

# 1° Congreso Argentino de Medicina Interna Pediátrica

*“Medicina Interna Pediátrica: la atención centrada en el paciente”*

## **Mesa Redonda**

**Avances en el diagnóstico y terapéutica del paciente con patología cardíaca**

***“Hipertensión Pulmonar. Nuevos desafíos para el diagnóstico”***

***Dra. Dora F. Haag***

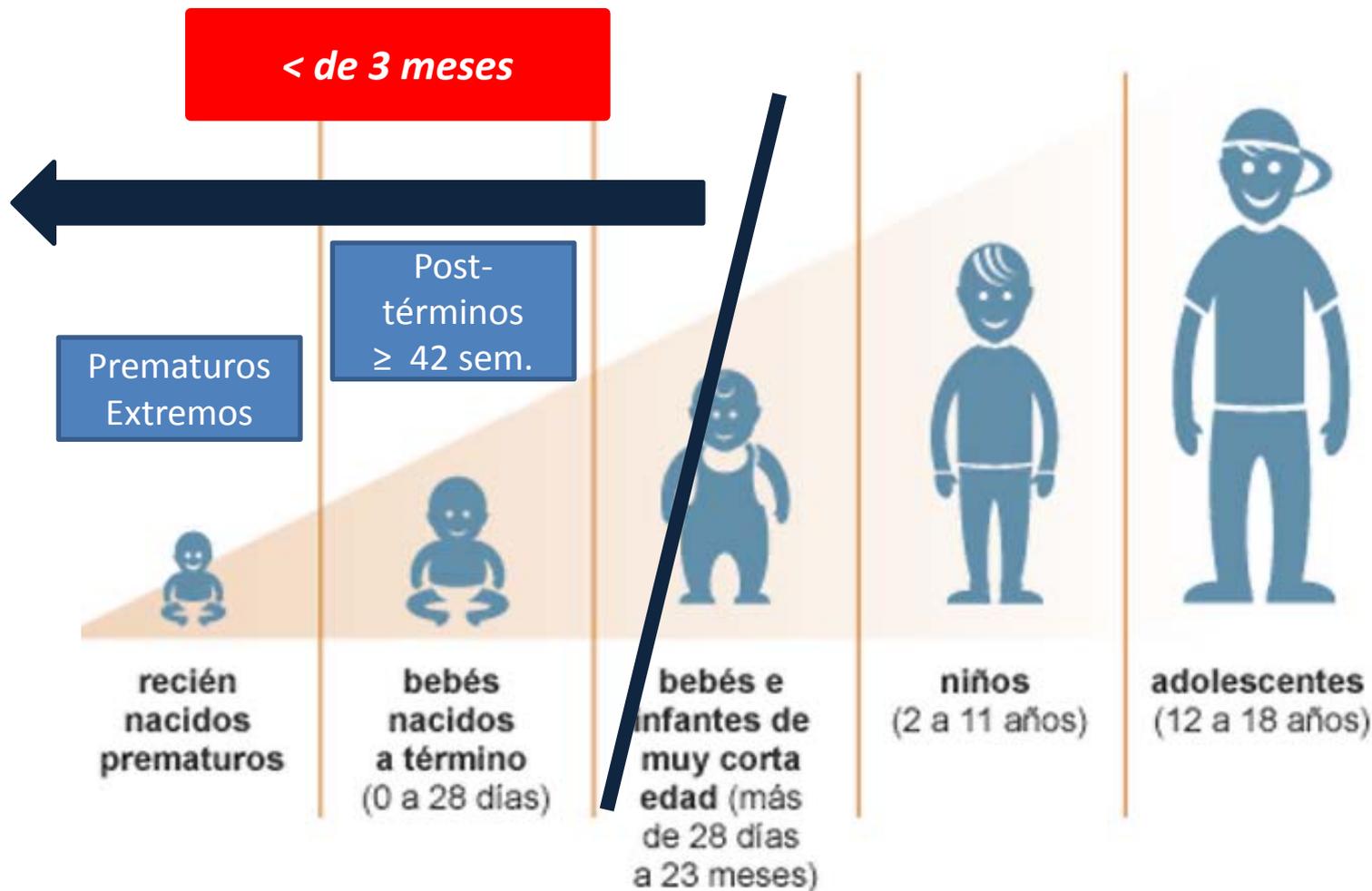
*Servicio de Neumonología*

*Hospital de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”*

*Servicio de Cardiología - Pediatría*

*Hospital Alemán*

# ETAPAS DE LA PEDIATRÍA



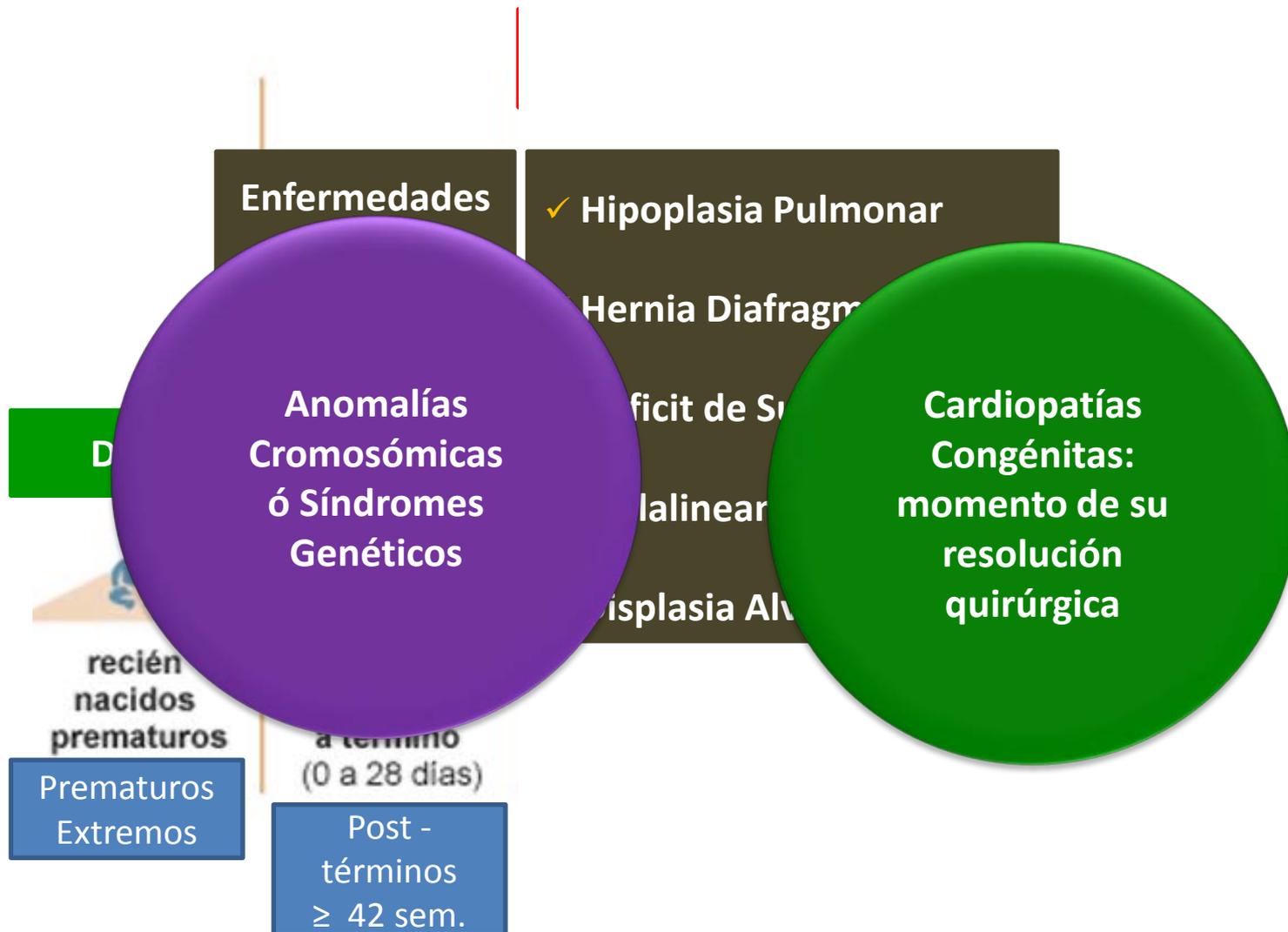
# DEFINICIÓN

- *Recién Nacidos de Término*
- *Mayor de 3 meses de vida*
- *A nivel del mar*

## ***PRESIÓN MEDIA EN LA ARTERIA PULMONAR $\geq$ 25 mmHg***

- *Igual distribución del flujo sanguíneo en todos los segmentos de ambos pulmones*
- *Resistencias vasculares pulmonares son relevantes en el diagnóstico y manejo de las cardiopatías congénitas*

