría dentro de los 2 primeros años al diagnóstico. Las tasas de morbilidad y mortalidad varían dependiendo de la edad, el grado de HAP, el subtipo y la respuesta a la terapia con vasodilatador. Los niños que responden al test con vasodilatador tiene una tasa de supervivencia a 5 años del 90%, mientras que los niños que no responden inicialmente al test con vasodilatador tiene una supervivencia a 5 años del 33%.⁸

Si los pacientes del servicio de cardiología pediátrica del Hospital General del CMN La Raza con CIV e hipertensión arterial pulmonar moderada a grave son sometidos en etapas tempranas a corrección quirúrgica entonces los grados de HAP mejorarán disminuyendo los valores de HAP.

Material y Métodos

Descripción general del estudio

- Se revisó la base de datos de todos los pacientes hospitalizados del servicio de cardiología pediátrica del Hospital General del CMN la Raza, se captaron todos aquellos pacientes con el rubro “defecto del tabique ventricular” y/o “comunicación interventricular”, “hipertensión arterial pulmonar”. Se revisaron todos los expedientes de los pacientes con esas características del periodo comprendido entre enero 2011 a enero 2016, incluyendo niños con y sin Síndrome de Down.
- Se formaron dos grupos, uno con pacientes portadores de síndrome de Down y otro sin síndrome de Down.
- Se llenó la hoja de recolección de datos con la información obtenida y se realizó un base de datos.
- Se analizaron los datos obtenidos.
- Se realizó un manuscrito para presentar una tesis para obtener el diploma en la subespecialidad de Cardiología Pediátrica.

Diseño del estudio

Se realizó un estudio retrospectivo, transversal, descriptivo y unicéntrico.

Población de estudio

Se revisó la base de todos los pacientes hospitalizados del servicio de cardiología pediátrica del Hospital General del CMN la Raza, se capturaron todos aquellos pacientes con el rubro “defecto del tabique ventricular” y/o “comunicación interventricular”, “hipertensión arterial pulmonar”. Se revisaron todos los expedientes de los pacientes pediátricos mayores de un mes de edad y menores de 16 años de edad con diagnóstico de “comunicación interventricular” y/o “defecto del tabique ventricular” e “hipertensión arterial pulmonar” del periodo comprendido entre enero 2011 a enero 2016, incluyendo niños con y sin síndrome de Down.

Criterios de selección

Criterios de entrada

I. Criterios de inclusión

- Edad mayor a 1 mes de edad y menores de 16 años.
- Género masculino y femenino.
- Diagnóstico de CIV y/o defecto septal interventricular (con base a los criterios internacionalmente aceptados) ¹
- Diagnóstico HAP moderada a severa
- Protocolo de estudio para HAP que incluya: saturación de oxígeno periférica, gasometría arterial, biometría hemática, ferritina sérica y transferrina, pruebas de función hepática y renal, ácido úrico, pruebas de función respiratoria, prueba de caminata de 6 minutos, electrocardiograma, ecocardiograma transtorácico, ecocardiograma transesofágico, resonancia magnética, tomografía computarizada, cateterismo cardiaco.
- Pacientes sometidos a cierre quirúrgico
- Seguimiento en la consulta externa y control ecocardiográfico postquirúrgico completo.

II. Criterios de no inclusión

- Cardiopatías asociadas intracardiaca (comunicación interauricular, estenosis pulmonar, defecto del tabique Atrioventricular, Tetralogía de Fallot, doble vía de salida de ventrículo derecho, atresia pulmonar, ventrículo único, atresia tricuspídea, conexión anómala total de venas pulmonares).

Criterios de salida

1. Criterios de exclusión
No aplica por el tipo de estudio
2. Criterios de eliminación
Expedientes incompletos

Definición de variables

Variables de estudios

Peso

Definición conceptual: fuerza de gravitación ejercida sobre la materia.¹⁹

Definición operacional: peso registrado en la hoja quirúrgica

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continúa

Unidad de medición: kilogramos

Talla

Definición conceptual: distancia del punto más alto de la cabeza en el plano sagital hasta la superficie sobre la cual está de pie el sujeto, medida cuando está descalzo.¹⁹

Definición operacional: talla anotada en la hoja quirúrgica

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continúa

Unidad de medición: cm

Superficie corporal

Definición conceptual: en menores de 10 kg se calcula como la relación entre el $(\text{peso} \times 4 + 9) / 100$ y en mayores de 10 kg se obtiene del cociente del $(\text{peso} \times 4 + 7) / \text{peso} + 90$ ²⁰

Definición operacional: superficie corporal anotada en la hoja quirúrgica

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continúa

Unidad de medición: m²SC

Edad.

Definición conceptual: duración de la existencia de un individuo medido en unidades de tiempo desde el nacimiento.¹⁹

Definición operacional: Edad al momento de la cirugía.

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continúa

Unidad de medición: años

Género:

Definición conceptual: Estado orgánico y funcional que distingue a los varones de las hembras¹⁹

Definición operacional: Género referido en el expediente clínico

Tipo de variable: dicotómica
Indicador: 1= hombre 2= mujer

Comunicación interventricular

Definición conceptual: es un espacio entre los ventrículos, definido en base a la continuidad del eje longitudinal del septum muscular¹

Definición operacional: tamaño de CIV en mm anotada en el expediente clínico

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continúa

Unidad de medición: milímetros

Tamaño de la CIV en relación al anillo Aórtico

Definición conceptual⁶

Pequeña: menos de 1/3 del anillo aórtico

Moderada: de la mitad a tres cuartas partes del anillo aórtico

Grande: igual o superior al tamaño de la aorta

Definición operacional: tamaño de la CIV anotado en el reporte de cirugía

Tipo de variable: dicotómica

Indicador: 1= pequeña 2= mediana 3= grande

Gradiente de la CIV:

Definición conceptual: máximo gradiente medido con Doppler continuo codificado con color en la CIV⁶

Definición operacional: gradiente reportado en el expediente clínico

Tipo de variable: cuantitativa

Escala: continua

Unidad de medición: mm Hg

DDVI:

Definición conceptual: en Modo M en el eje largo del ventrículo izquierdo se mide la dimensión interna máxima del ventrículo izquierdo entre el septum interventricular y el endocardio de la pared posterobasal del ventrículo izquierdo medida en telediástole y al comienzo del complejo QRS.²¹

Definición operacional: DDVI anotado en el expediente clínico.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continúa.

Unidad de medición: milímetros.

