



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

TÍTULO DE LA TESIS:

**“EVALUACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA POR MÉTODO STRAIN
LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO
EN PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSIÓN
PULMONAR ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRÍA ENTRE EL AÑO 2018 A 2020”**

PRESENTA:

DR. JUAN CARLOS SÁNCHEZ JARAMILLO

TUTOR DE TESIS:

DRA. LAURA CAMACHO REYES



Ciudad de México 2022



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

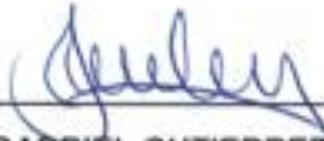
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

Título de la tesis:

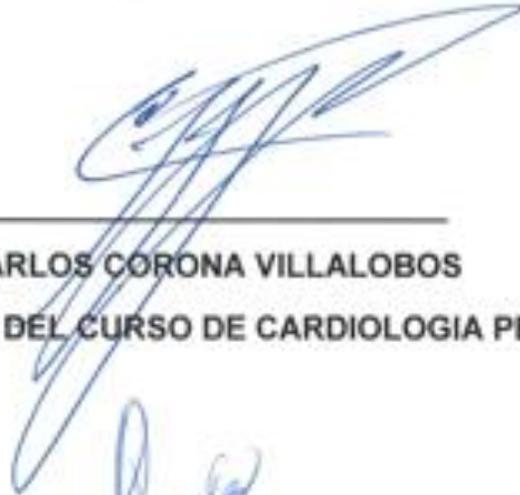
**"EVALUACIÓN ECOCARDIOGRÁFICA POR MÉTODO STRAIN
LONGITUDINAL DE LA FUNCIÓN DEL VENTRÍCULO DERECHO EN
PACIENTES CON DIAGNÓSTICO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR
ATENDIDOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA ENTRE EL AÑO
2018 A 2020"**



DR. LUIS XOCHIHUA DIAZ
ENCARGADO DE DIRECCION DE ENSEÑANZA



DR. GABRIEL GUTIERREZ MORALES
ENCARGADO DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. CARLOS CORONA VILLALOBOS
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA



DRA. LAURA CAMACHO REYES
TUTOR DE TESIS

CONTENIDO

I. MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES	5
Definición	5
Epidemiología	5
Fisiología y patogénesis	5
Clasificación	6
Clasificación funcional	7
Cuadro clínico	7
Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita	9
Diagnóstico	10
Radiografía de tórax.....	10
Electrocardiograma	11
Péptido Natriurético.....	11
Gammagrafía	11
Tomografía y angiotomografía	11
Resonancia magnética.....	12
Cateterismo cardiaco	12
Ecocardiograma	12
Diagnóstico diferencial	13
Evaluación ecocardiográfica de la hipertensión pulmonar	13
Estimación de la presión de la arteria pulmonar	14
Función longitudinal del ventrículo derecho.....	15
Ecocardiografía 3D.....	15
Relación entre la duración de sístole /diástole.....	15
Velocidad por Doppler tisular	16
Relación entre el diámetro del ventrículo derecho e izquierdo.....	16
Velocidad del flujo pulmonar	16
Deformación longitudinal del ventrículo derecho (Strain longitudinal)	17
II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	18
III. JUSTIFICACIÓN.....	18
IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN	19
V. HIPÓTESIS	19
VI. OBJETIVOS:	20

VII. METODOLOGÍA.....	20
VIII. POBLACIÓN	21
IX. CRITERIOS DE SELECCIÓN.....	21
Criterios de inclusión	21
Criterios de exclusión	21
X. DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES.....	22
XI. MÉTODOS	24
XII. CALCULO DE LA MUESTRA	24
XIII. ANALISIS ESTADÍSTICO.....	24
XIV. FACTIBILIDAD.....	25
XV. CONFLICTOS DE INTERES.....	25
XVI. ASPECTOS ÉTICOS	25
XVII. RESULTADOS.....	26
Análisis descriptivo.....	27
Análisis comparativo	30
XVIII. DISCUSIÓN	32
XIX. CONCLUSIONES	35
XX. RECOMENDACIONES	36
Bibliografía.....	37
ANEXOS.....	41
Cronograma	41
Hoja de recolección de datos	42

I. MARCO TEÓRICO Y ANTECEDENTES

Definición

La hipertensión pulmonar (HP) es una enfermedad progresiva y autolimitante que se define como la elevación de la presión y/o la resistencia en el sistema arterial pulmonar (1).

Epidemiología

Existen pocos estudios sobre prevalencia e incidencia de la hipertensión pulmonar en la población pediátrica. Los estudios publicados en adultos referentes al número de individuos afectados con esta patología demuestran rangos variables de incidencia y prevalencia que van desde 5.8 a 32 y 15 a 93 personas afectadas por millón de habitantes respectivamente (2). Según los datos de un estudio realizado en Holanda en un periodo de 14 años se observó que la incidencia anual de hipertensión arterial pulmonar progresiva fue de 3 casos por millón de niños por año y la prevalencia fue de 20 casos por millón (11). Las tasas más altas son las publicadas por Pektas et al en 2018 (incidencia anual de 16.7 casos por millón) y Wijeratne et al en el mismo año (prevalencia de 397 casos por millón) (17,19). No existen estudios epidemiológicos realizados en Latinoamérica sobre esta patología en la edad pediátrica.

Fisiología y patogénesis

La fisiopatología de la hipertensión arterial pulmonar está asociada a distintos factores que alteran la función endotelial que a su vez pueden estar ligados a factores de susceptibilidad genética o a la exposición a agentes desencadenantes. La disfunción endotelial produce desequilibrio en la producción de agentes vasoactivos lo cual dará lugar a vasoconstricción. Posteriormente, la vasoconstricción crónica genera cambios morfológicos y remodelación en la pared de las arterias pulmonares que se puede exacerbar en presencia de procesos inflamatorios o protrombóticos. Finalmente, toda esta secuencia de mecanismos produce los cambios obliterativos que se observan en el árbol vascular pulmonar y que provocan incremento en las resistencias vasculares pulmonares que a su vez produce incremento en el trabajo del ventrículo derecho dando lugar a falla cardíaca derecha (3).

Clasificación

La clasificación de la hipertensión pulmonar se ha realizado tomando en consideración algunos aspectos como: la presentación clínica del cuadro, los mecanismos fisiopatológicos o la respuesta al tratamiento. Esta categorización permite entender de mejor manera la enfermedad vascular pulmonar y facilita el planteamiento de estudios con fines terapéuticos (4). La clasificación realizada en el último simposio mundial de Hipertensión Pulmonar realizado en Niza en el 2018 mantiene los 5 grupos establecidos en congresos anteriores (Tabla 1). Sin embargo, esta categorización no toma en consideración todos los factores que intervienen en la etiología y fisiopatología de la enfermedad vascular pulmonar en la edad pediátrica. Por esta razón el Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI) estableció en el Pediatric Taskforce de Panamá del 2011, 10 tipos de categorías como se resume en la Tabla 2 (5).

Tabla 1. Clasificación Niza 2018 de la Hipertensión pulmonar

<p>Grupo 1: Hipertensión arterial pulmonar</p>	<p>1.1. Idiopática 1.2. Hereditaria 1.2.1. Mutación en BMPR2 1.2.2. Otras mutaciones 1.3. Inducida por fármacos y toxinas 1.4. Asociada con: 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo 1.4.2. Infección por el VIH 1.4.3. Hipertensión portal 1.4.4. Cardiopatías congénitas 1.4.5. Esquistosomiasis 1.5. HAP en respondedores a largo plazo a antagonistas del calcio 1.6. HAP con datos de enfermedad venoclusiva/hemangiomatosis capilar pulmonar 1.7. HP persistente del recién nacido</p>
<p>Grupo 2: Hipertensión pulmonar secundaria a cardiopatía izquierda</p>	<p>2.1. Debida a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo conservada 2.2. Debida a insuficiencia cardíaca con fracción de eyección del ventrículo izquierdo reducida 2.3. Valvulopatías 2.4. Patologías cardiovasculares congénitas/adquiridas que conducen a HP poscapilar</p>
<p>Grupo 3: Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxia</p>	<p>3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo 3.4. Hipoxia sin enfermedad pulmonar 3.5. Enfermedades pulmonares del desarrollo</p>
<p>Grupo 4: Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones pulmonares</p>	<p>4.1. HP tromboembólica crónica 4.2. Otras obstrucciones de arterias pulmonares</p>
<p>Grupo 5: hipertensión pulmonar de mecanismo desconocido o multifactorial</p>	<p>5.1. Enfermedades hematológicas 5.2. Enfermedades sistémicas y metabólicas 5.3. Otras 5.4. Enfermedades cardíacas congénitas complejas</p>

Tabla 2. Categorías de la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva según el PVRI Pediatric Taskforce de Panamá 2011

Categoría	Descripción
1	Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva prenatal o del desarrollo
2	Mala adaptación vascular pulmonar perinatal
3	Enfermedad cardiovascular pediátrica
4	Displasia broncopulmonar
5	Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva aislada
6	Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva multifactorial en síndromes malformativos congénitos
7	Enfermedad pulmonar pediátrica
8	Enfermedad tromboembólica pediátrica
9	Exposición hipóxica hipobárica pediátrica
10	Enfermedad vascular pulmonar hipertensiva asociada a otras enfermedades sistémicas

Clasificación funcional

La capacidad funcional de los pacientes con hipertensión pulmonar puede ser clasificada según el sistema de clasificación funcional para hipertensión pulmonar de la Organización Mundial de la Salud (Tabla 3) o la clasificación de la New York Heart Association para limitación de actividades asociado a enfermedad cardíaca. Estas escalas no toman en consideración otros indicadores objetivos y apropiados (como el desarrollo ponderal estatural) para la evaluación de los síntomas que se presentan en lactantes y niños secundario a enfermedad cardiovascular e hipertensión pulmonar (6). Por tal razón se han desarrollado escalas direccionadas a evaluar la clase funcional en el paciente pediátrico tanto para cardiopatía congénita como para hipertensión pulmonar, especialmente para la evaluación durante los primeros años de vida de estos pacientes.