# PATOLOGÍAS PREVALENTES POR ETAPAS



# CLASIFICACIÓN

## 1. Hipertensión Pulmonar Arterial

1.1. Idiopática

1.2. Heredable

1.2.1. BMPR2

1.2.2. ALK1, endogлина (con ó sin Telangiectasia hemorrágica hereditaria), SMAD9, CAVEGOLIN 1, KCNK3 canales de K+, and T-box4 (Sínd. de la rótula pequeña)

1.2.3 Desconocidas

1.3. Inducida por drogas ó toxinas

1.4. Asociada con:

1.4.1. Enfermedades del tejido conectivo > prevalencia en la Esclerodermia 30%

1.4.2. Infección por HIV 1: 200 pacientes

1.4.3. Hipertensión Portal

1.4.4. Cardiopatías Congénitas 8% de las CC – 11% de las CC con shunt I – D

1.4.5. Esquistosomiasis

## 1'. Enfermedad veno-oclusiva y/ó Hemangiomatosis capilar pulmonar

## 1' '. Persistencia de la circulación fetal en el RN

## 2. Hipertensión Pulmonar por patología cardíaca izquierda

2.1. Disfunción sistólica

2.2. Disfunción diastólica

2.3. Patología valvular

2.4. Obstrucciones congénitas y/o adquiridas del TEVI y TSVI

# CLASIFICACIÓN

## 3. Hipertensión Pulmonar por enfermedad Pulmonar y/ó hipoxemia

- 3.1. EPOC
- 3.2. Enfermedad intersticial pulmonar
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Alteraciones respiratorias del sueño
- 3.5. Hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a la altura
- 3.7. Anomalías del desarrollo
  - 3.7.1. Hernia Diafragmática
  - 3.7.2. Displasia Broncopulmonar

## 4. Hipertensión Pulmonar por tromboembolismo crónico

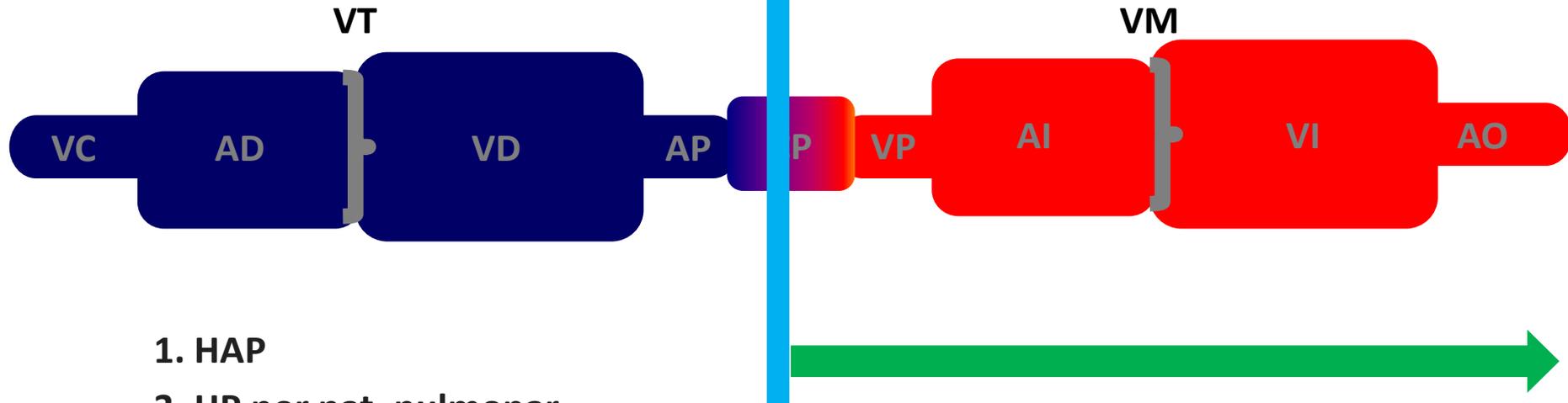
## 5. Hipertensión Pulmonar con mecanismos multifactoriales no claros

- 5.1. Desórdenes Hematológicos: anemias hemolíticas, Enf. linfoproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Desórdenes sistémicos: Sarcoidosis, Histiocitosis: linfangiomatosis, neurofibromatosis, vasculitis
- 5.3. Desórdenes metabólicos: enfermedades del glucógeno, Enf. de Gaucher, Enf. tiroideas
- 5.4. Otros: PH segmentaria, Obstrucción tumoral, mediastinitis, fallo renal crónico en diálisis

# CIRCULACIÓN CARDIOPULMONAR

PRE - CAPILAR

2. HP por patología del C. Izq.



1. HAP

3. HP por pat. pulmonar

4. HP por TE crónico

5. HP con mecanismo no claro y/ó multifactorial

POST - CAPILAR

# COMPARANDO REGISTROS

|                              | TOPP <sup>(1)</sup> | REVEAL <sup>(2)</sup> | REG. ESPAÑOL <sup>(3)</sup> |
|------------------------------|---------------------|-----------------------|-----------------------------|
| <b>Incidencia (x millón)</b> | 2 – 3               | 10                    | 4,03                        |
| <b>Edad</b>                  | < 18 a.             | ≥ 3 m. ≤ 18 a.        | > 2 m. < 18 a.              |
| <b>HAPI – F</b>              | 57 %                | 61,3 %                | ---                         |
| <b>Sexo (mujeres)</b>        | 58 %                | 64 %                  | 50 %                        |
| <b>Edad media al Diag.</b>   | 7 a.                | 7 a.                  | 4.3 a.                      |
| <b>T´com. sínt. al diag.</b> | 6 m.                | 8 m.                  | 11 m.                       |
| <b>Disnea</b>                | 65% / 66 %          | 46 % / 53 %           | 76,4 %                      |
| <b>Pre-síncope / Síncope</b> | 35 % / 31 %         | 24 % / 36 %           | 9.3 %                       |
| <b>Fatiga</b>                | 41 % / 45 %         | 24 % / 25 %           | 40 %                        |
| <b>CF I - II</b>             | 64 %                | 52 %                  | 47 %                        |

1 - Berger Rolf, et alt. Lancet.2012;379:537-546

2 - Robyn J. Barst, et alt. Circulation.2012;125:113-122

3 - Am.J.of Resp. And Crit. Care Med. Vol 190 )12 / Dec 15 2014

# *DIAGNÓSTICO*



**Síntomas, signos, historia sugestiva de HP**

**SI**

**ECG – RxT – Ecocardiograma compatible c/ HP**

**NO**

**Considerar causas más comunes de HP (CC – EPC)**

**HP no probable**

**Revisar historia, signos, FR, PFR incluido DLCO, considerar TACAR**

**Considerar otras causas de los síntomas ó re-chequear**

**SI**

**Diagnóstico de enf. pulm. confirmada?**

**SI**

**Sin signos de severa HP ó Disfunción del VD**

**Signos de severa HP ó Disfunción del VD**

**Tratar enfermedad subyacente**

**Referir a centro con experiencia en HP**

**SI**

**Realizar V/Q para descartar TEP**

**NO**

**Sospecha TEP  
AngioTAC – Angiograma selectivo AP**

**Cateterismo Cardíaco**

**ETC, HIV, CC, Portopulm, Drogas/toxinas, etc.**

# DIAGNÓSTICO

## SIGNOS Y SÍNTOMAS

## EXAMEN FISICO

Disnea (60%)