DSVI:

Definición conceptual: en Modo M, en el eje largo del ventrículo izquierdo se mide la dimensión interna mínima del ventrículo izquierdo entre el septum interventricular y el endocardio de la pared posterobasal del ventrículo izquierdo²¹

Definición operacional: DSVI anotado en el expediente clínico.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continúa.

Unidad de medición: milímetros.

FEVI:

Definición conceptual: la fracción de expulsión del ventrículo izquierdo (FEVI) se obtiene con la siguiente fórmula: $(DDVI)3 - (DSVI)3 / (DDVI)3 \times 100$.²¹

Definición operacional: En este caso se tomará el valor calculado por el equipo de ecocardiografía.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continúa.

Unidad de medición: porcentaje.

FAC:

Definición conceptual: la Fracción de acortamiento (FAC) se obtiene con la siguiente fórmula: $(DDVI) - (DSVI) / (DDVI) \times 100$.²¹

Definición operacional: se tomará el valor calculado por el equipo de ecocardiografía.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continua.

Unidad de medición: porcentaje.

Anillo Aórtico

Definición conceptual: el diámetro del anillo aórtico se mide entre los puntos de inserción de la valva aórtica (borde interior a borde interior) en las vistas apical o eje largo paraesternal, que revela el mayor diámetro aórtico anular con asignación de colores a los flujos para aclarar las interfaces sangre-tejido, de ser necesario.²¹

Definición operacional: diámetro del anillo aórtico anotado en el expediente clínico

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continua.

Unidad de medición: milímetros.

Anillo pulmonar

Definición conceptual: el diámetro del anillo pulmonar se mide en sístole (diámetro máximo) en la vista eje corto paraesternal.²¹

Definición operacional: diámetro del anillo pulmonar anotado en el expediente

clínico.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continua.

Unidad de medición: milímetros.

Velocidad en el TSVD

Definición conceptual: velocidad pico medida en el tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) medido con Doppler pulsado codificado con color en sístole en la vista paraesternal eje corto.²¹

Definición operacional: velocidad del tracto de salida del ventrículo derecho anotado en el expediente clínico.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continua.

Unidad de medición: m/s

Velocidad en el TSVI.

Definición conceptual: velocidad pico medida en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) medido con Doppler pulsado codificado con color en sístole en la vista apical 3 cámaras o eje largo paraesternal izquierdo.²¹

Definición operacional: velocidad del tracto de salida del ventrículo izquierdo anotado en el expediente clínico.

Tipo de variable: cuantitativa.

Escala: continua.

Unidad de medición: m/s

Resistencia vascular pulmonar (RVP)

Definición conceptual: es el cambio de presión a través de un lecho vascular dividido por el flujo sanguíneo a través de ese lecho vascular. La resistencia vascular pulmonar se calcula con la siguiente fórmula:⁴

$RVP = \text{presión pulmonar} / \text{flujo sanguíneo pulmonar (QP)}$

Donde:

Presión pulmonar = presión media de la arteria pulmonar – presión media del atrio izquierdo.

Definición operacional: resistencia vascular pulmonar registrada en el reporte de hemodinamia

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: Unidades Woods (mmHg/L/min)

Resistencia vascular sistémica (RVS)

Definición conceptual: es el cambio de presión a través de un lecho vascular dividido por el flujo sanguíneo a través de ese lecho vascular. La resistencia vascular sistémica se calcula con la siguiente fórmula:⁴

$RVS = \text{presión sistémica} / \text{flujo sanguíneo sistémico (QS)}$

Donde presión sistémica = presión media de la arteria aorta – presión media del atrio derecho.

Definición operacional: resistencia vascular sistémica registrada en el reporte de hemodinamia.

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: Unidades Woods (mm Hg/L/min)

IRVP

Definición conceptual: Es la resistencia vascular pulmonar indexada por superficie corporal. Se calcula con la siguiente fórmula:⁴

$IRVP = RVP / SC$

Donde SC = superficie corporal.

Definición operacional: IRVP registrada en el reporte de hemodinamia.

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: mm Hg/L/min/m² (unidades Wood/m²)

RVP/ RVS

Definición conceptual: es el cociente de las RVP y la RVS⁴

Definición operacional: se tomará el valor anotado en el reporte de hemodinamia

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: mm Hg/L/min (unidades Wood)

QP/QS

Definición conceptual: es el cociente del QP y QS⁴

El QP = Qep (flujo pulmonar efectivo) es el volumen del retorno venoso sistémico que va a los pulmones para ser oxigenado. Se calcula con la siguiente fórmula:

$Qep = \text{consumo de Oxígeno (ml/min)} / (\text{saturación en la vena pulmonar} - \text{saturación de la vena cava superior}) \times 10$

El QS = es el volumen del retorno venoso pulmonar que va a la circulación sistémica. Se calcula con la siguiente fórmula:

$QS = \text{consumo de Oxígeno (ml/min)} / (\text{saturación de la aorta} - \text{saturación de la vena cava superior}) \times 10$

Definición operacional: se tomará el valor anotado en el reporte de hemodinamia

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: ml/min

Presión de la Arteria Pulmonar

Definición conceptual: presión de la arteria pulmonar medida por cateterismo cardiaco derecho, en sístole, diástole y presión media de la arteria pulmonar.⁴

Definición operacional: valor anotado en el reporte de hemodinamia.

Tipo de variable: cuantitativa.

Unidad de medición: mm Hg

Test de vasorreactividad

Definición conceptual: prueba diagnostica invasiva que se realiza durante el cateterismo cardiaco derecho. El test debe realizarse con fármacos de acción inmediata, seguros y fáciles de administrar, que generen efectos sistémicos escasos o nulos. se puede utilizar oxígeno al 100%, el isoproterenol, la adenosina, y en épocas recientes, el óxido nítrico y el iloprost.

Se considera respuesta aguda positiva cuando:

1. Disminuye más de 10mm Hg la presión media de la arteria pulmonar (PmAP) para alcanzar un valor absoluto de la PmAP < 40mm Hg con un gasto cardiaco normal o aumentado.
2. Disminución de más del 20% de la PmAP con índice cardiaco normal o incrementado, y un índice RVP/RVS disminuido o sin cambio.¹⁰

Definición operacional: se tomará el resultado anotado en la hoja de hemodinamia

Tipo de variable: dicotomía.

Indicador: 1= positivo 2= negativo

Tamaño de la muestra

Se incluyeron todos los expedientes de pacientes del servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza durante un periodo comprendido entre enero de 2011 y enero de 2016, con reporte completo postquirúrgico y seguimiento en la consulta externa.

