

The background features a light pink gradient. In the top left, there are several red blood cells. In the top right, there is a stylized illustration of a pair of lungs with a blue bronchial tree. In the bottom left, there is a detailed illustration of a heart with its major vessels. In the bottom right, there are more red blood cells. The main title is centered on a white rectangular background.

Latiendo bajo presión

Alejandra García - R4 Pediatría
Tutores: Ismael Martín y Ana Fernández
(sección de Cardiología infantil)
Hospital General Universitario Dr. Balmis

Índice

① Introducción

② Clasificación

③ Epidemiología

④ Clínica

⑤ Enfoque diagnóstico

⑥ Casos clínicos

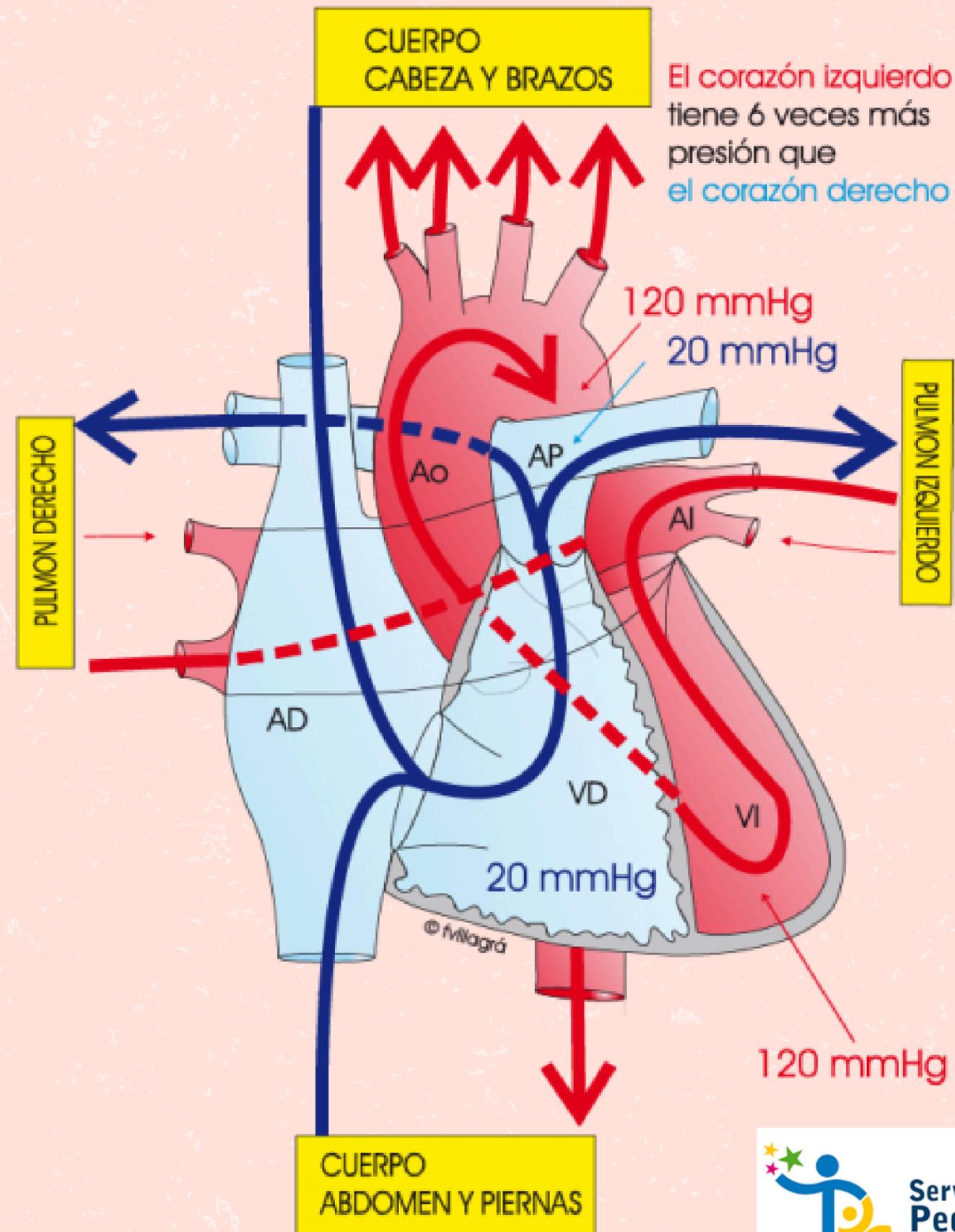
⑦ Tratamiento

⑧ Conclusiones

⑨ Bibliografía

① Introducción

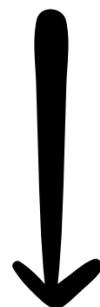
| | PA sistémica | PA pulmonar |
|---------------|--------------|-------------|
| PA sistólica | 120mmHg | 20mmHg |
| PA diástólica | 80mmHg | 12-16mmHg |
| PA media | 90-100mmHg | 14-16mmHg |



① Introducción

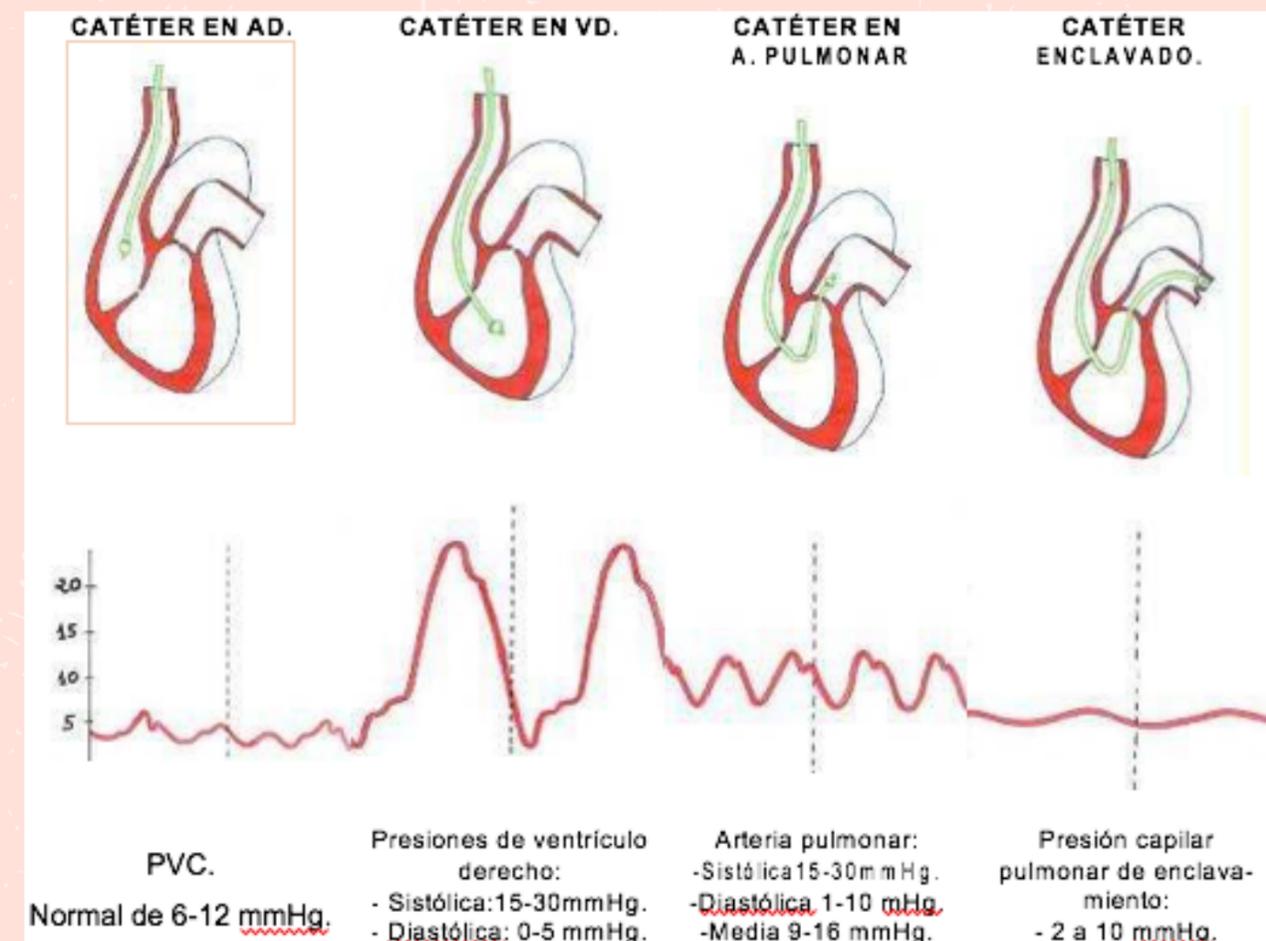
HIPERTENSIÓN PULMONAR (HP): concepto hemodinámico