Fatiga (19%) → (73%)

Precordialgia (7%) → (47%)

Pre-síncope (41%) → (41%)

Síncope (8%) → (36%)

Edema de MI (3%) → (37%)

Palpitaciones (5%) → (33%)

Fenómeno de Ranaud (10%)

Edema periférico (32%)

Auscultación:

R<sub>2</sub> ↑ (93%)

R<sub>3</sub> + (23%)

Soplo sistólico en FT (40%)

Soplo Diastólico en FP (3%)

Cianosis (20%)

Síntomas, signos, historia sugestiva de HP

*SI*

ECG – RxT – Ecocardiograma compatible c/ HP

*NO*

Considerar causas más comunes de HP (CC – EPC)

HP no probable

Revisar historia, signos, FR, PFR incluido DLCO, considerar TACAR

Considerar otras causas de los síntomas ó re-chequear

Diagnóstico de enf. pulm. confirmada?

*SI*

*SI*

Sin signos de severa HP ó Disfunción del VD

Signos de severa HP ó Disfunción del VD

Tratar enfermedad subyacente

Referir a centro con experiencia en HP

Realizar V/Q para descartar TEP

*SI*

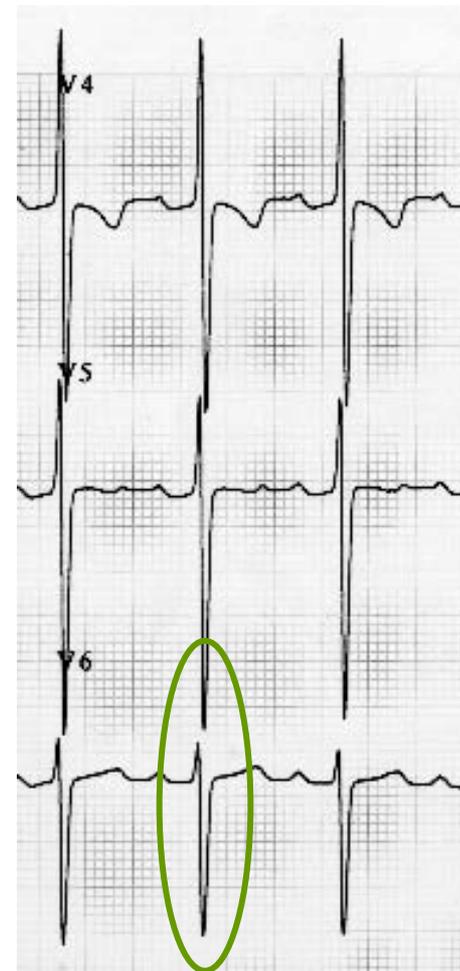
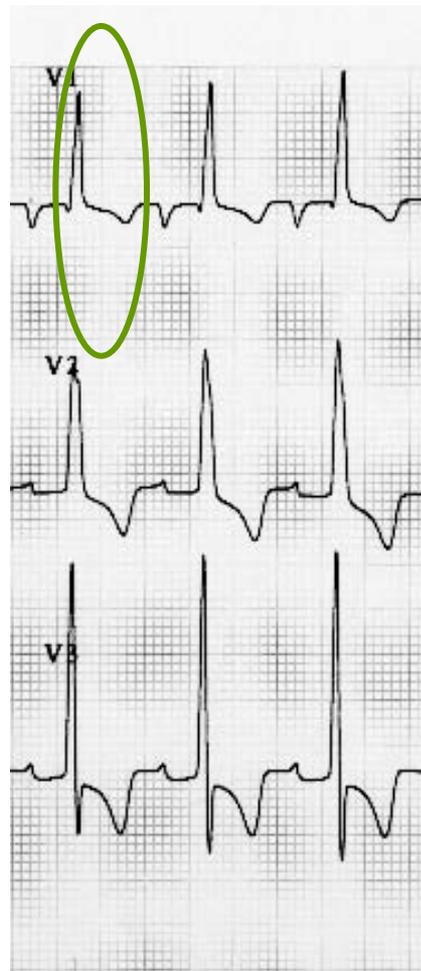
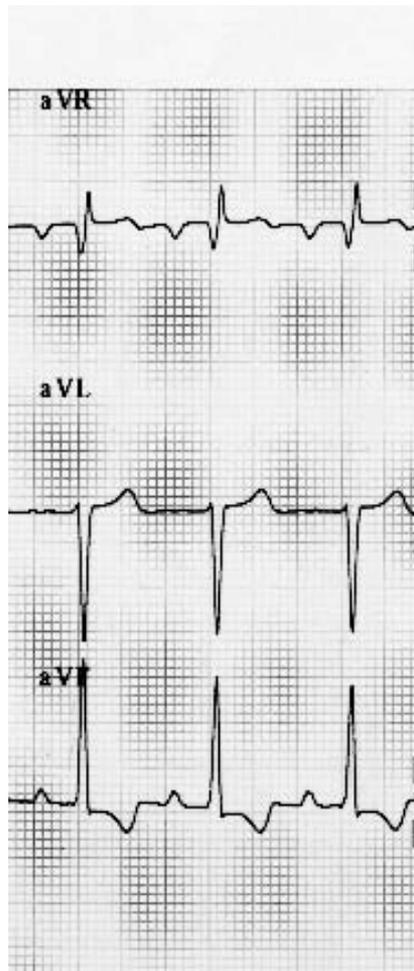
*NO*

Sospecha TEP  
AngioTAC – Angiograma selectivo AP

Cateterismo Cardíaco

ETC, HIV, CC, Portopulm, Drogas/toxinas, etc.

# ELECTROCARDIOGRAMA



# ***RADIOGRAFÍA DE TORAX***



# ECOCARDIOGRAMA DOPPLER COLOR

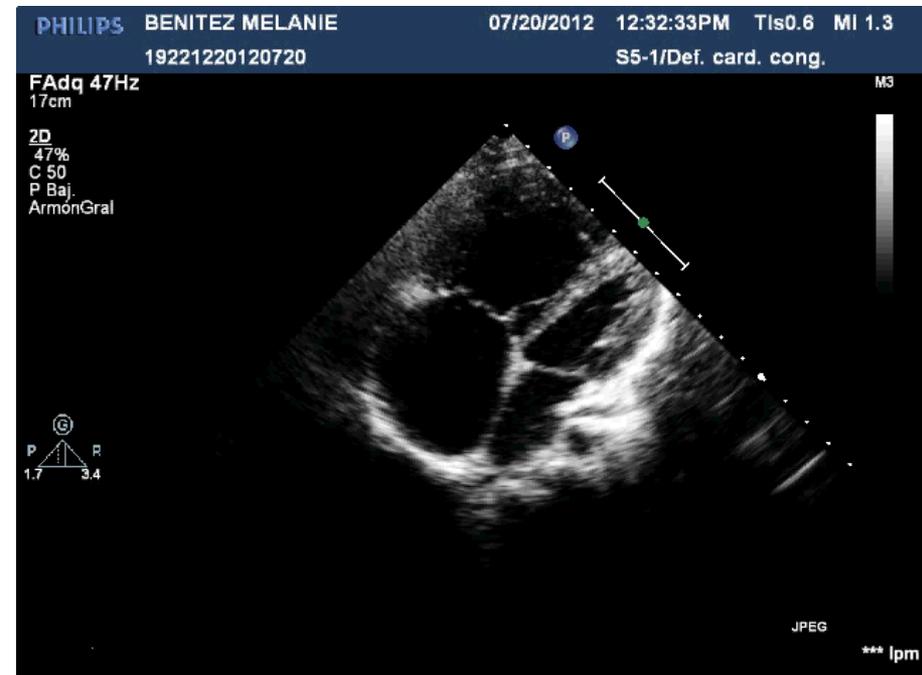
- ✓ Evaluar estructuras cardíacas

(Descartar cardiopatías congénitas)

- ✓ Evaluar la función del VI

- ✓ Estimar PAP

- ✓ Evaluar función VD



Síntomas, signos, historia sugestiva de HP

ECG – RxT – Ecocardiograma compatible c/ HP

**NO**

Considerar causas más comunes de HP (CC – EPC)

HP no probable

Revisar historia, signos, FR, PFR incluido DLCO, considerar TACAR

Considerar otras causas de los síntomas ó re-chequear

Diagnóstico de enf. pulm. confirmada?