Análisis estadístico

Para la estadística descriptiva de las variables cuantitativas se usaron medidas de tendencia central y de dispersión con medidas con desviación estándar y medianas con rangos; para las variables cualitativas frecuencias simples y proporciones.

Aspectos éticos

Se trata de un estudio a base de expedientes de pacientes de población vulnerable, sin embargo nuestro estudio no implica toma de productos, ni administración de medicamentos o técnicas invasivas. Solamente utilizamos el reporte de la hoja quirúrgica y la nota de consulta externa de cardiología pediátrica del Centro Médico Nacional La Raza Hospital General. Se analizó la información ya generada en la atención habitual de éstos pacientes, según la Ley General de Salud, es una investigación sin riesgo. Se garantizó la confidencialidad de los pacientes. Y el manejo de la información, se apegó a la legislación vigente en materia de protección a la información.

Recursos

Personal

Investigador principal : Dra. Araceli Noemi Gayosso

Investigador asociado: Dr. Francisco Cruz Olivo

Tesista: Dra. Karina Nava Rivera

Material

Equipo de computo, impresora

Eco Phillips iE33. Transductores 8MHz y 5MHz

Hojas de papel: 200

Bitácora de registro:1

Expediente clínico

Recursos financieros

No se requiere financiamiento

Utilización de Resultados

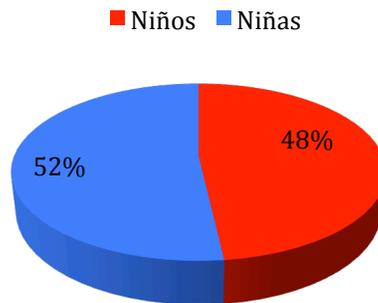
Los resultados obtenidos servirán para la elaboración de tesis para obtener el grado de especialista en Cardiología Pediátrica

Resultados

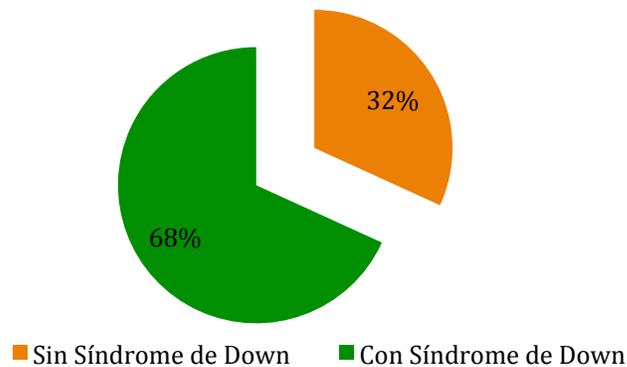
Se solicitaron 142 expedientes. Se excluyeron 32 expedientes, de los cuales 8 no tenían HAP, 2 presentaron cierre espontáneo de la CIV, 11 tenían lesiones intracardiacas asociadas, 1 aún no se opera y 10 expedientes estaban incompletos.

Se incluyeron 110 expedientes, respecto a la distribución por género (Gráfica 1), el 52% fue del género femenino (57 pacientes) y el 48% fue del género masculino (53 pacientes), el 32% (35 pacientes) tenían síndrome de Down y el 68% (75 pacientes) no tenía síndrome de Down (Gráfica 2). La edad mínima fue de 7 meses y la máxima de 15 años, edad promedio de 5.5 años.

Gráfica1. Distribución por género



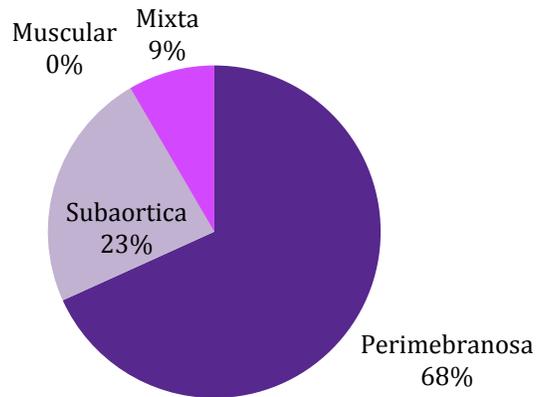
Gráfica 2



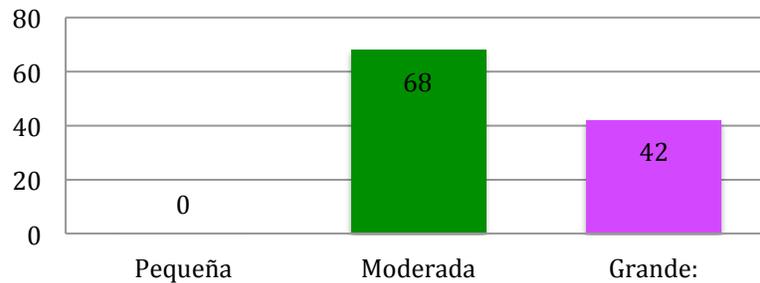
El tipo de CIV más frecuente fue la Perimembranosa con el 67% (73 pacientes), subaórtica 25% (25 pacientes), mixta 8% (9 pacientes) y ninguna muscular. (Gráfica 3) En cuanto al tamaño de la CIV en relación al anillo aórtico, 42

pacientes tenía CIV grande (48%) y 68 pacientes tenían CIV moderada (62%), ninguno tenía CIV pequeña. (Gráfica 4)