La clasificación de Ross evalúa la alteración funcional en el paciente con cardiopatía congénita (Tabla 4) y la clasificación de Panamá está dirigida a la clasificación funcional en el paciente con hipertensión pulmonar (11) (Tabla 5).

Cuadro clínico

La presentación de hipertensión pulmonar puede variar considerablemente entre cada individuo y depende de varios factores como la edad del paciente, presencia de

comorbilidades, severidad de la enfermedad y grado de afectación del ventrículo derecho. Los pacientes pueden estar asintomáticos y no presentar síntomas hasta etapas avanzadas de la enfermedad (7). Los signos y síntomas habituales suelen ser disnea de esfuerzo, fatiga, síncope (generalmente con el esfuerzo), cianosis (con esfuerzo o en reposo), falla del medro, tos y dolor torácico (8)

Los síntomas pueden ser más notorios en presencia de un proceso infeccioso o inflamatorio. En un estudio, el tiempo medio desde la aparición de los síntomas hasta el diagnóstico fue de aproximadamente 17 meses (9).

Tabla 3. Clasificación funcional de la OMS para la hipertensión pulmonar

Clase funcional	Características
I	Sin limitación de actividad física. La actividad física común no origina disnea, dolor precordial, ni síncope
II	Ligera limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo. La actividad común origina disnea, fatiga, dolor precordial o presíncope
III	Marcada limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo. La actividad ligera origina disnea, fatiga, dolor precordial o presíncope
IV	Síntomas con cualquier actividad física. Disnea en reposo e incremento de los síntomas con cualquier actividad.

Tabla 4. Clasificación clásica de Ross para falla cardíaca en pacientes pediátricos

Clase funcional	Características
I	Sin limitaciones o síntomas
II	Lactantes: Taquipnea leve o diaforesis durante la alimentación Niños mayores: Disnea al ejercicio Sin falla del medro
III	Taquipnea marcada o diaforesis con la alimentación o el ejercicio. Tiempos de alimentación prolongados con falla del medro por insuficiencia cardíaca.
IV	Síntomas al reposo con taquipnea, retracciones, quejido o diaforesis.

Tabla 5. Clasificación funcional de Panamá para hipertensión pulmonar en niños de 0 a 6 meses

Clase funcional	Cuadro clínico
I	Asintomáticos, crecen y se desarrollan normalmente, no hay limitación de la actividad física, en los tres primeros meses aumentan el tono corporal y van ganando control sobre su cabeza.
II	Ligera limitación de la actividad física; se presenta disnea y fatiga y van retrasándose en el desarrollo físico, pero continúan creciendo dentro del rango de sus percentiles. No hay síntomas en reposo.
IIIa	Limitación marcada de la actividad física con bastante fatiga. Se observa regresión de las actividades físicas aprendidas, pero no presentan síntomas en reposo. Ligeras actividades causan fatiga, presíncope o síncope. Hay retraso en el crecimiento
IIIb	Presentan importante retraso en el crecimiento, pobre apetito, requieren alimentación suplementaria y la actividad ligera causa fatiga o síncope.
IV	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin disnea, fatiga o síncope; no hay interacción con la familia; pueden presentar síncope o falla cardíaca derecha.

Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatía congénita

La hipertensión pulmonar puede ser una complicación frecuente de la enfermedad cardíaca congénita y es más común en los niños con cortocircuitos de izquierda a derecha que dan lugar a incremento del flujo y presión pulmonar lo cual produce remodelación ventricular y falla cardíaca que ocasionarán incremento de la resistencia vascular pulmonar y que finalmente producirán reversión de la dirección del cortocircuito o síndrome de Eisenmenger (13).

El desarrollo de hipertensión pulmonar en el paciente con cardiopatía no solo está relacionado con la presencia de un defecto cardíaco que produzca incremento del flujo pulmonar, sino también con factores ambientales y genéticos como la mutación del BMPR2 que se ha visto en hasta el 6% de los casos.

La hipertensión pulmonar en el paciente con cardiopatía congénita se asocia a la presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha (precapilar) o a la presencia de enfermedad obstructiva izquierda (poscapilar). En el primer caso, las cardiopatías asociadas de mayor frecuencia en orden de importancia son con la comunicación interventricular, comunicación interauricular y la presencia del conducto arterioso.

En el síndrome de Eisenmenger se produce hipertrofia de la media y remodelación del lecho vascular pulmonar. En los cortes histológicos se observa, además, proliferación de la íntima con fibrosis y alteraciones en el árbol arterial pulmonar. Estos cambios son mediados por la liberación de factor de crecimiento transformante beta 1 y factor de crecimiento fibroblástico. Por otro lado, la disfunción endotelial incrementa la producción de vasoconstrictores como la endotelina 1 y el tromboxano y disminución de las sustancias vasodilatadoras como el óxido nítrico, péptido vasoactivo y la prostaglandina I₂. (12)

Diagnóstico

La definición diagnóstica de hipertensión pulmonar en niños es similar a la de los adultos. Se establece actualmente como punto de corte un valor de presión media de la arteria pulmonar (PMAP) mayor a 20mmHg luego de los 3 meses de edad (10). Cuando la patología está asociada con una cardiopatía congénita el diagnóstico se define de mejor manera con un valor de resistencia vascular pulmonar indexada mayor a 3 unidades Wood por metro cuadrado (11).

El abordaje de la hipertensión pulmonar inicia con una evaluación a detalle de los antecedentes clínicos y la exploración física en donde se debe detectar factores de riesgo y enfermedades sistémicas y cardiovasculares asociadas. El estudio de esta enfermedad se debe realizar en forma metódica y sistemática para lo cual se pueden utilizar los siguientes estudios complementarios:

Radiografía de tórax

En la radiografía de tórax el principal hallazgo sugestivo de enfermedad vascular pulmonar es la dilatación de las arterias pulmonares con amputación temprana del árbol pulmonar. La cardiomegalia sugiere disfunción y crecimiento de las cavidades derechas. También se puede encontrar incremento del flujo pulmonar y congestión venosa. A través de la radiografía también se puede sospechar la presencia de cuadros asociados a hipoplasia pulmonar como el síndrome de cimitarra.

Electrocardiograma

Los hallazgos son inespecíficos pero los datos indicativos de hipertensión pulmonar suelen ser similares a los encontrados en las patologías cardíacas que producen crecimiento de cavidades derechas (onda P alta, ondas R puras o altas en derivaciones V1, V2, desviación del eje hacia la derecha).

Péptido Natriurético

Los niveles de péptido natriurético cerebral (BNP y NTpro-BNP) son de utilidad para evaluar la evolución del paciente y su respuesta al tratamiento. El BNP se encuentra elevado en pacientes con hipertensión pulmonar y su valor es de utilidad para determinar la severidad de la patología. Sin embargo, es necesario tomar en consideración que los niveles de péptido natriurético también están elevados en los pacientes con falla cardíaca asociado a enfermedad cardiovascular.

Gammagrafía

La gammagrafía de ventilación/perfusión debe considerarse en los pacientes con sospecha de enfermedad tromboembólica. Las patologías que causan tromboembolismo pulmonar son raras en la edad pediátrica ya que los pacientes tienen varios mecanismos protectores como deficiencia fisiológica de factores de coagulación, inhibición de la trombina por la α -2 macroglobulina y escasa exposición a factores trombóticos como los anticuerpos antifosfolípidos (27). El diagnóstico oportuno puede dar lugar a la reversión del cuadro de hipertensión pulmonar si se trata en forma adecuada la causa de base.

Tomografía y angiotomografía

La evaluación mediante tomografía computarizada provee información importante sobre alteraciones anatómicas y estructurales a nivel vascular, cardíaco, mediastinal o del parénquima pulmonar. Además, permite obtener datos indirectos de hipertensión arterial pulmonar como el incremento en el diámetro de la arteria pulmonar o de la relación entre ésta y la aorta descendente (una relación mayor a 1 sugiere hipertensión pulmonar). La angiotomografía puede ser de utilidad en la valoración de pacientes con sospecha de vasculitis o malformaciones arterio-venosas (18).

Resonancia magnética

La resonancia magnética es útil en la evaluación de la función cardíaca del ventrículo derecho y puede proporcionar datos sobre el volumen, masa, desviación del septum ventricular, fracción de expulsión e índice cardíaco. Una de las ventajas es que no expone al paciente a radiación; sin embargo, en el paciente pediátrico es necesario en ocasiones el uso de anestesia para la realización del procedimiento.

La resonancia magnética mide la masa y el volumen ventricular a través de la adquisición de imágenes contiguas en 3 dimensiones en eje corto que abarcan todo el ventrículo. Posteriormente se determina los valores por planimetría para cada imagen y se suma los valores para la totalidad del ventrículo. (28)

Cateterismo cardíaco

El cateterismo cardíaco es el Gold estándar para el diagnóstico de la hipertensión pulmonar. Este método mide en forma precisa la presión arterial y la resistencia pulmonar y además permite la evaluación de la vasoreactividad del árbol arterial pulmonar y la presencia y severidad de cardiopatía congénita (16). Su tasa de complicaciones es muy baja si se realiza en un centro con experiencia en hemodinámica.