**SI**

Sin signos de severa HP ó Disfunción del VD

Signos de severa HP ó Disfunción del VD

Tratar enfermedad subyacente

Referir a centro con experiencia en HP

Realizar V/Q para descartar TEP

**NO**

Sospecha TEP  
AngioTAC – Angiograma selectivo AP

Cateterismo Cardíaco

ETC, HIV, CC, Portopulm, Drogas/toxinas, etc.

**SI**

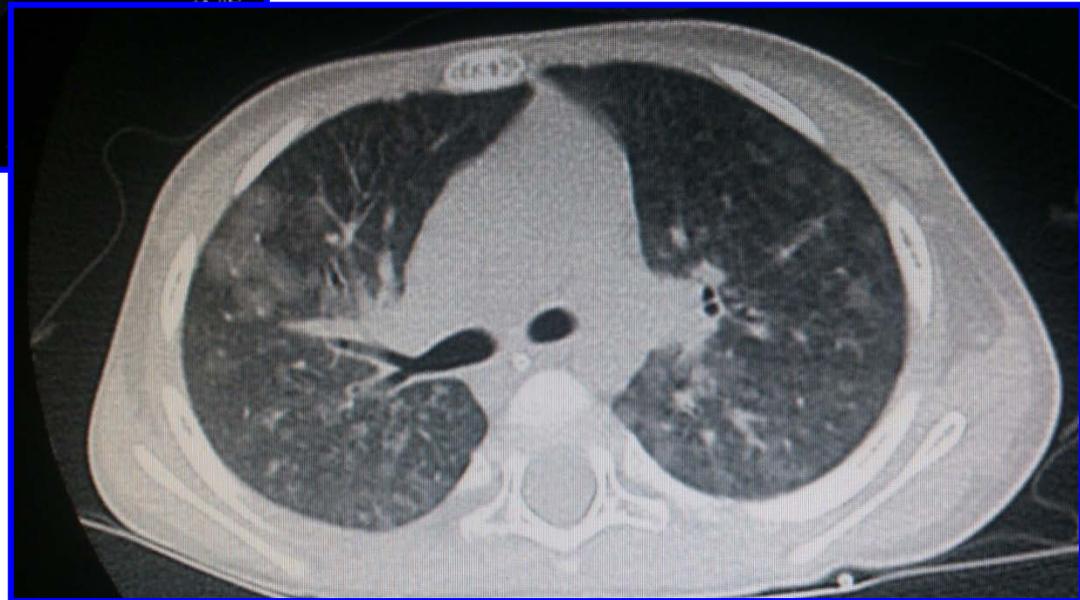
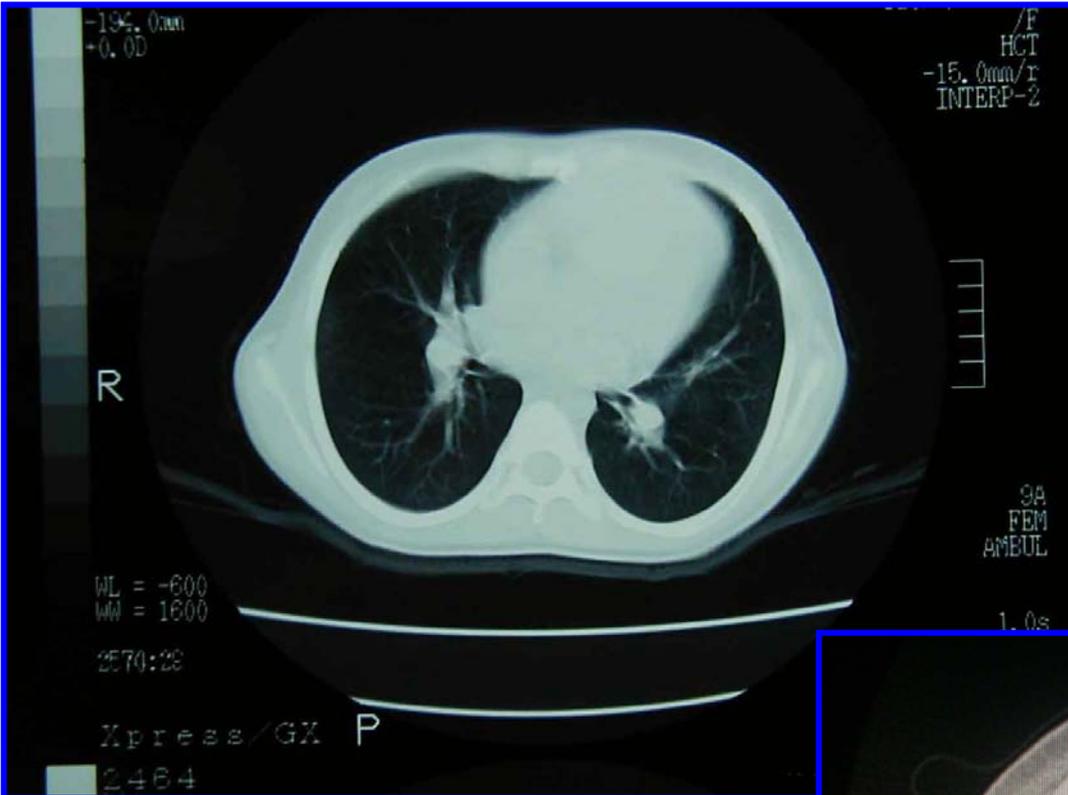
**SI**

**SI**

# ***PRUEBA FUNCIONAL PULMONAR***

- **20 %** de los ptes. con HTPI ó TEPC ⇒ Defecto restrictivo de los volúmenes pulmonares por debajo del valor teórico
- La DLCO está levemente reducida aproximadamente entre 60 – 80 % del valor predicho
- En la HTPI se puede observar un obstrucción bronquial de grado leve ⇒ disnea
- Hipoxemia arterial:
  1. Alteración de la relación ventilación / perfusión
  2. ↓ de la saturación de la sangre venosa mixta por bajo O.C.