Grafica 3. Tipos de CIV

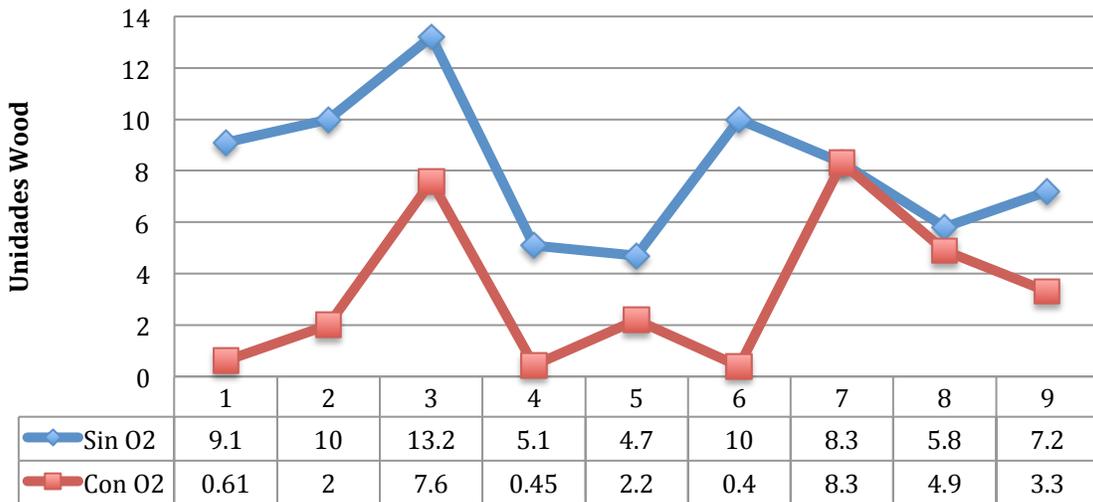


Gráfica 4. Tamaño de CIV

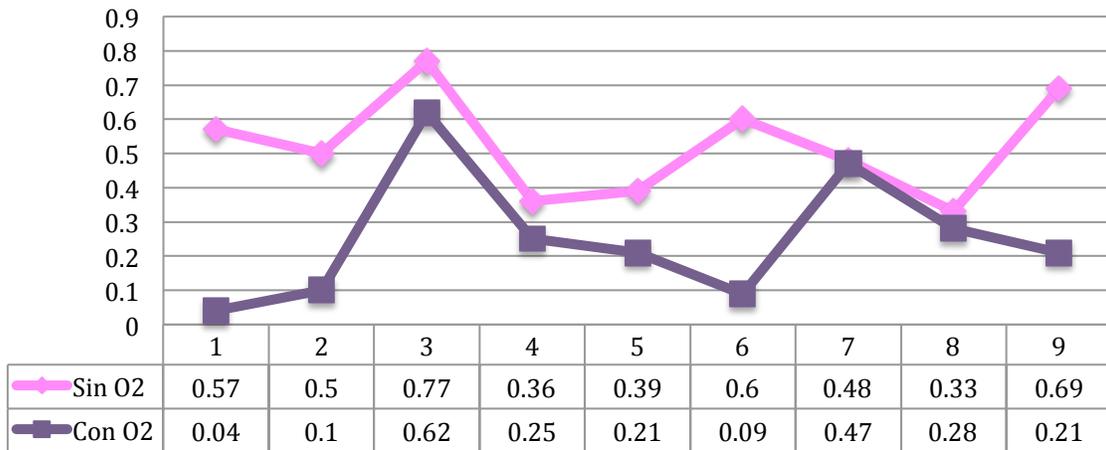


Se realizó cateterismo cardiaco y test de vasorreactividad a 9 pacientes con HAP severa, 2 test fueron negativos, uno se mantuvo con resistencias fijas y el otro tuvo disminución del 15.5% respecto al basal; los 8 restantes fueron positivos, disminución mínima del 42% hasta el 96%. En cuanto a la RVP/RVS, 2 pacientes tuvieron RVP/RVS > 0.3, el resto presento disminución <0.3 respecto a la basal.

Gráfica 5. CIV grande y IRVP



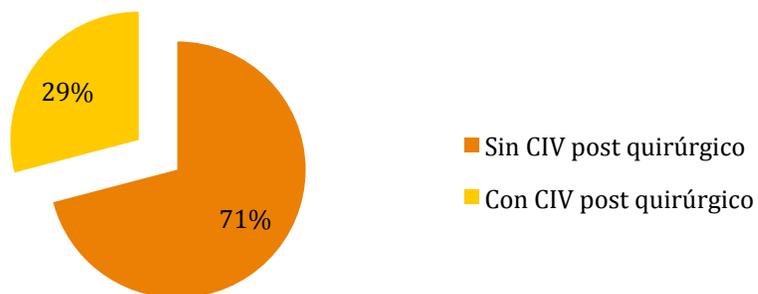
Gráfica 6. Resistencias vasculares pulmonares/ Resistencias vasculares sistemicas



El conducto arterioso persistente estuvo presente en 66 pacientes (60%) y 26 pacientes (24%) tenían antecedente de bandaje de la arteria pulmonar previo a la cirugía.

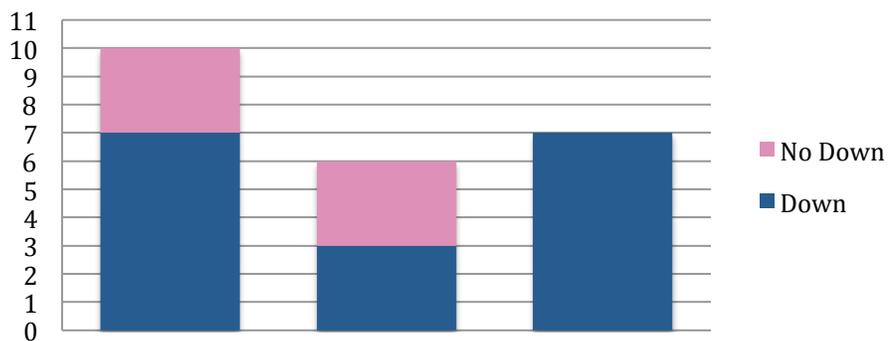
Se reporta cierre exitoso de CIV en 78 pacientes (71%) durante su valoración en la consulta externa, 32 pacientes (29%) quedaron con CIV residual (Gráfica 7). El tamaño de la CIV post quirúrgica fue de 1mm hasta 4mm máximo.

Gráfica 7. Resultados de cierre de CIV



La HAP post quirúrgica fue del 9% (10 pacientes) y de éstos, 7 pacientes (70%) tenían síndrome de Down y tres no tenía síndrome de Down (30%). De los pacientes con síndrome de Down y con HAP, el 68% no tenía CIV residual. La asociación de HAP postquirúrgica sin CIV residual y sin síndrome de Down fue del 30%. (Gráfica 8)

Gráfica 8. HAP post quirurgica



La mortalidad fue del 1% (1 paciente) debido a sepsis por Klebsiella pneumoniae. (Gráfica 9).



Discusión

En nuestra revisión, la CIV fue más frecuente en el género femenino, el tipo de CIV más frecuente fue el perimebranoso (67%) concordando con lo publicado en la literatura y en cuanto al tamaño de la CIV, la mayoría de los pacientes (62%) tenía una CIV moderada, y el resto CIV grande. La edad promedio de operación de cierre de CIV fue de 5.5 años.

Solo a 9 pacientes se les hizo cateterismo cardiaco con test de vasorreactividad, dos fueron negativos, el resto positivo. En cuanto a la relación RVP/RVS solo en un caso, fue mayor de 0.3, en el resto fue menor de 0.3 y a las El síndrome de Down estuvo presente en el 35% de los pacientes. El cierre exitoso de la CIV fue del 71%. El tamaño de la CIV residual fue pequeño en el 80% de los pacientes.