El cateterismo es un procedimiento invasivo que debe realizarse luego de haber abordado y determinado la probable etiología de la enfermedad. Este estudio permite obtener las siguientes medidas: presión arterial pulmonar sistólica, diastólica y media, presión auricular derecha, presión ventricular derecha, saturación arterial y venosa, presión capilar en cuña y gasto cardíaco (17); y determinar la utilidad de los bloqueadores de calcio en el tratamiento a través de la respuesta a la prueba de vasodilatación. Una disminución durante la prueba de la presión media de la arteria pulmonar de al menos 10mmHg hasta llegar a un valor por debajo de 40mmHg sin repercusión en el gasto cardíaco puede ser considerado como una prueba positiva. (29)

Ecocardiograma

A pesar de que el cateterismo es la prueba de oro en el diagnóstico de hipertensión pulmonar, la ecocardiografía es una prueba no invasiva de alta sensibilidad en el abordaje del paciente con enfermedad vascular pulmonar hipertensiva

La ecocardiografía es en la práctica clínica la prueba de mayor utilidad en la evaluación inicial, diagnóstico y seguimiento de los pacientes con hipertensión arterial pulmonar. Además, proporciona información sobre la presencia de lesiones cardíacas estructurales, permite estimar la presión sistólica del ventrículo derecho y evaluar distintos parámetros de la función ventricular

Los hallazgos en ecocardiografía, cateterismo cardíaco y otras pruebas se integran con la evaluación de la clase funcional y el grado de síntomas para determinar la gravedad de la enfermedad

Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de hipertensión pulmonar es muy amplio y su presentación clínica puede ser muy variable. Las principales causas de disnea y deterioro de la clase funcional incluyen cardiopatía estructural, miocardiopatía, miocarditis, pericarditis, endocarditis, trastornos endocrinos, síndrome de taquicardia ortostática postural, enfermedad pulmonar, malignidad, enfermedad renal, enfermedad hepática, síndrome viral, anemia y trastornos psiquiátricos (p. ej., depresión, ansiedad). La historia clínica y el examen físico pueden distinguir algunas de estas afecciones de la HP; sin embargo, en última instancia, se requiere una evaluación cardíaca formal que incluya una ecocardiografía para hacer el diagnóstico.

Evaluación ecocardiográfica de la hipertensión pulmonar

La evaluación ecocardiográfica es un método no invasivo de gran utilidad para monitorizar a los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (20). El ecocardiograma es el estudio inicial antes de considerar la realización de un cateterismo y la adecuada interpretación de cada una de las variables es fundamental para no retrasar el diagnóstico o por el contrario someter al paciente a estudios innecesarios. Además, este estudio es importante como ya se ha mencionado anteriormente para el seguimiento y la evaluación de la respuesta al tratamiento.

La evaluación ecocardiográfica del paciente con sospecha de hipertensión pulmonar debe incluir algunas variables como las siguientes:

- Estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar a través de la medición de la

- velocidad del jet de insuficiencia tricúspide por método de Doppler continuo
- Estimación de la presión pulmonar arterial media y la presión telediastólica pulmonar mediante la medida por Doppler continuo del jet de insuficiencia pulmonar
 - Determinación de la función longitudinal del ventrículo derecho
 - Tasa de deformación longitudinal del ventrículo derecho
 - Determinación del volumen del ventrículo derecho por ecocardiografía en 3D
 - Relación de la duración entre la sístole y diástole del ventrículo derecho
 - Velocidad de la onda S' por Doppler tisular
 - Medición de la relación entre el diámetro del ventrículo derecho e izquierdo.
 - Determinación del índice de excentricidad
 - Tiempo de aceleración de la arteria pulmonar

Estimación de la presión de la arteria pulmonar

El método ecocardiográfico más preciso para medir la presión sistólica de la arteria pulmonar es determinar la velocidad pico del jet de insuficiencia tricúspide. Sin embargo, es importante señalar que no en todos los pacientes se evidencia regurgitación tricúspidea significativa. Para evaluar la presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) se utiliza la ecuación simplificada de Bernoulli para el valor de la aceleración del jet de insuficiencia de la válvula tricúspide medido mediante Doppler continuo. A este valor se debe sumar la presión de la aurícula derecha cuyo valor se estima con base al diámetro y colapsabilidad de la vena cava inferior. La presión media de la arteria pulmonar se obtiene multiplicando la PSAP por $0,61 + 2$ mmHg.

Es necesario tomar en consideración que los valores obtenidos de la medición de la velocidad dependen de varios factores como por ejemplo del grado de angulación en relación con la dirección del jet de insuficiencia.

La estimación de la presión sistólica de la arteria pulmonar por el jet de insuficiencia tricúspide no siempre es aplicable en pacientes con cardiopatía congénita. En los niños con obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho o estenosis pulmonar valvular o supra valvular los valores de presión se pueden estimar mediante la medición del flujo anterógrado en conjunto con el gradiente de insuficiencia tricúspide.

Por otra parte, en presencia de comunicación interventricular la presión pulmonar se puede evaluar mediante la medición del gradiente a través del defecto y en los pacientes con

cortocircuitos sistémico-pulmonares (conducto arterioso persistente, fístula de Blalock Taussig Thomas) el valor de presión se puede obtener con el valor pico de velocidad a través del shunt. En ambos casos luego de aplicar la ecuación modificada de Bernoulli, se debe restar la cifra obtenida de la presión arterial sistémica del paciente para establecer la presión sistólica de la arteria pulmonar (30).

Función longitudinal del ventrículo derecho

La excursión sistólica plana del anillo tricúspide (TAPSE), es una variable de la evaluación de la función longitudinal del ventrículo derecho. Se obtiene mediante modo M en la vista apical 4 cámaras. Los valores de este parámetro incrementan en forma progresiva desde la etapa neonatal hasta la adolescencia y deben ser interpretados de acuerdo con los rangos correspondientes según la edad. Un valor por debajo de la desviación estándar z-2 refleja alteración de la función sistólica del ventrículo derecho. Sin embargo, es importante señalar que este parámetro no evalúa la contractilidad y función segmentaria, ni tampoco la función sistólica ejercida por fuerzas radial o circunferenciales (22).

Ecocardiografía 3D

La evaluación por ecocardiografía 3D está condicionada por la calidad de la ventana acústica del paciente. En los pacientes con hipertensión pulmonar se usa este método para determinar los valores de fracción de expulsión y el volumen telediastólico del ventrículo derecho. Se ha demostrado que este método tiene una adecuada correlación con los valores obtenidos mediante resonancia magnética (24).

Relación entre la duración de sístole /diástole

En los pacientes con hipertensión pulmonar se incrementa el tiempo de contracción ventricular isovolumétrica a pesar de que el tiempo de expulsión es menor. Los pacientes con hipertensión pulmonar significativa tienen un incremento considerable en la duración de la sístole y por ende un incremento de la relación sístole/diástole. Para calcular este parámetro se debe obtener el Doppler continuo del jet de insuficiencia y relacionar el intervalo en el que se observa el flujo de regurgitación con aquel en el cual desaparece.

Una elevación por encima de 1.4 en este valor se correlaciona en forma inversamente proporcional con la probabilidad de sobrevida (20).

Velocidad por Doppler tisular

El Doppler tisular mide velocidad a nivel del miocardio y permite estimar en forma cuantitativa la función del ventrículo derecho. En los pacientes con hipertensión pulmonar asociada con cardiopatía congénita existe disminución de los valores de la velocidad sistólica pico del anillo tricúspide (medida en el anillo lateral). Este parámetro está condicionado por varios factores como la precarga, el tamaño del corazón y la angulación al momento de la toma de la medida (23).

Relación entre el diámetro del ventrículo derecho e izquierdo

El ventrículo derecho se caracteriza por ser más distensible que el ventrículo izquierdo, sin embargo, éste último tiene mejor capacidad de adaptarse al aumento de presión. La relación entre el diámetro telesistólico del ventrículo derecho con el izquierdo medido a nivel de los músculos papilares con un valor por encima de 1 incrementa la probabilidad de complicaciones en el paciente con hipertensión pulmonar. Este parámetro está limitado por la presencia de alteraciones estructurales cardiacas con cortocircuito de izquierda a derecha debido al incremento por volumen del tamaño de las cavidades derechas asociado a la cardiopatía más que al incremento de la presión de la arteria pulmonar.

Velocidad del flujo pulmonar

La velocidad de flujo pulmonar obtenida a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho mediante Doppler pulsado es útil para estimar el tiempo de aceleración de la arteria pulmonar. Este parámetro refleja el tiempo en milisegundos desde el inicio de la expulsión al pico del flujo de velocidad y puede ser usado para estimar la PSAP. En los pacientes pediátricos se considera un valor de corte de 124 milisegundos para considerar la presencia de enfermedad vascular pulmonar. Este parámetro está limitado por la frecuencia cardiaca y la disfunción ventricular que pueden acortar o prolongar los valores del tiempo de aceleración.

Deformación longitudinal del ventrículo derecho (Strain longitudinal)

La disfunción ventricular sistólica derecha puede considerarse como un marcador independiente pronóstico de la severidad de una enfermedad sistémica o cardiovascular.

La evaluación por ecocardiografía de la deformación del ventrículo derecho es de utilidad para determinar la función global y segmentaria en el paciente con hipertensión pulmonar. Mientras más severa sea la enfermedad, menores serán los valores de deformación longitudinal medidos en la pared libre del ventrículo derecho.

El Strain longitudinal del ventrículo derecho es un método ecocardiográfico no invasivo objetivo y pronóstico de la disfunción ventricular derecha. El método Strain es un parámetro que carece de unidades de dimensión y se calcula a través del cambio de longitud entre 2 puntos antes y después de producirse un movimiento. Se considera como anormal un valor por debajo de -19%. Esto se correlaciona con alteración en los valores de la longitud de excursión sistólica del anillo tricúspide (24).

Este método evalúa la función global y regional del miocardio a través del seguimiento de puntos capturados durante la toma de imágenes en 2D. Además de su utilidad en el análisis de la función ventricular derecha, se puede detectar cambios miocárdicos subclínicos en estadios tempranos de la enfermedad o con sospecha de hipertensión pulmonar.

El Strain global longitudinal del ventrículo derecho tiene ventaja y mayor precisión sobre otros métodos convencionales de medición, además de tener la capacidad de establecer pronóstico en la evolución de un paciente con disfunción ventricular derecha. A diferencia de otros parámetros de función ventricular sistólica derecha, este método evalúa el rendimiento intrínseco miocárdico y puede diferenciar entre movimientos activos y pasivos.

II. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La hipertensión pulmonar es una enfermedad rara pero que se puede presentar con más frecuencia en los pacientes con cardiopatía congénita o alteraciones genéticas como el síndrome de Down. La patología se caracteriza por una elevación progresiva de la presión de la arteria pulmonar y de las resistencias vasculares pulmonares que pueden dar lugar a insuficiencia cardiaca derecha con deterioro progresivo de la clase funcional e incluso la muerte. Por lo tanto, la evaluación oportuna, adecuada y precisa de la función cardiaca del ventrículo derecho, es de gran importancia para establecer la severidad del cuadro, valorar su respuesta al tratamiento y establecer el pronóstico del paciente en la evolución de la enfermedad.

La ecocardiografía es un método diagnóstico no invasivo y de bajo costo para la evaluación de la función ventricular derecha. El análisis de la alteración en el funcionamiento del ventrículo derecho secundario a la hipertensión pulmonar se puede realizar mediante el análisis en conjunto de varios parámetros ecocardiográficos, lo cual es de gran utilidad en el seguimiento de los pacientes con esta patología. Uno de los métodos más precisos en la valoración de la función cardiaca es el análisis de la deformación longitudinal (Strain longitudinal) en forma global y de los segmentos que componen la pared libre del ventrículo derecho.

III. JUSTIFICACIÓN

La hipertensión pulmonar en la edad pediátrica es una enfermedad potencialmente mortal que requiere de diagnóstico oportuno y de evaluación adecuada de su severidad y su repercusión sobre la función cardiaca. Los estudios epidemiológicos demuestran que esta patología tiene baja incidencia y prevalencia en la población pediátrica. Por este motivo, se han podido realizar pocos estudios sobre la evaluación ecocardiográfica de la función del ventrículo derecho en grupos de pacientes menores de 18 años portadores de esta enfermedad. A nivel local, no existen publicaciones relacionadas con la evaluación de la función del ventrículo derecho en pacientes con hipertensión pulmonar.

Este trabajo plantea determinar el grado de disfunción del ventrículo derecho en pacientes con hipertensión pulmonar de cualquier etiología, a través del método de Strain longitudinal global y segmentario y relacionarlos con la severidad del incremento de la presión media

de la arteria pulmonar.

La información y los datos en este estudio se los obtuvo en base al registro existente en los expedientes y a la base datos de estudios ecocardiográficos que se encuentra en el sistema Philips Xcelera®

Finalmente, este estudio es el punto de partida para nuevos trabajos de investigación sobre el tema, en las que se podría proponer analizar la eficacia de este método para evaluar la evolución del cuadro y su respuesta al tratamiento farmacológico o correlacionarlo con pruebas de función clínica.

IV. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

1. ¿Existe alteración de la función ventricular derecha evaluada por Strain longitudinal en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020?
2. ¿Existe asociación entre la presión media de la arteria pulmonar y el grado de alteración de la función ventricular derecha evaluada mediante Strain longitudinal en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020?

V. HIPÓTESIS

1. La función ventricular derecha evaluada por Strain longitudinal se encuentra alterada en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020
2. El grado de alteración de la función ventricular derecha evaluada mediante Strain longitudinal se asocia con el nivel de elevación de la presión media de la arteria pulmonar en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020.

VI. OBJETIVOS:

1. Objetivo general

- Determinar los cambios en la función del ventrículo derecho evaluada por strain longitudinal de la pared libre del ventrículo derecho en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020.

2. Objetivos específicos.

- Analizar cuál es el grado de alteración de la función del ventrículo derecho evaluada por strain longitudinal en relación con los valores de presión media de la arteria pulmonar en pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020.
- Describir los parámetros de función y los signos ecocardiográficos indirectos de los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020.
- Describir las características demográficas de los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 y 2020.

VII. METODOLOGÍA

Diseño del estudio: Transversal analítico

Según la intervención: Observacional

Según la dirección: Retrospectivo

Según el seguimiento: Transversal

Según la fuente de datos: Retrolectivo

Según el análisis: Descriptivo

Según la muestra usada: heterodémico

Según el muestreo usado: no probabilístico

Según la asignación: no probabilístico

Según la medición: abierta

VIII. POBLACIÓN

Pacientes menores de 18 años con diagnóstico de hipertensión pulmonar que fueron atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 al 2020

IX. CRITERIOS DE SELECCIÓN

Criterios de inclusión

- Pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que fueron atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 al 2020.
- Pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que cuenten con imágenes ecocardiográficas adecuadas para la evaluación de los parámetros de función del ventrículo derecho y estén disponibles en el sistema Phillips Xcelera/Cardiovascular del Laboratorio de Ecocardiografía del servicio de Cardiología del Instituto Nacional de Pediatría.

Criterios de exclusión

- Pacientes con evaluación ecocardiográfica realizada durante el curso de un proceso infeccioso o estado de choque.
- Pacientes que fueron diagnosticados de hipertensión pulmonar y recibieron tratamiento farmacológico en otra institución.
- Pacientes sometidos a cirugía cardiovascular en otra institución

X. DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES

Nombre de la Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Unidad y codificación
Edad	Duración de la vida de un ser humano a partir de su nacimiento medida en una unidad de tiempo	Duración de la vida de un ser humano desde su nacimiento medida en una unidad de tiempo hasta el momento de la evaluación ecocardiográfica	Cuantitativa discreta	meses
Sexo	Clasificación de los individuos de una especie según sus características sexuales	Sexo biológico otorgado al nacimiento y reportado en expediente	Cualitativa nominal dicotómica	1= Masculino 2= Femenino
Cardiopatía congénita	Alteración estructural del corazón producida por alteraciones en la formación durante el periodo embrionario	Presencia de alteración de la estructura cardiaca reportada en expediente	Cualitativa nominal dicotómica	1 = Si 2 = No
Clasificación de la hipertensión pulmonar	Clasificación de la hipertensión pulmonar en base a su etiología y fisiopatología	Clasificación de la hipertensión pulmonar según el consenso de Niza 2018	Cualitativa nominal	1=Categoría I 2 =Categoría II 3= Categoría III 4= Categoría IV 5= Categoría V
Clase funcional	Limitación de las funciones diarias impuesta por la insuficiencia cardiaca	Grado de limitación funcional impuesto por la insuficiencia cardiaca descrito por el paciente e informado en el expediente	Cualitativa ordinal	1= CF I 2= CF II 3= CF III 4= CF IV
Presión sistólica de la arteria pulmonar	Presión de la arteria pulmonar medida en sístole	Valor estimado de la presión sistólica de la arteria pulmonar por el gradiente de insuficiencia tricúspide o de un defecto septal ventricular o cortocircuito sistémico pulmonar más el valor estimado de la presión de la aurícula derecha medido por ecocardiografía	Cuantitativa continua	Valor en mmHg
Presión media de la arteria pulmonar	Presión promedio de la arteria pulmonar durante el ciclo cardiaco	Presión sistólica de la arteria pulmonar multiplicado por 0,6 + 2 mmHg	Cuantitativa continua	Valor en mmHg
TAPSE	Excursión sistólica del anillo tricúspide	valor de la distancia de excursión sistólica del anillo tricúspide evaluado por ecocardiografía	Cuantitativa continua	Valor en mm
TDI onda s'	Velocidad de la onda sistólica en el anillo tricúspide medida por Doppler tisular pulsado	Velocidad de la onda sistólica en el anillo tricúspide medida por Doppler tisular pulsado evaluado por ecocardiografía	Cuantitativa continua	Centímetros /segundo
Relación sístole/diástole	Relación entre el tiempo de sístole sobre el tiempo de diástole del ventrículo derecho	Relación entre el tiempo de sístole sobre el tiempo de diástole del ventrículo derecho evaluado por ecocardiografía	Cuantitativa continua	Sin unidad
Relación ventrículo derecho/ventrículo izquierdo	Relación entre la longitud anteroposterior del ventrículo derecho con la del ventrículo izquierdo	Relación en telesístole entre la longitud anteroposterior del ventrículo derecho con la del ventrículo izquierdo evaluado por ecocardiografía	Cuantitativa continua	Sin unidad

Velocidad anterógrada de la arteria pulmonar	Flujo de velocidad de expulsión de la arteria pulmonar	Flujo de velocidad de expulsión de la arteria pulmonar evaluada a nivel del tracto de salida del ventrículo derecho evaluado por ecocardiografía	Cuantitativa continua	mm/s
Deformación global longitudinal del ventrículo derecho	Valor promedio del acortamiento de cada uno de los segmentos del miocardio de la pared libre del ventrículo derecho	Porcentaje promedio de acortamiento los segmentos del miocardio de la pared libre del ventrículo derecho evaluado por seguimiento de puntos en ecocardiografía	Cuantitativa continua	Porcentaje
Deformación segmentaria longitudinal del ventrículo derecho	Acortamiento de un segmento del miocardio de la pared libre del ventrículo derecho	Porcentaje de acortamiento de un segmento del miocardio de la pared libre del ventrículo derecho evaluado por seguimiento de puntos en ecocardiografía	Cuantitativa continua	Porcentaje

XI. MÉTODOS

Se propone un estudio observacional de corte transversal analítico. Se realizará recolección de los datos demográficos a través de la de revisión de expedientes clínicos de los pacientes seleccionados. Posteriormente se revisarán los archivos ecocardiográficos guardados en el sistema Philips Xcelera® tomando en consideración los datos de inclusión y exclusión. Luego de esto se realizará el registro de las variables indicadas. Para la recolección de datos se elaborará un instrumento digital de registro de datos.

XII. CALCULO DE LA MUESTRA

El universo consta de todos los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que fueron atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 al 2020.

XIII. ANALISIS ESTADÍSTICO

Se realizará un análisis descriptivo de las características demográficas de la población y de cada uno de los parámetros de función descritos en la operacionalización de variables.