# TOMOGRAFÍA DE TORAX DE ALTA RESOLUCIÓN



**Síntomas, signos, historia sugestiva de HP**

**SI**

**ECG – RxT – Ecocardiograma compatible c/ HP**

**NO**

**Considerar causas más comunes de HP (CC – EPC)**

**HP no probable**

**Revisar historia, signos, FR, PFR incluido DLCO, considerar TACAR**

**Considerar otras causas de los síntomas ó re-chequear**

**Diagnóstico de enf. pulm. confirmada?**

**SI**

**SI**

**Sin signos de severa HP ó Disfunción del VD**

**Signos de severa HP ó Disfunción del VD**

**Tratar enfermedad subyacente**

**Referir a centro con experiencia en HP**

**Realizar V/Q para descartar TEP**

**SI**

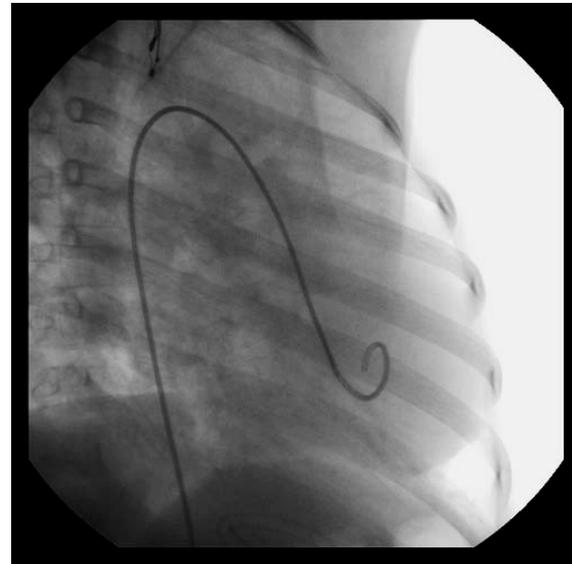
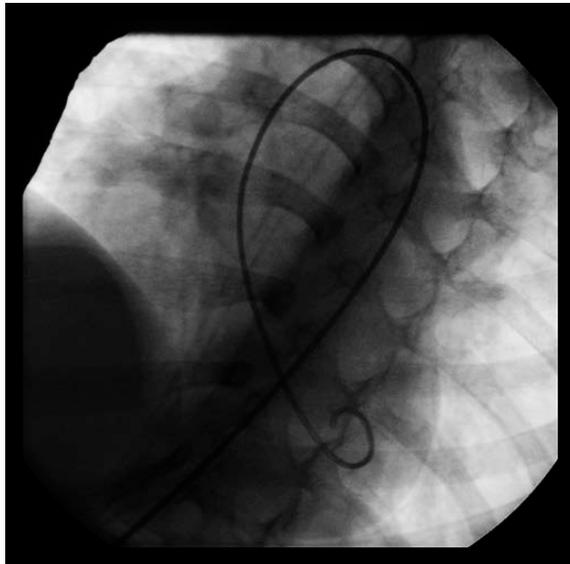
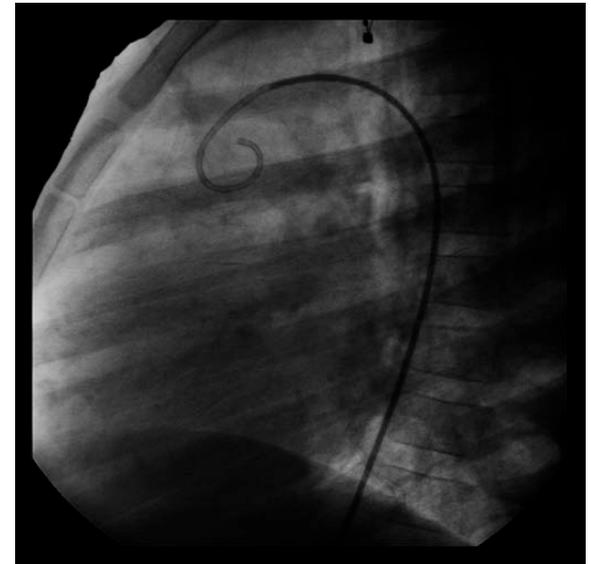
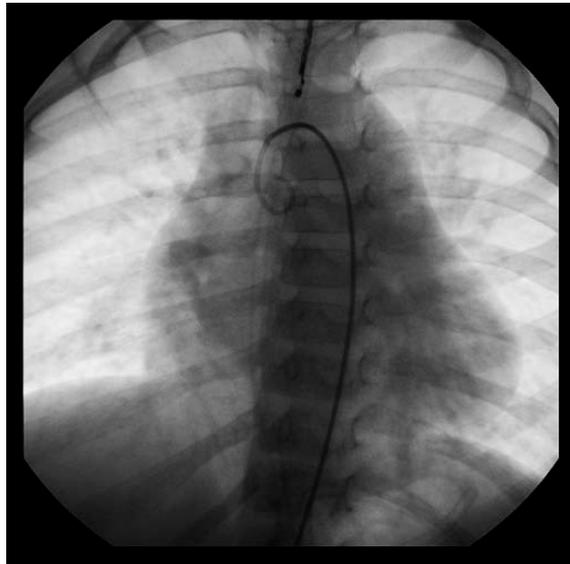
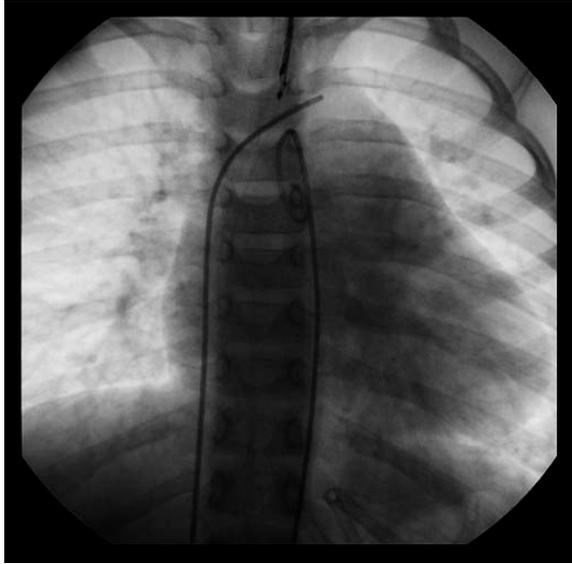
**NO**

**Sospecha TEP  
AngioTAC – Angiograma selectivo AP**

**Cateterismo Cardíaco**

**ETC, HIV, CC, Portopulm, Drogas/toxinas, etc.**

# CATETERISMO CARDÍACO



# CLASE FUNCIONAL PARA NIÑOS CON HTP

**Table 3**

Pediatric functional classification for children aged 0–0.5 years

**Table 6**

Pediatric functional classification for children aged 2–5 years

| Edad         | Niños con HTP, asintomáticos, desarrollo y crecimiento normal, sin limitaciones a la actividad física                |
|--------------|--|
| 0 – 6 meses  | Gana control de la cabeza y aumenta el tono corporal de 0 a 3 meses, luego se da la vuelta (rola). Sentado con apoyo |
| 6 - 12 meses | Móvil (inquieto), sentarse, agarrar objetos, ponerse de pie, gatear, jugar   |
| 1 – 2 años   | Parar, comenzando a caminar / camina, escalar  |
| 2 – 5 años   | Asistir regularmente guardería / escuela, jugar con sus compañeros   |
| 6 – 16 años  | Asistir a la escuela regularmente, jugar con sus compañeros  |

fatigue or syncope. Plus features of Class IIIa

IV Unable to carry out any physical activity without undue dyspnoea, fatigue or syncope, r  
Syncope and/or right heart failure. Plus features of Class III

| BAJO RIESGO  | DETERMINANTE   | ALTO RIESGO   |
|--|--|---|
| No   | Evidencia clínica de fallo VD                          | Si  |
| No   | Progresión de los síntomas                             | Si  |
| No   | Síncope  | Si  |
|  | Crecimiento  | Retraso en el desarrollo  |
| I-II   | CF   | IV  |
| Mínimamente Elevado  | BNP / NTproBNP   | Significativamente elevado  |
| IC sistémico $> 3$ l/min/m <sup>2</sup><br>PAPm/PASm $< 0.75$<br>Test de vasoreactividad | Hallazgos hemodinámicos                                | IC sistémico $< 2.5$ l/min/m <sup>2</sup><br>PAPm/PASm $> 0.75$<br>PAD $> 10$ mmHg<br>IRVP $> 20$ UW m <sup>2</sup> |
|  | Ecocardiograma   | Severa disfunción de VD<br>Derrame Pericárdico  |
| $\geq 450$ mts – estable<br>( $> Z-2$ predicho)  | Test de Marcha<br>( $\geq 8$ años ó desarrollo acorde) | $\leq 350$ mts<br>Disminuyendo  |