La HAP post quirúrgica fue del 9% (10 pacientes) y de éstos, 7 pacientes (70%) tenían síndrome de Down y de éstos el 68% no tenía CIV residual. Solo 3 pacientes sin síndrome de Down sin CIV residual permaneció con HAP.

Los pacientes pediátricos con defectos septales cardiacos congénitos que causan aumento del flujo y presiones en el territorio pulmonar son sometidos a procedimientos correctivos basándose en evaluación no invasiva e invasiva. Existe evidencia de que en lactantes sometidos a cierre precoz de defectos septales, antes de los 9 meses de edad, la resistencia vascular pulmonar evaluada un años después retorna a valores normales, independientemente de la gravedad de las lesiones vasculares pulmonares observadas en fragmentos de biopsia. Sin embargo hay situaciones que escapan a esta regla. En nuestro caso la mayoría de los pacientes permaneció sin HAP, observamos que la mayoría de los pacientes que persistieron con HAP tenía síndrome de Down, lo cual resulta interesante tomando en cuenta la altitud a la que se encuentra que México, no coincidimos con reportes de otros centros de tercer nivel en México, donde ya habían realizado esta medición de HAP, síndrome de Down y defectos septales y no habían encontrado diferencias significativas.

En relación al test de vasorreactividad, la mayoría de los pacientes respondió al test, lo cual los hizo candidatos a cierre quirúrgico, aunque en un caso no hubo disminución de las IRVP, sin embargo se sometió a cierre quirúrgico y en el postquirúrgico y en el seguimiento en la consulta externa permaneció con HAP y saturando al 76%.

Las siguientes condiciones que han sido asociadas a la persistencia de alteraciones hemodinámicas pulmonares, a pesar de la corrección exitosa del defecto cardiaco septal, obligando a una evaluación diagnóstica más profunda,

inclusive con métodos invasivos: 1) edad superior a dos años, 2) presencia de ciertas anomalías como tronco arterioso común, defectos del tabique Atrioventricular, trasposición de las grandes arterias asociada a comunicación interventricular. 3) ausencia de historia clínica de fenómenos congestivos pulmonares asociado a déficit de crecimiento ponderal. ⁽²²⁾

Conclusiones

Las CIV grandes se asocian a mayor grado de HAP y con IRVP elevadas, que en la mayoría de los casos responde al test de vasorreactividad, que se relaciona directamente con el pronóstico a largo plazo. La mayoría de los pacientes con HAP post quirúrgica tenían síndrome de Down, y no tenían defecto septal residual, lo que nos traduce que tienen mayor predisposición a HAP.

A pesar de corrección quirúrgica a edades mayores de las recomendadas, la mayoría de los pacientes no presentaron HAP post quirúrgica. Existe factores todavía no conocidos que protegen a los niños que viven a grandes altitudes que tienen cortos circuitos que condicionan hiperflujo pulmonar a tolerar mejor la HAP, estos factores ha sido estudiados en pacientes de America latina sobretodo en Perú, donde están a mayor altitud que en México, y probablemente están relación con la genética, el tiempo prolongado a la hipoxia crónica, el mayor tiempo que tardan en caer las resistencias pulmonares en el periodo post natal inmediato.

Aun falta mucho por descubrir en HAP, probablemente en un futuro tengamos a la mano mayor numero de herramientas: marcadores biológicos pronósticos, (basados en el incremento del conocimiento en términos de biología celular, proteómica y genómica) que nos ayuden a disminuir la morbilidad que tienen los pacientes pediátricos. Mientras tanto debemos individualizar los casos y utilizar todos los conocimientos disponibles y basados en evidencia para mejorar el pronostico a largo plazo de nuestros pacientes.

Bibliografía

1. Spicer D, E. Hao H Hsu, Co-Vu J., Anderson R. and Fricker F Jay. Ventricular septal defect. *Orphanet Journal of Rare Diseases* (2014) 9:144
2. Díaz Góngora Gabriel, Sandoval Reyes Néstor, Velez Moreno Juan Fernando, Carrillo Ángel Gustavo. *Cardiología Pediátrica*. Mc Graw Hill. Colombia 2003.
3. Van der Linde D, Konings E., Slager M., Witsenburg M., Helbing W.A., Birth Prevalence a Congenital Heart Disease Worldwide a Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American College of Cardiology*. (2011)
4. Allen Hugh D., Driscoll David J., Shaddy Robert E., Feltes Timothy F., Moss and Adams'Heart diseases in infantes, children and adolescent: including the fetus and young adults. Lippincott William & Wilkins 7th Edition. USA 2008.
5. Zhao Qu-ming, Xiao-jing Ma, Bing Jia, Guo-ying Huang. Prevalence of congenital heart disease at live birth an accurate assessment by echocardiographic screening. *Acta Pædiatrica* 2013 102, pp. 397–402
6. Sanchez. Pedro A. *Cardiología pediátrica. Clínica y cirugía*. Salvat editores. Tomo I. Barcelona, España 1986.
7. Anderson Robert H., Baker Edward J., Penny Daniel, Redington Andrew N., Rigby Michael L., *Paediatric Cardiology*. Churchill Livingstone, Elsevier. Third Edition. USA 2000.
8. Abman Steve H., Hansmann Georg, Archer Stephen L., Ivy Dunbar D., Adatia Ian at cols. *Pediatric Pulmonary Hypertension. Guidelines From the American Heart Association and American Thoracic Society*. *Circulation* November 24, 2015
9. Lopes Antonio Augusto, Barst Robyn J., Haworth Sheila Glennis, Rabinovitch Marlene, Dabbagh Maha Al at cols. 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. DOI: 10.1086/675995
10. Barst RJ, McGoon MD, Elliott CG. Survival in childhood pulmonary arterial hypertension insights from the registry to evaluate early and long-term pulmonary arterial hypertension disease management. *Circulation*. 2012;125:113
11. Calderón-Colmenero Juan, Sandoval Zárate Julio, Beltrán Gámez Miguel. Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. *Arch Cardiol Mex*. 2015;85(1):32-49
12. Adatia Ian, Kothari Shyam S., Feinstein Jeffrey A. Pulmonary Hypertension Associated With Congenital Heart Disease. *Pulmonary Vascular Disease: The Global Perspective*. *Chest* 137 /6 /June 2010/ Supplement.
13. Lopes Antonio Augusto, Pontes Bandeira Angela, Cortez Flores Patricia, Tavares Santana María Virginia. Pulmonary Hypertension in America Latina. *Pulmonary Vascular Disease: The Global Perspective*. *Chest* 2010;