El análisis de variables cuantitativas se describirá con medidas de tendencia central y medidas de dispersión según corresponda. El análisis de variables cualitativas se realizará mediante frecuencias absolutas y relativas. Los resultados de las variables independientes y dependientes se correlacionarán mediante índice de Odds Ratio, chi cuadrado y prueba de ANOVA según corresponda con valor de p e intervalo de confianza al 95%

La información será compilada en una tabla del programa Microsoft Excel. Para el análisis estadístico se utilizará el programa SPSS versión II y los resultados serán resumidos y mostrados en tablas y gráficos. El trabajo final será presentado utilizando Microsoft Word 2019.

XIV. FACTIBILIDAD

El estudio que se quiere realizar es factible debido a que contamos con una muestra adecuada de pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que fueron atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría en el periodo comprendido entre el 2018 al 2020.

XV. CONFLICTOS DE INTERES

Declaramos que no existen conflictos de interés.

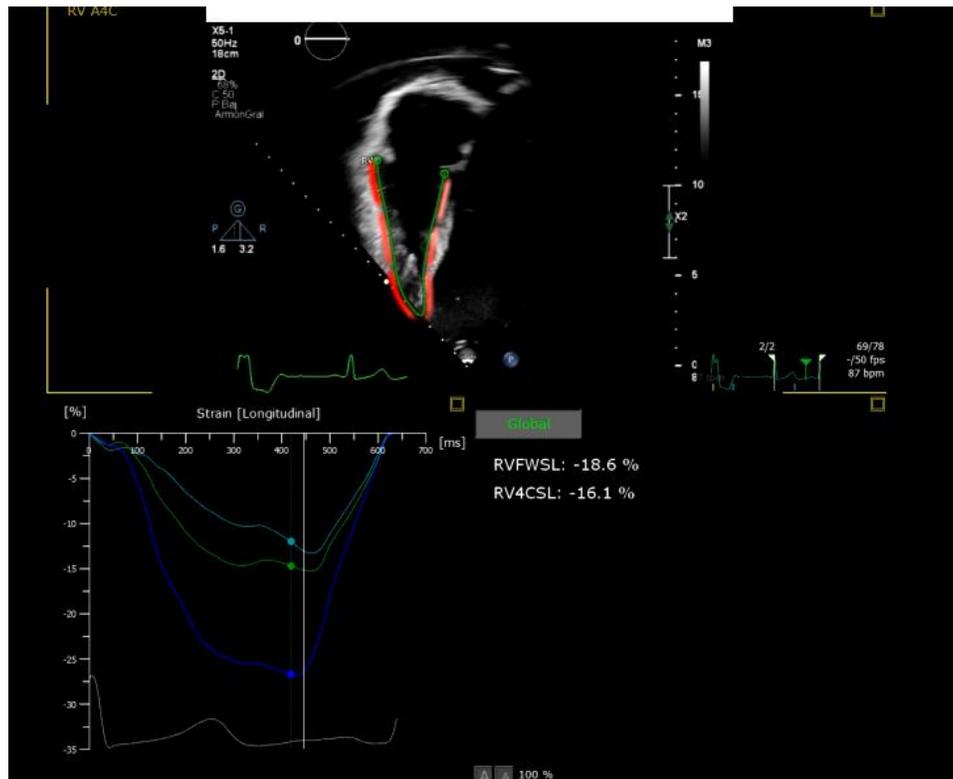
XVI. ASPECTOS ÉTICOS

Todos los procedimientos del presente estudio tratan de preservar la integridad y los derechos fundamentales de los pacientes sujetos a investigación, de acuerdo con los lineamientos de buena práctica clínica y de ética en investigación biomédica. Se garantiza la confidencialidad de los datos obtenidos tomando en cuenta que se trata de revisión de expedientes clínicos y de información guardada en la base de datos del sistema de evaluación y análisis ecocardiográfico Philips Xcelera®, con la debida autorización de las autoridades pertinentes.

XVII. RESULTADOS

Inicialmente se identificaron 45 pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría en el periodo 2018-2020. Luego de analizar los expedientes y las imágenes e información disponible en la base de datos del sistema Phillips Xcelera y Cardiovascular se determinó que 21 pacientes cumplían los criterios de inclusión de este estudio. La recolección de los datos de las diferentes variables de esta investigación se realizó en el laboratorio de ecocardiografía del instituto mediante revisión del expediente clínico electrónico y de la información existente en los sistemas de interpretación ecocardiográfica previamente mencionados. La medición del porcentaje de deformación longitudinal por seguimiento de puntos (método Strain) se realizó en imágenes de ventana apical cuatro cámaras mediante el uso del programa Tomtec para el ventrículo derecho y el software proporcionado por la empresa Phillips para el ventrículo izquierdo.

Gráfico 1. Obtención del Strain del ventrículo derecho mediante el software Tomtec



Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

Análisis descriptivo

Los pacientes que fueron incluidos en este estudio fueron en un 66,7% de sexo masculino y el restante 33,3% de sexo femenino. La edad promedio de los niños fue de 7.38 años \pm 5.8 SD, con una edad mínima de 1.2 años y una máxima de 17.8 años. La estatura y el peso promedio fueron 107.2cm \pm 34.9 (mínimo 64cm, máximo 163cm) y 20.8kg \pm 15.1SD (máximo 47kg, mínimo 5kg) respectivamente.

El lugar de residencia de los niños está ubicado principalmente en la Ciudad de México (38.1%) y el Estado de México (23.8%). El restante 38.1% de los pacientes de la muestra procede de los estados de Guerrero (14.3%), Oaxaca (9.5%), Hidalgo (4.8%), Puebla (4.8%) y Michoacán (4.8%)

El 14.3% de los pacientes tuvo diagnóstico de Síndrome de Down y el 23.8% tenía diagnóstico previo de enfermedad respiratoria crónica. El 19% no presentó antecedentes de Cardiopatía. La enfermedad congénita cardíaca más frecuente fue la comunicación interventricular (33.3%) asociada o no a otras cardiopatías (Tabla 6).

Tabla 6. Características de la población de estudio

	Categoría	N	Porcentaje (%)
Sexo del paciente	Femenino	7	33.3
	Masculino	14	66.7
Ciudad de residencia	Ciudad de México	8	38.1
	Estado de México	5	23.8
	Guerrero	3	14.3
	Otros	5	23.8
	Ninguna	9	42.9
Enfermedad subyacente no cardiovascular	Síndrome genético*	6	28.5
	Enfermedad respiratoria crónica	5	23.8
	Enfermedad autoinmune**	1	4.8
	Ninguna	9	42.9
Enfermedad cardiovascular	Cardiopatía congénita corregida	4	19.0
	Cardiopatía congénita sin corrección	13	62.0
	Sin cardiopatía	4	19.0

*Síndrome de Down, Síndrome de Di George, Síndrome dismorfológico ** Síndrome antifosfolipídico

Fuente: Expediente clínico electrónico

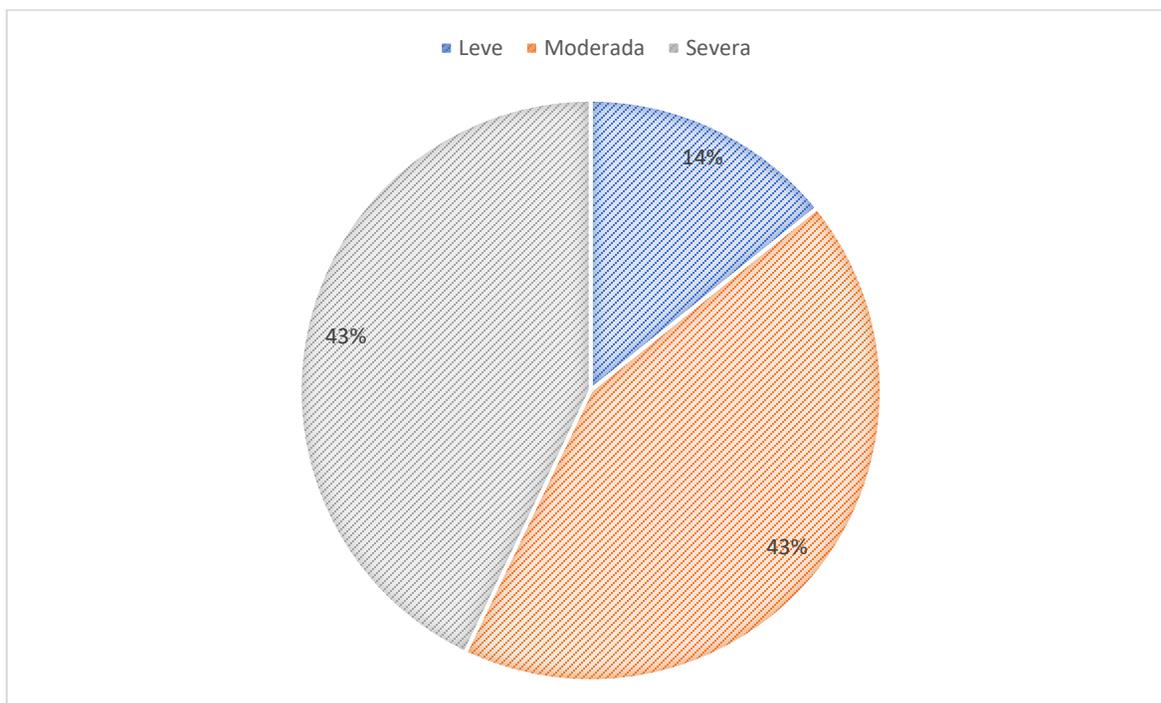
Elaborado por: Juan C Sánchez

El valor de la presión sistólica de la arteria pulmonar de cada uno de los pacientes se obtuvo en el 66.7% de los casos mediante la sumatoria de la estimación de la presión de la aurícula derecha según el tamaño máximo de la vena cava inferior y su colapsabilidad (34) con la

presión del ventrículo derecho calculada mediante la fórmula de Bernoulli modificada usando el gradiente máximo de insuficiencia tricúspide por Doppler pulsado en la ventana apical 4 cámaras. En el restante 33.33% se tomó el valor de la diferencia entre la presión arterial sistémica y el gradiente de presión del cortocircuito medido en la ventana paraesternal eje largo (empleando también Doppler pulsado y la fórmula de Bernoulli)

Posteriormente se calculó la presión media de la arteria pulmonar con la siguiente fórmula ($PSAP \times 0.62 + 2\text{mmHg}$). Con el valor obtenido se categorizó la severidad de la hipertensión pulmonar según el siguiente criterio (32): leve (21-30mmHg), moderada(31-40mmHg) y severa ($\geq 40\text{mmHg}$) (Tabla 7). El valor promedio de presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 64.1 ± 22.0 SD y de la presión media de la arteria pulmonar de 41.7 ± 13.6 . Los pacientes se distribuyeron en forma similar para los grupos de hipertensión severa y moderada (48.9% para cada uno), mientras que el grupo de niños con hipertensión pulmonar leve representó el 14.3% de la muestra (Gráfico 2).