PRESIÓN MEDIA EN LA ARTERIA PULMONAR (PAPM) > 20mmHg



A partir de los 3 meses de vida

- Medida por cateterismo cardiaco y a nivel del mar
- Principal cambio de las últimas Guías Europeas de Hipertensión pulmonar ESC/ERS 2022



Presión venosa pulmonar

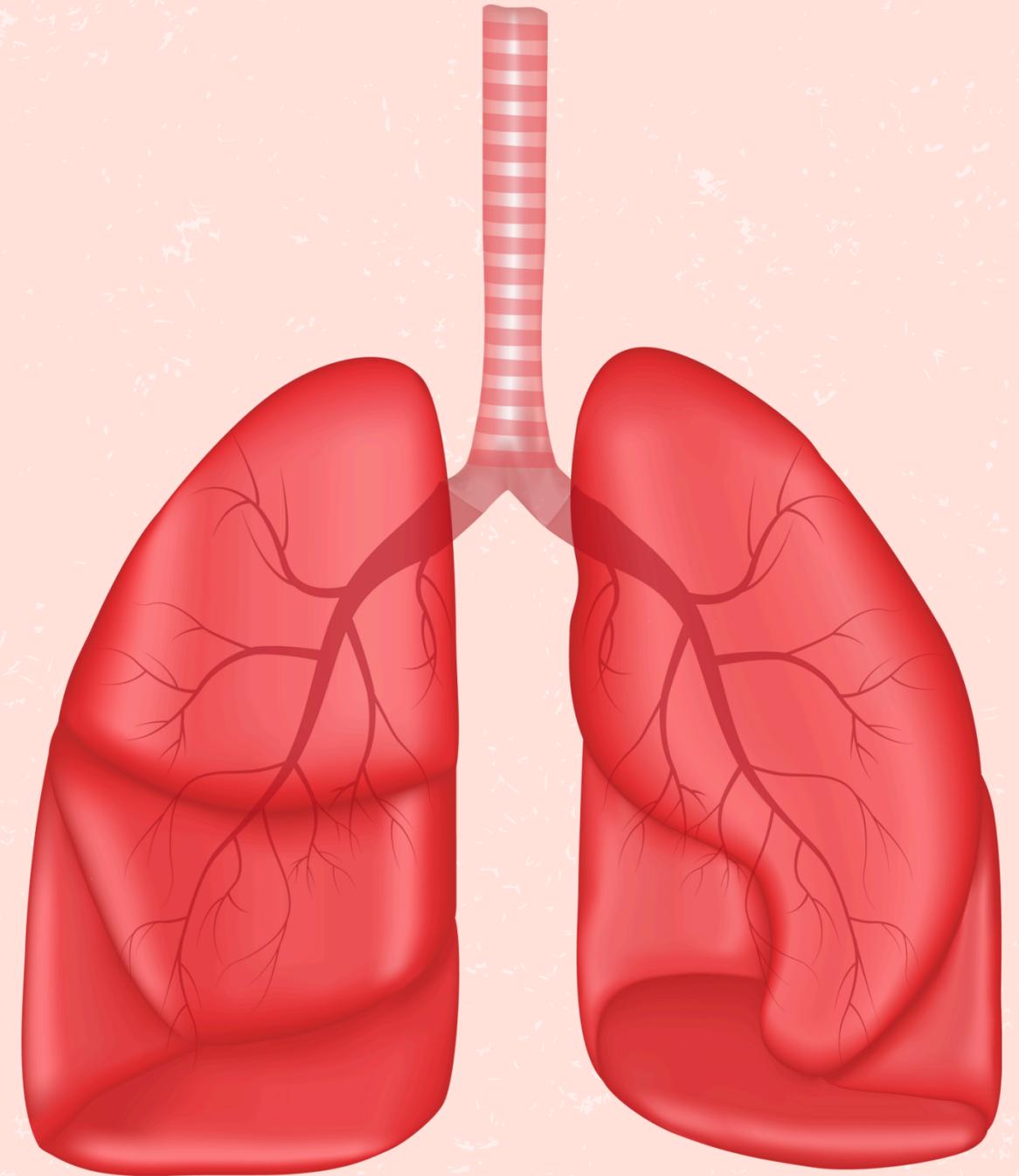
① Introducción