1397 (6)(Suppl):78S-84S

14. Sociedad Argentina de Cardiología, Asociación Argentina de Medicina Respiratoria. Sociedad Argentina de Reumatología. Consenso para el Diagnóstico y Tratamiento de la hipertensión arterial pulmonar. Revista Argentina de Cardiología. Vol 79. Suplemento 2. Mayo-Junio 2011.
15. Bossone Eduardo , MD, PhD, D'Andrea Antonello, MD, PhD, D'Alto Michele, MD, Citro Rodolfo, MD, Argiento Paola, MD, PhD. At cols. Echocardiography in Pulmonary Arterial Hypertension: from Diagnosis to Prognosis . Journal of the American Society of Echocardiography January 2013.
16. 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. The Joint Task Force for the Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of the European Society of Cardiology (ESC) and the European Respiratory Society (ERS). European Heart Journal (2016) 37, 67–119 doi:10.1093/eurheartj/ehv317
17. Calderón-Colmenero Juan, Cervantes- Salazar Jorge Luis, Curi-Curi Pedro José, Ramírez- Marronquin Samuel. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Archivos de Cardiología de México. Vol. 80 No.2. México. Abril/junio 2010.
18. Vázquez-Antona Clara A., Lomelí Catalina, Buendía, Alfonso, Vargas-Barrón Jesús. Hipertensión arterial pulmonar en niños con síndrome de Down y cardiopatía congénita. ¿Es realmente mas severa? Archivos de cardiología de México. Vol 76. Número 1. Enero-Marzo 2006:16-27
19. Dorland. Diccionario Enciclopédico ilustrado de Medicina. 2da Ed. Madrid. Interamericana Mc Graw-Hill. 1986
20. Taketomo C.K., Hodding J. H., Krauss D.M. Manual de prescripción pediátrica y neonatal. 18va Ed. USA. Lexi-Comp. 2014
21. Lopez Leo, Colan Steven D., Frommelt Peter C., Ensing Gregory J., Kendall Kathleen et al. Recommendations for Quantification Methods During the Performance of a Pediatric Echocardiogram: A Report From the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography Pediatric and Congenital Heart Disease Council. Journal of the American Society of Echocardiography. May 2010; 23:465-95
22. Vercosa Zilma, Tsutsui Jeane Mike, Mohri Zamira. Ecocardiografía-Doppler y parámetros hemodinámicos en cardiopatías congénitas con hiperflujo pulmonar. Arq Bras Cardiol 2010; 94 (5):574-582.

Anexos

Tabla 1. Clasificación de la CIV ⁶	
1. Perimembranosa Usualmente con extensión al septo de entrada , trabecular o de salida Sinónimos: infracristal o membranosas	70%
2. Muscular Están en relación con la parte muscular del tabique en su totalidad. a. Central: muscular media b. apical c. marginal: a lo largo de la unión del septum del ventrículo derecho d. septum en queso suizo: gran numero de defectos musculares	25%
3. infundibular subarteriales También son musculares pero su techo está formado por los bordes de las válvulas aórtica, pulmonar o ambas; corresponden a las supracristales clásicas.	5%
4. Mixtas Constituyen combinaciones de las anteriores	raras

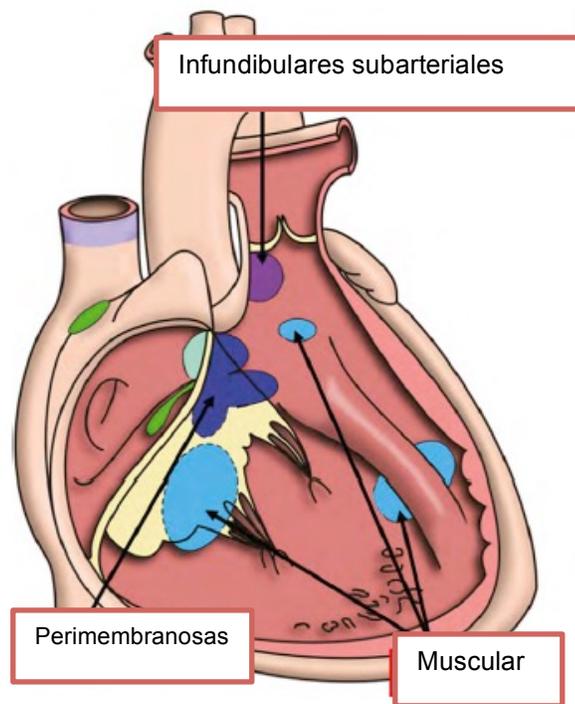


Figura 1. Clasificación de la CIV⁷

Tabla 2. Definición de la hipertensión arterial pulmonar ⁸	
1. Hipertensión Pulmonar	Presión media de la arteria pulmonar mayor a 25mmhg, en niños mayores de 3 meses de edad, a nivel del mar.
2. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)	Presión media de la arteria pulmonar > 25mmHg Presión en cuña de la arteria pulmonar <15mmHg Índice de resistencia vascular pulmonar > 2UW/m ²
3. Hipertensión arterial pulmonar idiopática o HAP aislada	HAP sin una enfermedad subyacente conocida que esté asociada a HAP HAP idiopática con evaluación genética o familiar positiva
4. Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva	Amplia categoría que incluye formas de HAP que incluye casos con elevación del gradiente de presión transpulmonar (presión media de la arteria pulmonar- presión de la AI- presión en cuña de la arteria pulmonar >6mmhg) o índice de resistencias vasculares pulmonares elevadas observado en pacientes con anastomosis cavopulmonar sin elevación de la presión media de la Arteria pulmonar.