Gráfico 2. Distribución porcentual de los pacientes con HP según el valor de PmAP



Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría
Elaborado por: Juan C Sánchez

Tabla 7. Valores de presión del circuito cardiaco derecho

	N=21	Leve (n=3)	Moderada (n=9)	Severa (n=9)
Colapsabilidad de la VCI (%)	48.7 ± 22.54	70.0 ± 17.3	43.1 ± 19.0	47.1 ± 25.0
PAD (mmHg)	7.1 ± 3.4	5.0 ± 0.0	6.7 ± 2.5	8.3 ± 4.3
PSAP (mmHg)	64.1 ± 22.0	38.7 ± 7.8	51.3 ± 3.1	85.4 ± 15.7
PmAP (mmHg)	41.7 ± 13.6	26.0 ± 4.8	33.8 ± 1.9	55.0 ± 9.8

VCI: vena cava inferior, PAD: presión de la aurícula derecha, PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar, PmAP: presión media de la arteria pulmonar

Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

Elaborado por: Juan C Sánchez

Tabla 8. Valores de los parámetros de función ventricular

	Parámetro	N=21	Leve (n=3)	Moderada (n=9)	Severa (n=9)
Función sistólica del VD	TAPSE (mm)	16.4 ± 4.4	13.3 ± 1.6	15.0 ± 3.1	18.8 ± 5.1
	Fracción de acortamiento (%)	33.6 ± 8.8	37.3 ± 7.5	33.7 ± 8.2	32.2 ± 10.3
	Velocidad S (TDI) cm/s	10.2 ± 2.9	10.7 ± 3.2	8.7 ± 2.6	11.5 ± 2.8
Función diastólica del VD	Velocidad E (TDI) cm/s	13.0 ± 4.4	11.7 ± 4.1	13.8 ± 4.1	12.6 ± 5.2
	Velocidad A (TDI) cm/s	10.5 ± 2.7	9.0 ± 4.5	10.8 ± 2.4	10.7 ± 2.5
	Relación E/A del VD	1.32 ± 0.54	1.3 ± 0.5	1.12 ± 0.24	1.07 ± 0.42
Relación sístole diástole	Relación sístole / diástole	1.33 ± 0.48	1.08 ± 0.10	1.47 ± 0.58	1.27 ± 0.43
Parámetros indirectos de HP	Índice de excentricidad (telesístole)	1.5 ± 0.6	1.1 ± 0.1	1.5 ± 0.52	1.6 ± 0.68
	TAAP (ms)	92 ± 23	87 ± 20	86 ± 20	100 ± 26
Función sistólica del VI	FEVI	59.5 ± 6.5	56 ± 1.7	60.8 ± 5.5	59.3 ± 8.4

VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, TDI: Doppler tisular, TAAP: tiempo de aceleración de la arteria pulmonar, FEVI: fracción de expulsión del ventrículo izquierdo.

Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

Elaborado por: Juan C Sánchez

Con relación a la función ventricular, adicional al uso del seguimiento de puntos, se estudió un total de 10 variables. Los parámetros de función sistólica del ventrículo derecho que se midieron fueron la excursión sistólica plana del anillo tricúspide (TAPSE), Velocidad S' por Doppler tisular, y fracción de acortamiento. La función diastólica se analizó mediante la relación E/A (onda de llenado ventricular/onda de contracción auricular y el valor de la velocidad de las ondas E' y A' obtenidas por Doppler tisular. Se evaluó además la relación entre el tiempo de sístole y de diástole, el índice de excentricidad en telesístole, el tiempo de aceleración de la arteria pulmonar y la función sistólica del ventrículo izquierdo mediante

la fracción de expulsión medida por el método Simpson biplanar. Los resultados obtenidos se resumen en la Tabla 8.

El análisis avanzado de la función ventricular derecha se realizó con el programa Tomtec® mediante seguimiento de puntos (RV strain) en imágenes bidimensionales obtenidas en un corte coronal 4 cámaras. Se adquirió el valor de Strain longitudinal medio de la pared libre del ventrículo derecho, así como de sus 3 segmentos (basal, medio y apical) y el Strain global del ventrículo derecho (en conjunto con la pared septal). Adicional a esto se procesaron imágenes apicales de 2, 3 y 4 cámaras para obtener el valor del Strain longitudinal del ventrículo izquierdo

El Strain longitudinal medio de la pared libre del ventrículo derecho en los pacientes de esta investigación fue de $-18.2\% \pm 6.0$ mientras que el strain en imagen 4 cámaras fue menor y tuvo una media de $-15.8\% \pm 4.6$. El Strain longitudinal del ventrículo izquierdo tuvo un valor de -21.2 ± 3.1 . El segmento de la pared libre del ventrículo derecho con menor valor de acortamiento fue el apical ($-15.1\% \pm 3.1$) y el de mejor contractilidad fue el basal ($-22.8\% \pm 7.3$) (Tabla 9).

Tabla 9. Valores de función ventricular obtenidos por Strain

	N=21	Leve (n=3)	Moderada (n=9)	Severa (n=9)	p
Strain de la pared libre del VD	-18.6 ± 6.0	-20.2 ± 2.7	-21.4 ± 5.9	-15.3 ± 5.3	0.07
Strain 4 cámaras del VD	-16.0 ± 4.7	-19.0 ± 2.3	-17.5 ± 4.5	-13.5 ± 4.6	0.09
Strain del segmento basal del VD	-22.8 ± 7.3	-25.9 ± 1.3	-25.7 ± 6.6	-18.8 ± 7.3	0.08
Strain del segmento medio del VD	-17.8 ± 6.3	-20.0 ± 2.0	-21.2 ± 6.3	-13.7 ± 5.2	0.03
Strain del segmento apical del VD	-15.1 ± 3.1	-17.4 ± 4.9	-16.4 ± 7.1	-12.9 ± 4.8	0.37
Strain longitudinal global del VI*	-21.2 ± 3.1	-20.1 ± 1.2	-22.3 ± 2.1	-20.5 ± 4.2	0.39

VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

Elaborado por: Juan C Sánchez

Análisis comparativo

Se comparó cada una de las variable cuantitativas y cualitativas del estudio con el nivel de severidad de hipertensión pulmonar mediante la prueba de ANOVA. Las variables cualitativas dependientes se compararon usando la prueba de chi cuadrado de Pearson.

La velocidad A' obtenida mediante Doppler tisular tuvo diferencia estadísticamente significativa entre las variables ($p=0.04$). No obstante, los valores obtenidos no guardan relación con el nivel de severidad de la enfermedad.

No se observó correlación proporcional, ni significancia estadística entre los valores medios y las varianzas del resto de los parámetros de función ventricular derecha sistólica y diastólica, ni en el parámetro usado para evaluar la función ventricular izquierda.

Con respecto a las variables de análisis de función avanzada ventricular se observó diferencia entre los grados de severidad de hipertensión pulmonar con una p menor a 0.05 únicamente entre los valores del Strain medio de la pared libre del ventrículo derecho. Sin embargo, se obtuvo valores cercanos a la significancia estadística para el Strain de la pared libre del ventrículo derecho, del ventrículo derecho en conjunto con la pared septal y para el acortamiento del segmento basal (Tabla 10).

Se realizaron pruebas post hoc mediante el uso de DMS y Bonferroni con las cuales no se determinó otras variables con diferencia significativa. La principal diferencia con relevancia estadística entre las 3 categorías de severidad se encontró entre los pacientes con hipertensión pulmonar moderada y severa.

Tabla 10. Valores de p obtenidos mediante pruebas post hoc

	Parámetro	Valor de p			
		HP Leve		HP Moderada	
		Bonferroni	DMS	Bonferroni	DMS
Hipertensión pulmonar severa	Strain de la pared libre del VD	0.08	0.19	0.56	0.03
	Strain 4 cámaras del VD	0.22	0.08	0.21	0.07
	Strain del segmento basal del VD	0.37	0.12	0.12	0.04
	Strain del segmento medio del VD	0.31	0.10	0.03	0.01
	Strain del segmento apical del VD	0.81	0.27	0.68	0.23
	Strain longitudinal global del VI	1.00	0.85	0.71	0.24

VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

Fuente: Base de datos del sistema Xcelera y Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría

Elaborado por: Juan C Sánchez

XVIII. DISCUSIÓN

La hipertensión pulmonar es una enfermedad de rara presentación en la edad pediátrica pero que puede tener mayor incidencia en los pacientes con cardiopatía congénita, especialmente aquellos con incremento del flujo en el circuito pulmonar, enfermedad respiratoria crónica y alteraciones genéticas, dentro de las que destaca la trisomía 21.

A pesar de que el Gold estándar en el diagnóstico de hipertensión pulmonar es la medición de la presión media de la arteria pulmonar y de la resistencia pulmonar mediante cateterismo, la ecocardiografía es una herramienta de gran utilidad, no solo para estimar el grado de elevación de la presión pulmonar, sino también para evaluar la repercusión de la patología en función sistólica y diastólica ventricular. Adicional a esto, el ultrasonido cardiaco permite valorar la respuesta al tratamiento y establecer el pronóstico del paciente.