FISIOLOGÍA PULMONAR

La resistencia vascular pulmonar (RVP) está determinada:

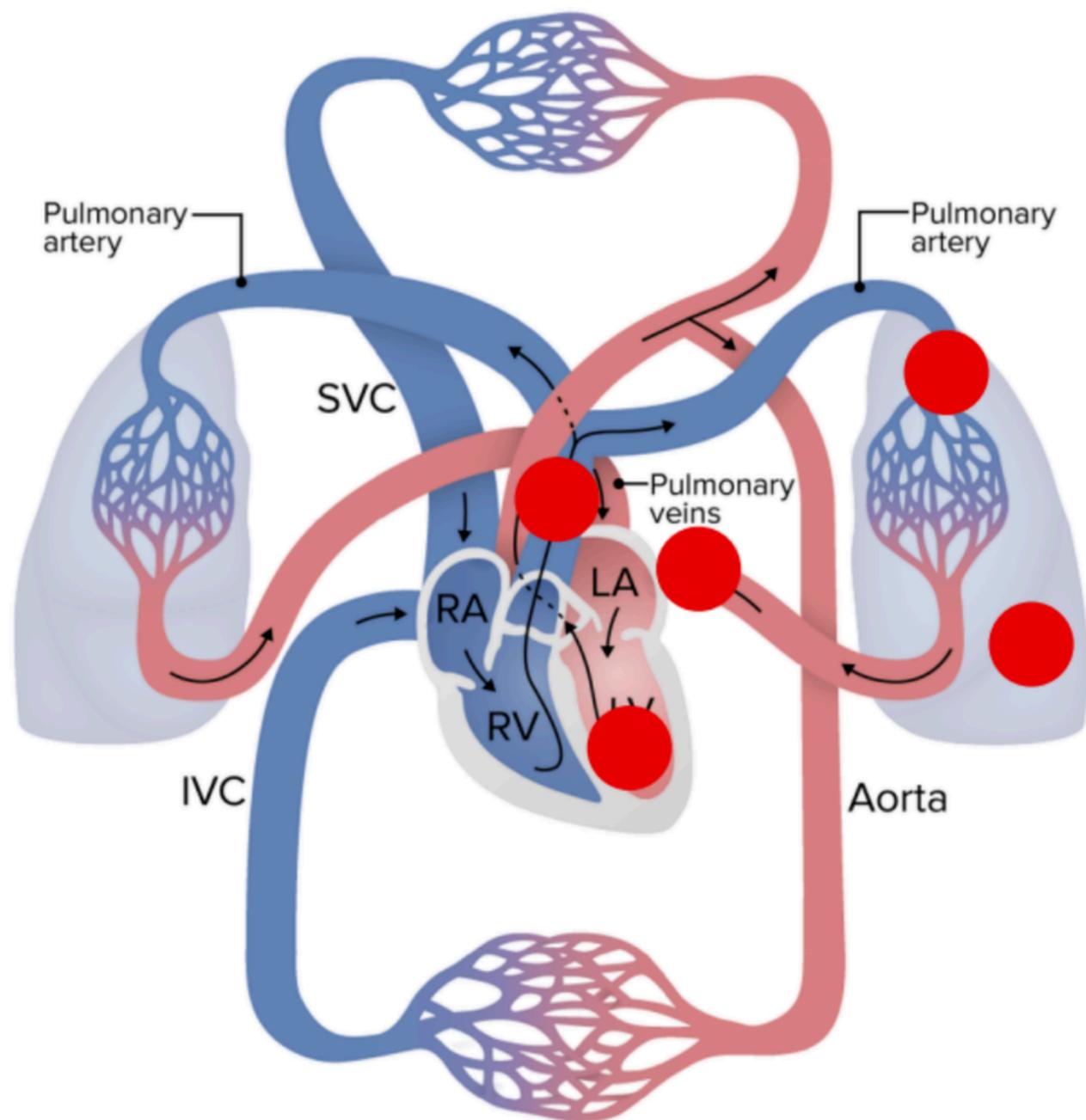
- Área transversal de pequeñas arterias musculares y arteriolas → TONO VASCULAR
- Viscosidad sanguínea
- Masa pulmonar total
- Estenosis de los vasos sanguíneos
- Compresión extramural sobre los vasos