Tabla 3. Clasificación anatomofisiopatológica de los cortocircuitos sistémico pulmonares congénitos asociados a hipertensión pulmonar ¹¹	
1.1	Cortocircuitos simples pretricuspídeo
1.1.1	Comunicación interauricular
1.1.1.1	Tipo <i>ostium secundum</i>
1.1.1.2	Tipo seno venoso
1.1.1.3	Tipo <i>ostium primum</i>
1.1.2	Conexión anómala parcial o total de venas pulmonares
1.2	Cortocircuitos simples posttricuspídeos
1.2.1	Comunicación interventricular
1.2.2	Persistencia del conducto arterioso
1.3	Cortocircuitos combinados
1.4	Cardiopatías congénitas complejas
1.4.1	Defecto de la tabicación auriculoventricular
1.4.2	Tronco arterioso
1.4.3	Corazones univentriculares con flujo pulmonar no obstructivo
1.4.4	Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular (sin estenosis pulmonar) y/o conducto arterioso persistente
1.4.5	Otros

Tabla 4. Clasificación clínica de las cardiopatías congénitas asociadas a HAP ¹¹	
1. Síndrome de Eisenmenger	
2. Hipertensión arterial pulmonar asociada a cortocircuito sistémico-pulmonar	
a. Operable	
b. inoperable	
3. Hipertensión arterial pulmonar asociada con pequeños defectos septales	
4. Hipertensión arterial pulmonar postoperatoria	

Tabla 5. Clasificación de la OMS de la HAP (Niza 2013)⁸

<p>1. Hipertensión arterial pulmonar</p> <ul style="list-style-type: none"> 1.1 Idiopática 1.2 Hereditaria 1.3 Inducida por drogas o toxinas 1.4 Hipertensión arterial pulmonar asociada con otras enfermedades <ul style="list-style-type: none"> 1.4.1 Enfermedades del tejido conectivo 1.4.2 Infección por VIH 1.4.3 Hipertensión portal 1.4.4 Enfermedades cardíacas congénitas 1.4.5 Esquistosomiasis 1'. Enfermedad veno-pulmonar oclusiva 1.1'' Hipertensión pulmonar del recién Nacido
<p>2. Hipertensión pulmonar debida a enfermedad cardíaca izquierda</p> <ul style="list-style-type: none"> 2.1 disfunción sistólica 2.2 disfunción diastólica 2.3 enfermedad valvular 2.4 cardiopatías congénitas o adquiridas que afectan la entrada o salida de ventrículo izquierdo y miocardiopatía congénita
<p>3. Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades pulmonares o hipoxemia</p> <ul style="list-style-type: none"> 3.1 Enfermedad pulmonar obstructiva crónica 3.2 Enfermedad pulmonar intersticial 3.3 Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo u obstructivo 3.4. Síndrome de apneas durante el sueño 3.5 Hipoventilación alveolar 3.6 Exposición crónica a grandes alturas 3.7 Displasias pulmonares
<p>4. Hipertensión pulmonar por enfermedad tromboembólica crónica</p>
<p>5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales no claros</p> <ul style="list-style-type: none"> 5.1 Desórdenes hematológicos: anemia hemolítica crónica, enfermedad mieloproliferativa, esplenectomía 5.2 Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis 5.3 Desórdenes metabólicos: enfermedad por depósito de glucogéno, enfermedad de Gaucher, desórdenes tiroideos 5.4 Otros: obstrucción tumoral, mediastinitis fibrosante, falla renal crónica, hipertensión pulmonar segmental

Tabla 6. Clasificación de enfermedad vascular hipertensiva pulmonar pediátrica (Panamá): categorías generales⁸

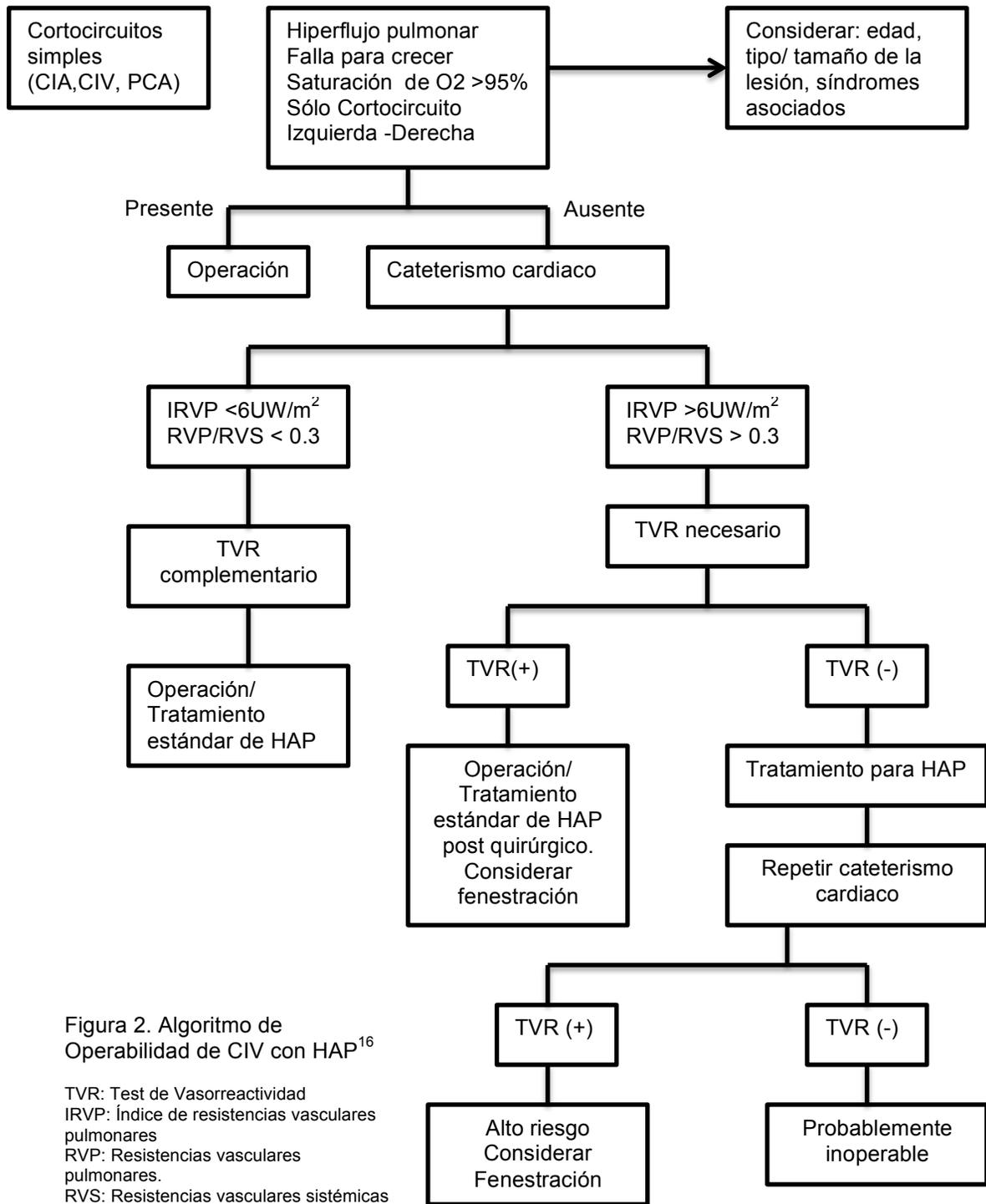
Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar prenatal o del desarrollo
Trastorno del desarrollo vascular pulmonar perinatal (HAP del recién nacido)
Enfermedad cardiovascular pediátrica
Displasia broncopulmonar
Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva pediátrica aislada o HAP aislada
Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar multifactorial en síndromes malformativos congénitos
Enfermedad pulmonar pediátrica
Enfermedad tromboembólica pediátrica causante de la enfermedad vascular hipertensiva pulmonar
Exposición hipóxica hipobárica pediátrica
Enfermedad vascular pulmonar pediátrica asociada a otros desórdenes sistémicos