El análisis de la alteración en la función del ventrículo derecho se puede realizar mediante el uso de varios parámetros medidos en el ecocardiograma. El método más preciso de acuerdo con la literatura es el estudio de la deformación longitudinal (Strain longitudinal) del ventrículo derecho y sus segmentos.

Existen pocos estudios sobre la evaluación ecocardiográfica de la función del ventrículo derecho en grupos de pacientes menores de 18 años portadores de esta enfermedad. A nivel local no se encontraron publicaciones relacionadas, por lo que consideramos que la presente investigación es una de las primeras en México en estudiar el análisis de la función del ventrículo derecho en pacientes pediátricos con hipertensión pulmonar.

La población del estudio comprende a 21 pacientes que fueron atendidos entre el 2018 al 2020 en el Instituto Nacional de Pediatría con diferentes etiologías y categorías de hipertensión pulmonar.

Con relación a la epidemiología de este estudio se observó que la razón de casos hombre mujer fue de 2:1 a diferencia del estudio de epidemiología y caracterización de la hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos publicado en 2011 en Holanda por van Loon et al en donde se observó que el sexo femenino representó el 46% de casos dentro de una muestra de 3263 niños. Estos datos contrastan a la vez con la información epidemiológica sobre la enfermedad registrada en el Reino Unido en donde existe una relación mujer hombre de 1.8:1 (12)

La enfermedad cardiovascular congénita corregida o no, fue la principal causa para el desarrollo de hipertensión pulmonar (81%) en los pacientes de este trabajo. Los síndromes

congénitos estuvieron presentes en el 28.5% de los niños y 23.8 tuvieron enfermedad respiratoria crónica. Rosenzweig et al (10) en su artículo publicado en el 2018 mencionan que, dentro de una muestra de 3262 niños, 2845 (87%) tuvieron hipertensión pulmonar transitoria secundaria a hipertensión pulmonar del recién nacido y cardiopatías congénitas con cortocircuito. El 27% de los pacientes restantes desarrollo la patología en forma idiopática o secundario a enfermedad autoinmune o veno-oclusiva, mientras que el 34% de este grupo (8% de la muestra) tuvo alguna enfermedad respiratoria crónica. Los síndromes genéticos estuvieron presentes en el 38% de todos los casos, siendo los de más frecuencia en la población estudiada el síndrome de Down (38%) y velocardiocfacial (6%) (11).

Dentro de los pacientes con cardiopatía congénita, D'Alto y Mahadevan publicaron en el 2012 que la prevalencia de hipertensión pulmonar según el defecto fue de 100% para la ventana aorto-pulmonar, 41% para el defecto septal atrio ventricular y 11% para la comunicación interventricular. En esta investigación la cardiopatía más frecuente fue la comunicación interventricular (33%) aislada o asociada a otros defectos cardiacos.

Con relación a los valores de presión media de la arteria pulmonar reportados en la revisión de D'Alto et al se observó que el valor medio fue de $74 \text{ mmHg} \pm 18$ en pacientes sin síndrome de Down, los cuales tuvieron un valor promedio de $66 \text{ mmHg} \pm 21$. En la investigación realizada por Muntean et al en 2016 en 25 pacientes con hipertensión pulmonar se registró un valor medio de PmAP de $62.8 \text{ mmHg} \pm 17.4$. Este trabajo registró un valor medio menor para el mismo parámetro ($41.7 \text{ mmHg} \pm 13.6$), mientras que el promedio para la presión sistólica de la arteria pulmonar fue de $64.1 \text{ mmHg} \pm 22.0$

Con respecto a los valores de los parámetros de función ventricular, de acuerdo con las guías para el análisis ecocardiográfico de la hipertensión pulmonar se menciona que este grupo de pacientes registra alteraciones en varios parámetros: disminución en el valor y Z-score de TAPSE, velocidad S' por Doppler tisular menor a 8 cm/s , relación sístole/diástole mayor a 1.4 y tiempo de aceleración de la arteria pulmonar menor a 100 ms (20). En los resultados de la presente investigación se observó que el valor del TAPSE medio fue de $16.4 \text{ mm} \pm 4.4$ con valor Z score menor a 2 desviaciones estándar en solo 1 de los casos. En la publicación de Muntean et al se reportó un valor para TAPSE de 17.9 ± 0.6 . En el estudio de Ploegstra et al, publicado en el 2014 se reportaron valores similares para este parámetro $16 \text{ mm} \pm 4$.

La fracción de acortamiento reportada en este trabajo fue $33.6\% \pm 8.8$ y la S por TDI de $10,2 \text{ cm/s} \pm 2.9$. Estos resultados fueron similares a los obtenidos en otros trabajos donde

se reporta para el primero una media de 37.2 ± 13.1 y para el segundo un promedio de 11.8 ± 3.5 (21) (24). Por otra parte, La fracción de expulsión reportada fue menor a la de la publicada en el estudio comparado ($59.5\% \pm 6.5$ vs 71.2 ± 9.8)

Con relación a los valores del porcentaje de deformación del ventrículo derecho Levy et al publicaron en el 2014 un metaanálisis que incluía una población de 226 niños en 10 estudios diferentes en el cual se registró un valor medio de Strain longitudinal global del ventrículo derecho de -29.03% con un valor máximo de -31% y un mínimo de -20% . En otra publicación realizada por Longobardo et al en el 2012 se expone como valores normales de Strain un porcentaje de deformación de 27 ± 2 obtenido mediante el software EchoPAC en 489 individuos y de 21.7 ± 4.2 en el programa Syngo VVI en 209 pacientes adultos.

Respecto a los valores de acortamiento longitudinal porcentual, se encontró una publicación con características similares a este trabajo (Muntean, 2016) en donde se reportó un Strain global de la pared libre del VD de 15.6 ± 3.4 , menor a la obtenida en esta investigación ($18.6\% \pm 6.0$). También se evidenció diferencias respecto a los segmentos más afectados en los pacientes con hipertensión pulmonar. De acuerdo con el estudio mencionado se encontró mayor afectación del segmento basal ($12.8\% \pm 4.2$ vs $22.8\% \pm 7.3$) mientras que en este estudio el segmento con menor porcentaje de Strain fue el apical (16.5 ± 5.0 vs -15.1 ± 3.1) que tuvo un valor cercano al del estudio en comparación.

La variable de mayor similitud entre ambos estudios fue el valor obtenido para el Strain del segmento medio (-17.5 ± 5.2 vs $-17.8\% \pm 6.3$) que a su vez guardo diferencia estadísticamente significativa entre las 3 categorías de severidad de hipertensión pulmonar mencionados en esta revisión. De acuerdo con el artículo comparado, este parámetro es de utilidad en el pronóstico de progresión de la enfermedad: un valor por debajo de -18.5% tiene mayor probabilidad de empeoramiento (sensibilidad de 91.7% y especificidad de 30.8%)

No se encontraron publicaciones en las cuales se compare los valores de acortamiento longitudinal con la severidad de la hipertensión pulmonar o con el valor de la presión media o la presión sistólica de la arteria pulmonar.

Las limitaciones de este estudio fueron el tamaño de la muestra asociado al cumplimiento de los criterios de inclusión y exclusión y la heterogeneidad en la obtención de imágenes (múltiples operadores) para la interpretación de los distintos parámetros abordados en este trabajo.

Con relación al aspecto metodológico es importante señalar que no se tomaron en consideración para la interpretación de resultados variables como tiempo de evolución, tratamiento, tiempo de tratamiento, clase funcional o marcadores de laboratorio para falla cardíaca.

XIX. CONCLUSIONES

- La mayor parte de los pacientes que desarrollaron hipertensión pulmonar tuvieron el antecedente de tener cardiopatía congénita (81%). El 95% tuvo una enfermedad subyacente sea cardiológica o no.
- La presión media de la arteria pulmonar promedio fue de 41.7 ± 13.6 . La mayor parte de la población de este estudio tuvo hipertensión pulmonar moderada a severa (85.7%)
- No se evidenció correlación, ni diferencia estadísticamente significativa entre las variables de función del ventrículo derecho. La fracción de acortamiento tuvo disminución proporcional de su valor medio en relación con la severidad de la hipertensión pulmonar sin guardar diferencia significativa estadísticamente.
- El Strain longitudinal de la pared libre del ventrículo derecho tuvo relación proporcional con la severidad de la hipertensión pulmonar con diferencias entre grupos cercanas a la significancia estadística ($p=0.07$)
- El Strain apical 4 cámaras del ventrículo derecho tuvo relación proporcional con la severidad de la hipertensión pulmonar con diferencias próxima a la significancia estadística ($p=0.09$)
- El Strain del segmento basal de la pared libre del ventrículo derecho guardó asociación proporcional con el grado de elevación de la presión media de la arteria pulmonar. Los valores obtenidos estuvieron próximos a ser estadísticamente significativos ($p=0.08$)
- El Strain del segmento medio de la pared del ventrículo derecho evidenció tener relación proporcional a la severidad de la hipertensión pulmonar según el valor de la presión media de la arteria pulmonar con diferencia estadísticamente significativa ($p=0.03$)

- No se evidenció correlación proporcional, ni con significancia estadística en los valores de Strain del segmento apical de la pared libre del ventrículo derecho

XX. RECOMENDACIONES

- Sistematizar los parámetros de evaluación ecocardiográfica en los pacientes con diagnóstico de hipertensión pulmonar que son atendidos en el Instituto Nacional de Pediatría.
- Promover la realización de publicaciones en las que se tome en cuenta otros parámetros no ecocardiográficos como la clase funcional y el proBNP en la evaluación de la correlación de la severidad de la hipertensión pulmonar.
- Establecer en el Instituto Nacional de Pediatría el valor del strain del ventrículo derecho y sus diferentes segmentos como un parámetro de seguimiento a la respuesta al tratamiento en los pacientes con hipertensión pulmonar.