# *TRATAMIENTO*



# ***MEDIDAS GENERALES: "TÓPICOS"***

## **No Farmacológicas**

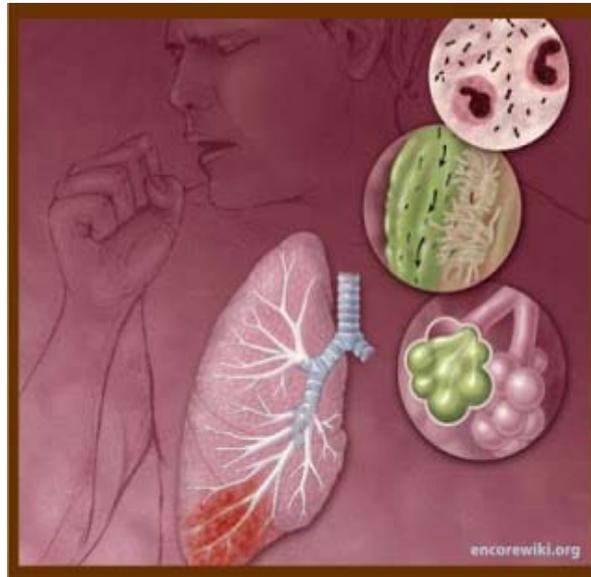
- ⇒ Control de Infecciones
- ⇒ Cirugías Electivas
- ⇒ Actividad Física - Rehabilitación
- ⇒ Embarazo y control de la natalidad
- ⇒ Soporte Psico-social
- ⇒ Viajes



# *MEDIDAS GENERALES – NO FARMACOLÓGICAS*

## *PREVENCIÓN DE INFECCIONES*

### **INFECCIONES RESPIRATORIAS ALTAS Ó BAJAS**



**CAUSAN EL 7 % DE LOS ÓBITOS**

# ***MEDIDAS GENERALES: "TÓPICOS"***

## **No Farmacológicas**

- ⇒ Control de Infecciones
- ⇒ Cirugías Electivas
- ⇒ Actividad Física - Rehabilitación
- ⇒ Embarazo y control de la natalidad
- ⇒ Soporte Psico-social
- ⇒ Viajes

# *MEDIDAS GENERALES – NO FARMACOLÓGICAS*

## *EMBARAZO Y CONTROL DE LA NATALIDAD*

- Hay consenso que el embarazo se asocia con 30 – 50 % mortalidad
- Contraindica el embarazo
- Hay menos consenso sobre cual es el método más adecuado para el control de la natalidad:
  1. Métodos de barrera
  2. Anticonceptivos orales solamente a base de progesterona
  3. Dispositivos intrauterinos pueden provocar reacciones vagotónicas, que pueden ser mal toleradas por la paciente
  4. Pueden implementarse estrategias combinadas

**RECORDAR QUE LOS ERA pueden reducir la efectividad de las ACO**

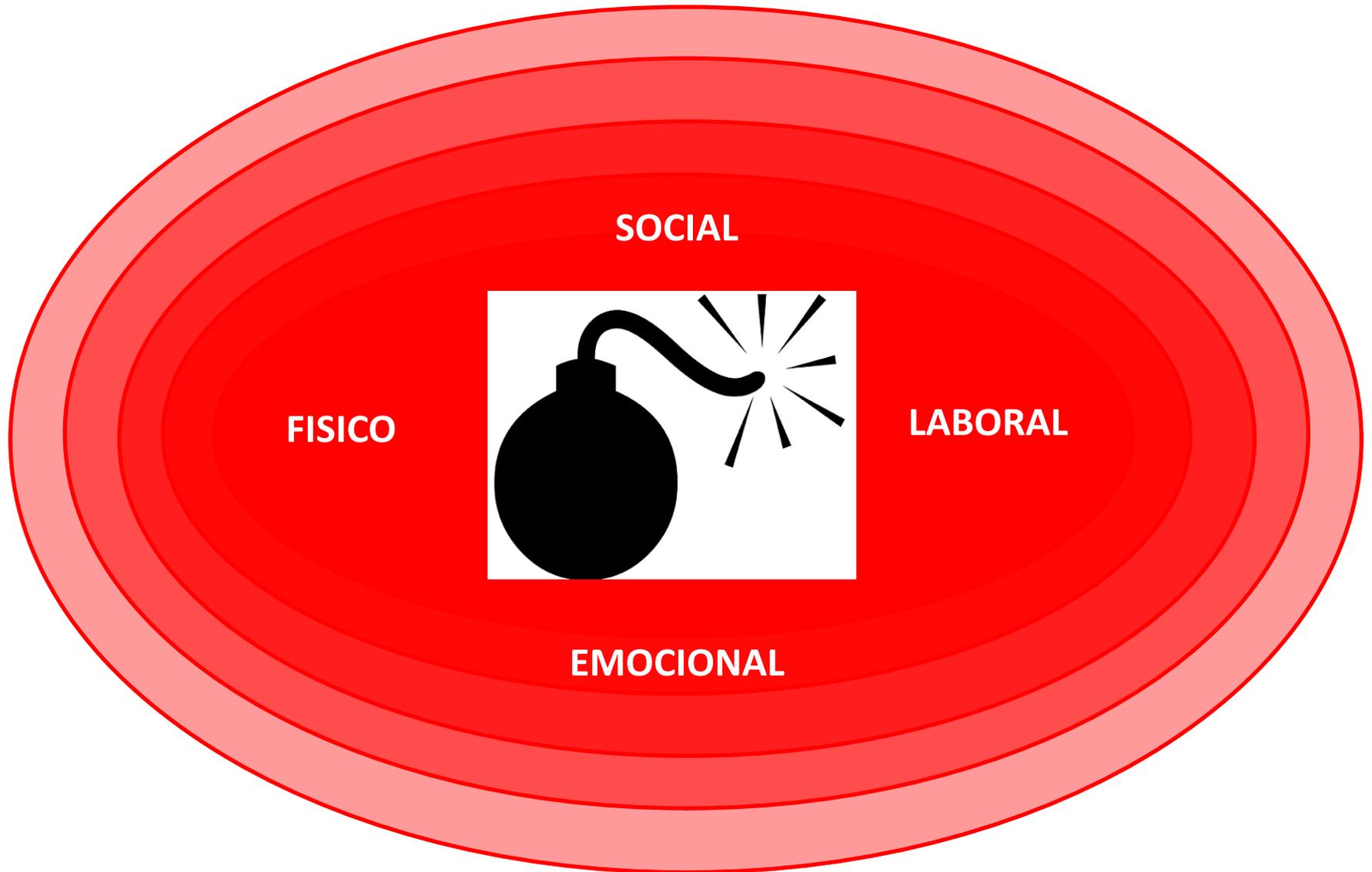
# ***MEDIDAS GENERALES: "TÓPICOS"***

## **No Farmacológicas**

- ⇒ Control de Infecciones
- ⇒ Cirugías Electivas
- ⇒ Actividad Física - Rehabilitación
- ⇒ Embarazo y control de la natalidad
- ⇒ Soporte Psico-social
- ⇒ Viajes

# *MEDIDAS GENERALES – NO FARMACOLÓGICAS*

## *SOPORTE PSICO-SOCIAL*



# *MEDIDAS GENERALES – NO FARMACOLÓGICAS*

## *SOPORTE PSICO-SOCIAL*

- Evaluar el impacto individual y familiar del diagnóstico
- Evaluar
- Ev
- Man
- Arbitrar todos los recursos para que el paciente reciba toda la atención requerida