**Tonos vascular normal = equilibrio
entre sustancias VC y VD**



① Introducción

HP: FISIOPATOLOGÍA



$$P = F \times R$$

Situaciones que condicionan elevación de PAPm:

Alteraciones en los flujos/vascular:

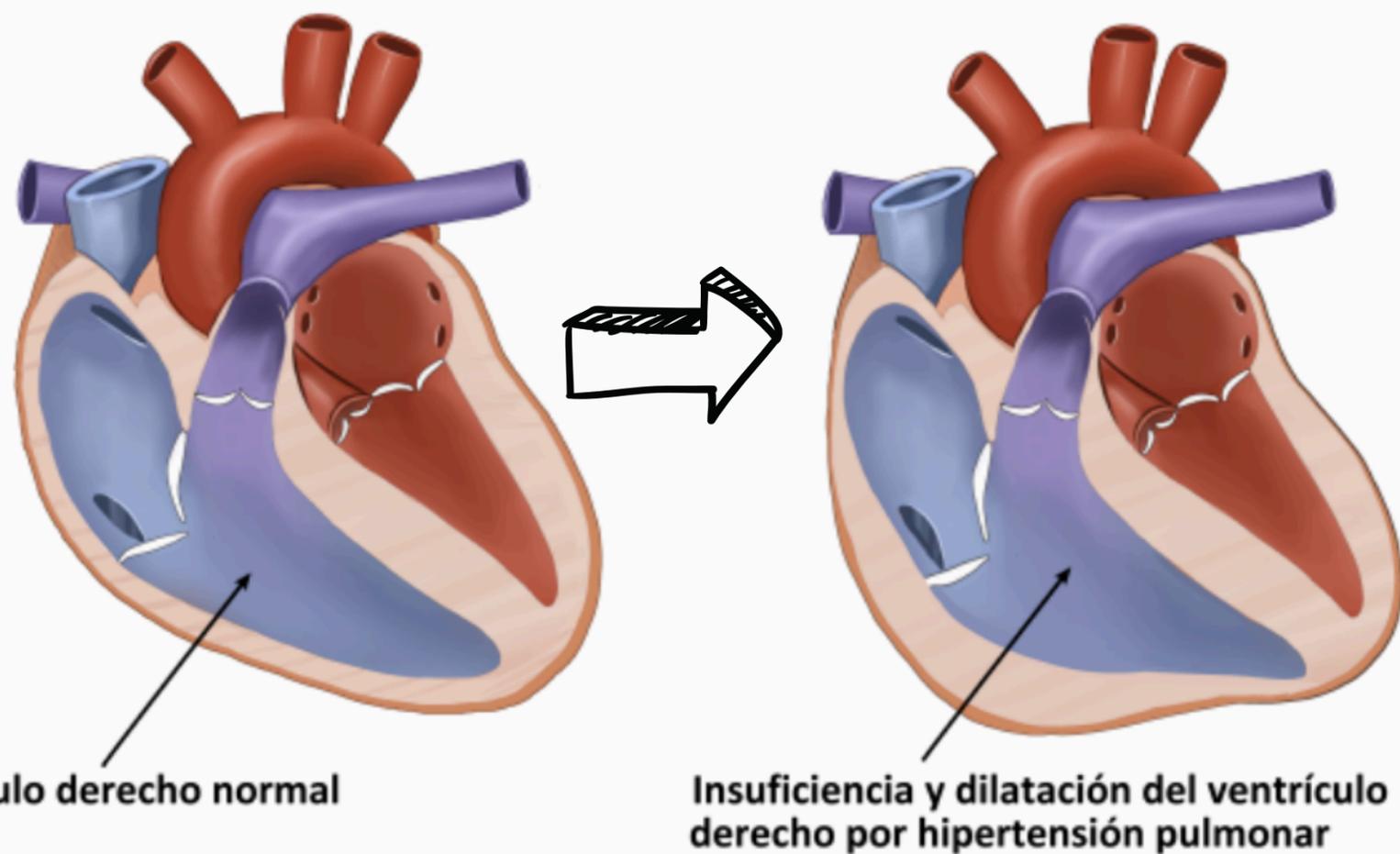
- Aumento de flujo en la arteria pulmonar
- Aumento de presión en las venas pulmonar:
 - Patología lado izquierdo (funcional/anatómica)
 - Estenosis anatómica de las venas pulmonares