Bibliografía

1. Pattathu J, Gorenflo M, Hilgendorff A, et al. Genetic testing and blood biomarkers in paediatric pulmonary hypertension. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and DGPK. *Heart* 2018; 102 Suppl 2:ii36.
2. Leber L, Beaudet A, Muller A. Epidemiology of pulmonary arterial hypertension and chronic thromboembolic pulmonary hypertension: identification of the most accurate estimates from a systematic literature review. *Pulm Circ.* 2021;11(1):2045894020977300.
3. Benavides-Luna HM. Fisiopatología de la hipertensión arterial pulmonar. *Rev colomb cardiol.* 2017;24:11–5.
4. Cerro MJD, Abman S, Diaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulm Circ.* 2011;1(2):286–98.
5. Barst RJ. Classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Does it need to be different from the adult classification? *Pulm Circ.* 2011;1(2):134–7.
6. Ross RD. The Ross classification for heart failure in children after 25 years: a review and an age-stratified revision. *Pediatr Cardiol.* 2012;33(8):1295–300.
7. Samillan VJ, Peacock AJ. State of the art: pulmonary hypertension. *Breathe (Sheff).* 2014;10(3):188–97.
8. Hasan B, Hansmann G, Budts W, Heath A, Hoodbhoy Z, Jing Z-C, et al. Challenges and special aspects of pulmonary hypertension in middle- to low-income regions: JACC state-of-the-art review. *J Am Coll Cardiol.* 2020;75(19):2463–77.
9. Rosenzweig EB, Abman SH, Adatia I, Beghetti M, Bonnet D, Haworth S, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J.* 2019;53(1):1801916.
10. van Loon RLE, Roofthoof MTR, Hillege HL, ten Harkel ADJ, van Osch-Gevers M, Delhaas T, et al. Pediatric pulmonary hypertension in the Netherlands: epidemiology and

- characterization during the period 1991 to 2005: Epidemiology and characterization during the period 1991 to 2005. *Circulation*. 2011;124(16):1755–64.
11. Pascall E, Tulloh RMR. Pulmonary hypertension in congenital heart disease. *Future Cardiol*. 2018;14(4):343–53.
 12. D'Alto M, Mahadevan VS. Pulmonary arterial hypertension associated with congenital heart disease. *Eur Respir Rev*. 2012;21(126):328–37.
 13. Unegbu C, Noje C, Coulson JD, Segal JB, Romer L. Pulmonary hypertension therapy and a systematic review of efficacy and safety of PDE-5 inhibitors. *Pediatrics*. 2017;139(3):e20181450.
 14. Abman SH, Hansmann G, Archer SL, Ivy DD, Adatia I, Chung WK, et al. Pediatric pulmonary hypertension: Guidelines from the American heart association and American thoracic society. *Circulation*. 2015;132(21):2037–99.
 15. Kovacs G, Dumitrescu D, Barner A, Greiner S, Grünig E, Hager A, et al. Definition, clinical classification and initial diagnosis of pulmonary hypertension: Updated recommendations from the Cologne Consensus Conference 2018. *Int J Cardiol*. 2018;272S:11–9.
 16. Pektaş MB, Pektaş A, Emren SV, Aldemir M, Özkeçeci G, Kula S, et al. An epidemiological study of pulmonary hypertension in Turkish adults. *Mustafa Kemal üniv tıp derg [Internet]*. 2015;6(24). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.17944/mkutfd.86233>
 17. Galiè N, Humbert M, Vachiery J-L, Gibbs S, Lang I, Torbicki A, et al. 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): Endorsed by: Association for European paediatric and congenital cardiology (AEPC), international society for heart and lung transplantation (ISHLT). *Eur Heart J*. 2018;37(1):67–119.
 18. Wijeratne DT, Lajkosz K, Brogly SB, Loughheed MD, Jiang L, Housin A, et al. Increasing incidence and prevalence of World Health Organization groups 1 to 4 pulmonary hypertension: A population-based cohort study in Ontario, Canada. *Circ Cardiovasc Qual Outcomes [Internet]*. 2018;11(2). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/circoutcomes.117.003973>
 19. Koestenberger M, Apitz C, Abdul-Khaliq H, Hansmann G. Transthoracic echocardiography for the evaluation of children and adolescents with suspected or

- confirmed pulmonary hypertension. Expert consensus statement on the diagnosis and treatment of paediatric pulmonary hypertension. The European Paediatric Pulmonary Vascular Disease Network, endorsed by ISHLT and D6PK. *Heart*. 2018;102 Suppl 2(Suppl 2):ii14-22.
20. Ploegstra M-J, Roofthoof MTR, Douwes JM, Bartelds B, Elzenga NJ, van de Weerd D, et al. Echocardiography in pediatric pulmonary arterial hypertension: early study on assessing disease severity and predicting outcome: Early study on assessing disease severity and predicting outcome. *Circ Cardiovasc Imaging* [Internet]. 2015;8(1). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1161/CIRCIMAGING.113.000878>
 21. Jone P-N, Ivy DD. Echocardiography in pediatric pulmonary hypertension. *Front Pediatr*. 2014;2:124.
 22. Koestenberger M, Friedberg MK, Nestaas E, Michel-Behnke I, Hansmann G. Transthoracic echocardiography in the evaluation of pediatric pulmonary hypertension and ventricular dysfunction. *Pulm Circ*. 2018;6(1):15–29.
 23. Bossone E, D'Andrea A, D'Alto M, Citro R, Argiento P, Ferrara F, et al. Echocardiography in pulmonary arterial hypertension: from diagnosis to prognosis. *J Am Soc Echocardiogr*. 2013;26(1):1–14.
 24. Muntean I, Benedek T, Melinte M, Suteu C, Togănel R. Deformation pattern and predictive value of right ventricular longitudinal strain in children with pulmonary arterial hypertension. *Cardiovasc Ultrasound*. 2018;14(1):27.
 25. Merx R, Leerink JM, Feijen ELAM, Kremer LCM, de Baat EC, Bellersen L, et al. Echocardiography protocol for early detection of cardiac dysfunction in childhood cancer survivors in the multicenter DCCSS LATER 2 CARD study: Design, feasibility, and reproducibility. *Echocardiography*. 2021;38(6):951–63.
 26. Jung HL. Venous thromboembolism in children and adolescents. *Blood Res*. 2016;51(3):149–51.
 27. Pennell DJ. Cardiovascular magnetic resonance. *Circulation*. 2010;121(5):692–705.
 28. Tonelli AR, Alnuaimat H, Mubarak K. Pulmonary vasodilator testing and use of calcium channel blockers in pulmonary arterial hypertension. *Respir Med*. 2010;104(4):481–96.

29. Meinel K, Koestenberger M, Sallmon H, Hansmann G, Pieles GE. Echocardiography for the assessment of pulmonary hypertension and congenital heart disease in the young. *Diagnostics (Basel)*. 2020;11(1):49.
30. Simonneau G, Montani D, Celermajer DS, Denton CP, Gatzoulis MA, Krowka M, et al. Haemodynamic definitions and updated clinical classification of pulmonary hypertension. *Eur Respir J*. 2019;53(1):1801913.
31. Levy, P. T., Sanchez Mejia, A. A., Machefsky, A., Fowler, S., Holland, M. R., & Singh, G. K. (2014). Normal Ranges of Right Ventricular Systolic and Diastolic Strain Measures in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 27(5), 549–560.e3. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2014.01.015>
32. Longobardo, L., Suma, V., Jain, R., Carerj, S., Zito, C., Zwicke, D. L., & Khandheria, B. K. (2017). Role of Two-Dimensional Speckle-Tracking Echocardiography Strain in the Assessment of Right Ventricular Systolic Function and Comparison with Conventional Parameters. *Journal of the American Society of Echocardiography*, 30(10), 937–946.e6. <https://doi.org/10.1016/j.echo.2017.06.016>
33. de Vechiss, R., & Baldi, C. (2016). Estimating Right Atrial Pressure Using Ultrasounds: An Old Issue Revisited With New Methods. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27429676/>
34. Lee, J. (2018, 1 septiembre). Strain Analysis of the Right Ventricle Using Two-dimensional Echocardiography. <https://doi.org/10.4250/Jcvi.2018.26.E11>. <https://e-jcvi.org/DOIx.php?id=10.4250/jcvi.2018.26.e11>

ANEXOS

Cronograma

Duración	Marzo 2020- Abril 2021	Mayo 2021	Junio-Julio 2021	Agosto 2021	Septiembre 2021
Búsqueda y recopilación de antecedentes y referencias					
Elaboración del marco teórico					
Elaboración del planteamiento de problema, justificación, objetivos, hipótesis, criterios de inclusión y exclusión					
Registro, presentación y revisión del protocolo por el comité de investigación de estudios retrospectivos					
Revisión de expedientes					
Organización y análisis de resultados					
Elaboración de discusión y conclusiones					
Redacción del artículo científico					
Entrega del informe final, envió del articulo y realización de correcciones					

Hoja de recolección de datos

Nombre	
--------	--

Exp		Edad		Peso		Talla	
-----	--	------	--	------	--	-------	--

IMC

Aurícula derecha					
Diámetro VCI		Colapsabilidad VCI		PADe	

Presión pulmonar					
IT Vel		PSAPe	IP Vel		PDAPe
IT Gradiente			IP Grad		PMAPe

Presión sistémica	
-------------------	--

Función del ventrículo derecho					
		Z score			Z score
E			Tei VD		
A			T sístole		
Relación E/A			T diástole		
TAPSE			Relación S/D		
S'			Índice Exc TS		
E'			Índice Exc TD		
A'			TAAP		
FAC			Rectificación		

Strain pared libre VD			
Global		Medio	
Basal		Distal	

Función del ventrículo izquierdo					
		Z score			Z score
E			S' Sep		
A			E' Sep		
Relación E/A			A' Sep		
MAPSE			FEVI Simpson		
S' Lat			Strain G Long		
E' Lat					
A' Lat					