**GRUPO  
MULTIDISCIPLINARIO**

# ***MEDIDAS GENERALES: "TÓPICOS"***

## **No Farmacológicas**

- ⇒ Control de Infecciones
- ⇒ Cirugías Electivas
- ⇒ Actividad Física - Rehabilitación
- ⇒ Embarazo y control de la natalidad
- ⇒ Soporte Psico-social
- ⇒ Viajes

# MEDIDAS GENERALES – NO FARMACOLÓGICAS

## VIAJES

1. Hipoxia  Vasoconstricción  ↑RVP
2. Evitar hipoxia hipobárica o normobárica (1500 – 2000 mts)
3. Vuelos comerciales están presurizado a una altitud equivalente a 2400 mts.  
→ FiO<sub>2</sub> 15% → Presión Parcial de O<sub>2</sub> ↓ 150 a 107mmHg



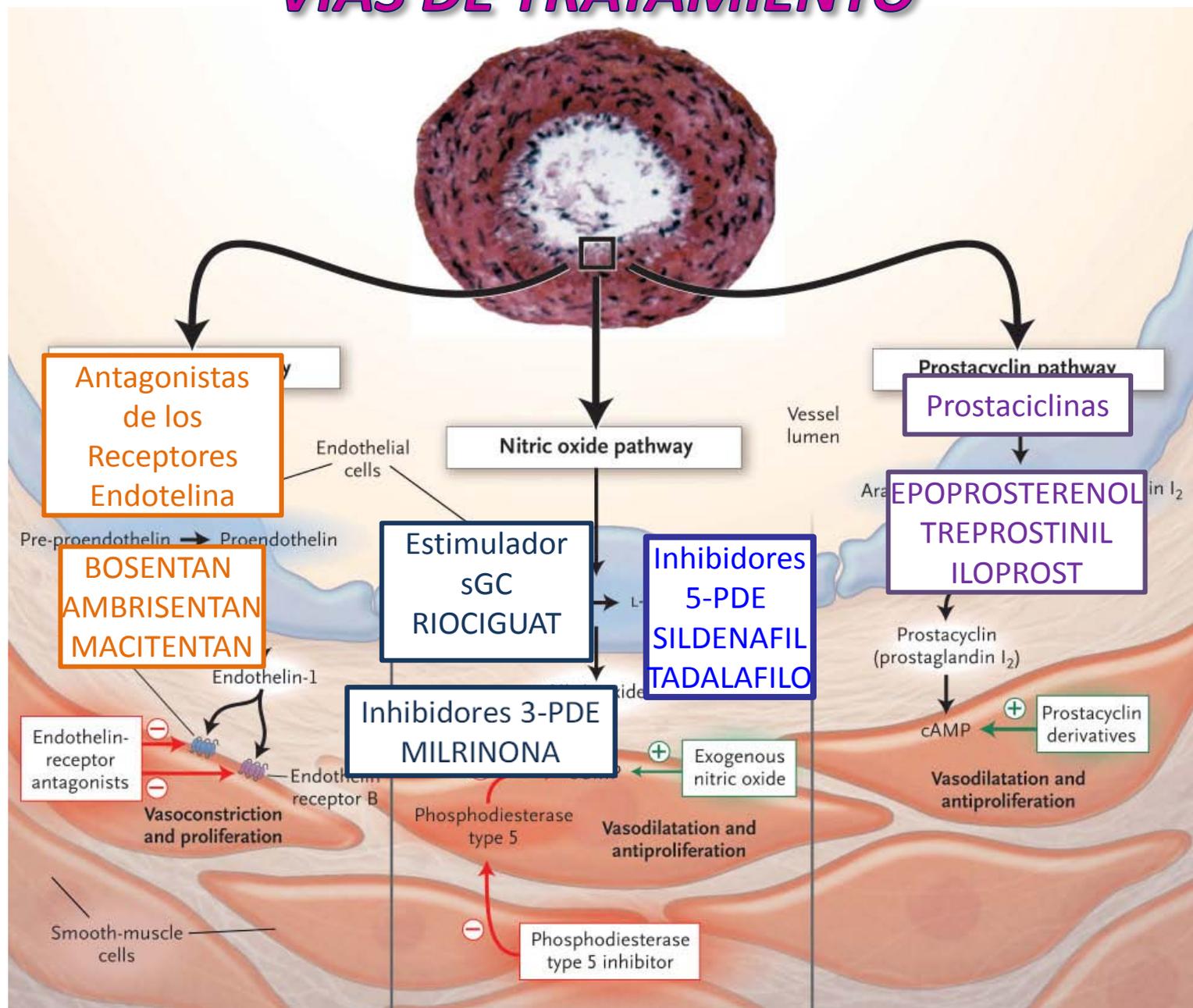
- ✓ Pacientes en CF III – IV
- ✓ PaO<sub>2</sub> < 60 mmHg

**2 l/min aumentaría la presión inspirada de oxígeno a valores iguales que a nivel del mar**

# *TRATAMIENTO ESPECÍFICOS*



# VÍAS DE TRATAMIENTO



# RECOMENDACIONES DE EXPERTOS



**GRALES: considerar diuréticos,  
O<sub>2</sub>, ACO, digoxina**

**TEST DE VASORREACTIVIDAD**

**POSITIVO  
> DE 1 AÑO**

**NEGATIVO**

**BLOQUEANTES  
CÁLCICOS**

**BAJO RIESGO**

**ALTO RIESGO**

**RESPUESTA  
SOSTENIDA**

**ERA ó Inh. PDE-5 (Oral)  
ILOPROST (Inhalado)  
TREPROSTINIL (Inhalado)**

**EPOPROSTERENOL ó TREPROSTINIL (IV ó SC)  
CONSIDERAR TEMPRANAMENTE  
COMBINACIÓN  
ERA ó Inh. PDE-5 (Oral)**

**NO**

**REEVALUAR Y CONSIDERAR  
TEMPRANAMENTE TERAPIA COMBINADA**

**SI**

**CONTINUA  
BLOQ. CÁLCICOS**

**Ambrisentan (IIaC), Bosentan (IB), BCC (IC)  
Epoprosterenol (IB), Iloprost (IIbC), Sildenafil (IB<sup>++</sup>),  
Tadalafil (IIaC), Treprostilil SC/Inh. (IIaC)  
Treprostilil Inh (IIbC), Septostomía Auricular (IIaC)**

**SEPTOSTOMIA  
AURICULAR**

**TRANSPLANTE DE  
PULMÓN**

+ El uso de todos los agentes es considerado off label en los niños, aparte de sildenafil en EEUU