Tabla 7. Abordaje Diagnóstico ¹¹	
Investigar	Fundamento
Saturación de O ₂	Valorar la severidad de la hipoxemia
Gasometría arterial	PaCO ₂ elevada sugiere enfermedad pulmonar
Biometría hemática completa (BHC)	Hemoglobina, hematocrito, volumen corpuscular medio, concentración de hemoglobina media
Ferritina sérica y saturación de transferrina	La BHC puede no mostrar la deficiencia de hierro
Pruebas de función hepática, renal, ácido úrico	Para evaluar los órganos comúnmente afectados. La disfunción renal es común en enfermedad avanzada
Radiografía de tórax	Evaluar índice cardiotorácico, campos pulmonares, crucial para entender remodelación cardíaca y problemas respiratorios asociados
Pruebas de función respiratorio	La función pulmonar alterada contribuye a elevación de RV e hipoxia
Electrocardiograma	Identificar ritmo y datos de hipertrofia
Ecocardiograma transtorácico	Diagnóstico completo de la CIV, PSAP, función ventricular y competencia valvular
Ecocardiograma transesofágico	Mejora la calidad de la imagen en pacientes con mala ventana torácica
Prueba de caminata de 6 minutos	Medida simple, barata y reproducible de capacidad funcional
Resonancia magnética	Definición anatómica de alta calidad, función ventricular, estimación de flujo y resistencias
Tomografía computarizada	Identifica trombos, intrapulmonares, valoración de arterias, venas y parénquima con precisión
Cateterismo cardíaco y angiografía	Medición de presiones pulmonares y Resistencias vasculares pulmonares, respuesta a vasodilatador, mancha capilar, arterias proximales y venas (trombosis, estenosis)

Tabla 8. Evaluación preoperatoria recomendada para pacientes con cortocircuito sistémico-pulmonar que pueden indicar respuesta favorable o desfavorable para la corrección de las lesiones cardíacas¹³

Parámetros	Hallazgos	
	Favorable	Desfavorable
Historia clínica Edad (años) Falla cardíaca congestiva/ congestión pulmonar Tendencia a desórdenes respiratorio (inflamatorios/ infecciosos) Falla para crecer Uso de medicamentos anticongestivos Síndromes asociados Enfermedad pulmonar o de las vías aéreas asociada	<1 Presente Si Si Si No No	>2 Ausente No No No Si (Síndrome de Down) Si
Exploración física Disnea Precordio hiperdinámico Soplo precordial Segundo ruido cardíaco (foco pulmonar) Saturación periférica de Oxígeno Enfermedad pulmonar obstructiva o de las vías aéreas asociada	Presente/ evidente Presente Presente Presente, moderadamente incrementado >93% No	Moderado/ausente Ausente Ausente Bajo o soplo ausente <90% Si
Radiografía de Tórax Tamaño del corazón Marcas vasculares pulmonares Congestión Enfermedad del parénquima pulmonar	Cardiomegalia Prominentes Presente Ausente	Hipertrófico Disminución de las marcas distales Ausente Presente
Ecocardiografía transtorácica Dirección del flujo a través de la comunicación Tamaño de las cavidades Izquierdas (cortocircuitos post-tricuspidéas) QP:QS (índice gasto pulmonar/ gasto sistémico) Disfunción ventricular derecha Tipo de defecto	Izquierda a derecha o bidireccional, predominante de izquierda a derecha Dilatadas >3.0:1 Ausente Lesión simple	Bidireccional, predominante derecha a izquierda No dilatadas >2.0:1 Presente Anomalías Complejas
Cateterismo cardíaco Índice de resistencias vasculares pulmonares, unidades Wood/m ² Resistencias pulmonares/ resistencias sistémicas	<6.0 (preferible <4.0) <0.3	>8.0 >0.5

Tabla 9. Recomendaciones para corrección de defectos cardiacos congénitos con cortocircuito preferente sistémico-pulmonar ¹⁶				
Recomendaciones			Clase	Nivel
iRVP (UW/m ²)	RVP (UW)	Corregible		
<4	<2.3	Si	Ila	C
>8	<4.6	No	Ila	C
4-8	2.3-4.6	Evaluación individual del paciente en centros de tercer nivel	Ila	C



HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

"Evolución clínica de los niños post operados de CIV con hipertensión pulmonar moderada a severa del servicio de cardiología pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza

Folio: _____

Peso:	Talla:	SC:
Edad:		Género:

PREQUIRURGICO:

Tipo de CIV:	QP/QS:
Tamaño:	RVP:
Gradiente	Respuesta al O2:
PSAP:	

DDVI:	Anillo Ao:	Gte de CIV:
DSVI:	Anillo pulmonar:	PSAP:
FEVI:	Vel TSVD:	
FAC:	Vel TSVI:	

CATETERISMO

RVP:	IRVP:	RVP/RVS:	QP/QS:
PRESION ARTERIA PULMONAR	Sistólica	Diastólica	Media:
TEST DE VASORRECATIVIDAD: 1= positivo		2= negativo	

Fecha de la cirugía: _____

Hallazgos:

POSTQUIRURGICO

Fecha de la primera consulta de control en la consulta externa: _____

CIV residual: Si _____ No: _____

Tamaño de la CIV: _____ Gradiente: _____ PSAP: _____

HAP postquirúrgica: Si _____ No _____

DDVI	Anillo Ao:	Gte de CIV:
DSVI	Anillo pulmonar:	PSAP:
FEVI	Vel TSVD:	
FAC	Vel TSVI:	

Defunción si () No()

Causa:

CONSENTIMIENTO INFORMADO

“Evolución clínica de los niños post operados de CIV con hipertensión pulmonar moderada a severa del servicio de cardiología pediátrica en el Hospital General del Centro Médico Nacional La Raza

No se requiere por el tipo de estudio.