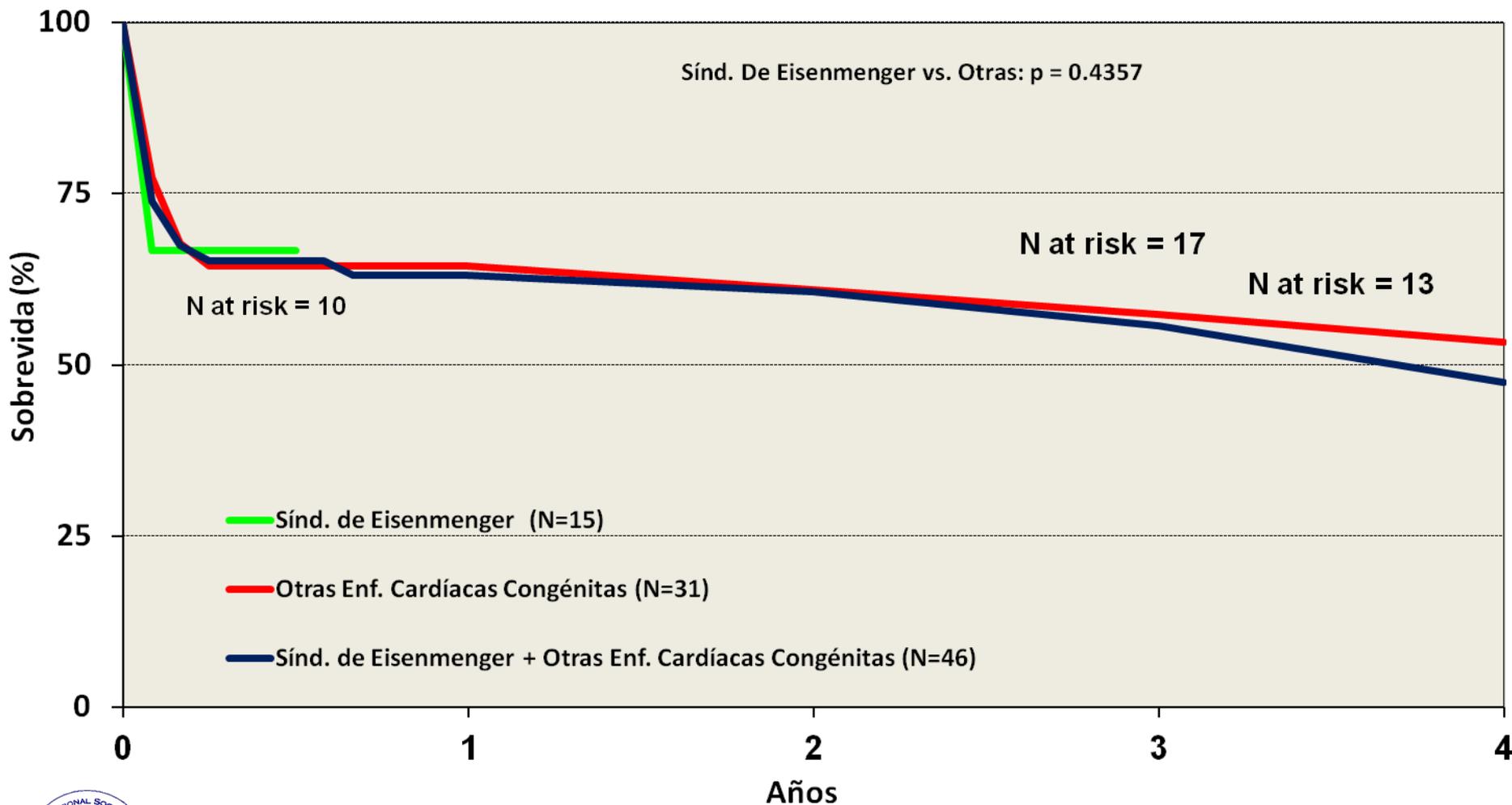
++ Recomendaciones de posología para EEUU aprobaron la dosificación para los niños

# *TRATAMIENTO QUIRÚRGICO*



# TRANSPLANTE PULMONAR

Curva de Sobrevida (Kaplan-Meier) para Diagnósticos Congénitos  
(Transplantes: Enero 1990 – Junio 2009)



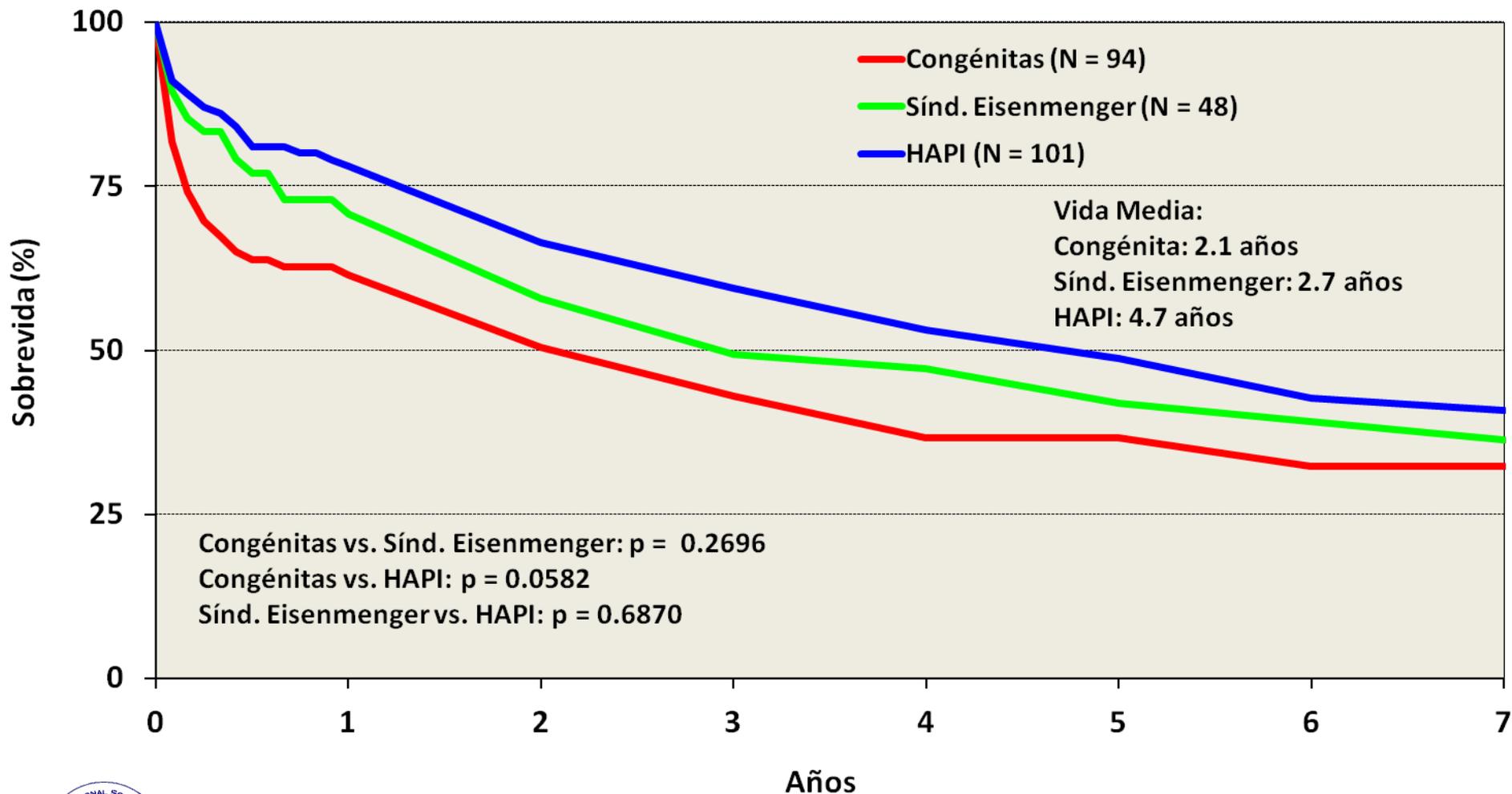
ISHLT

2011

# TRANSPLANTE CARDIO-PULMONAR

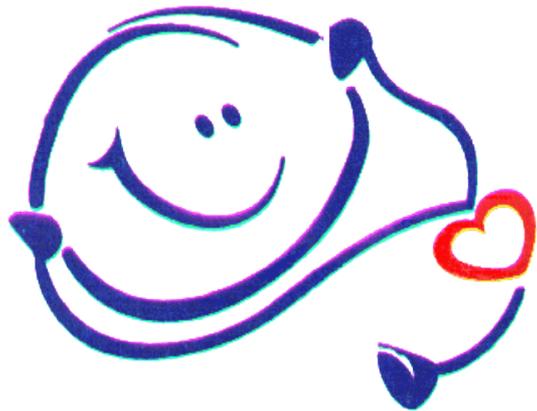
## Curva de sobrevida (Kaplan-Meier)

Transplantes: Enero 1990 – Junio 2009



ISHLT

2011



**GRACIAS.....**