Alteración del parénquima pulmonar

Obstrucción del vaso pulmonar pequeño múltiple

① Introducción

HP: FISIOPATOLOGÍA



$$P = F \times R$$

Situaciones que condicionan elevación de PAPm:

Alteraciones en los flujos/vascular:

- Aumento de flujo en la arteria pulmonar
- Aumento de presión en las venas pulmonar:
 - Patología lado izquierdo (funcional/anatómica)
 - Estenosis anatómica de las venas pulmonares

Alteración del parénquima pulmonar

Obstrucción del vaso pulmonar pequeño múltiple

1 Introducción

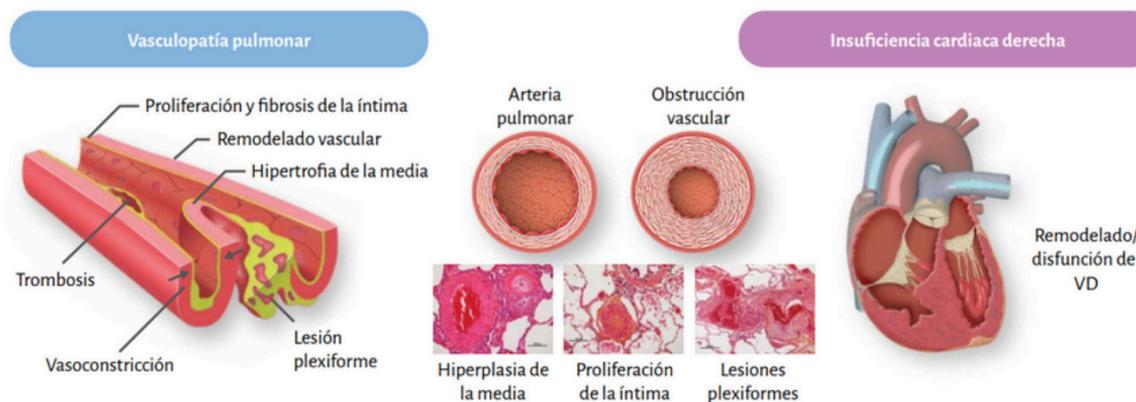
HP puede deberse a diferentes alteraciones fisiopatológicas:

TRANSITORIA

- HP persistente del recién nacido
- Crisis de HP (infecciones intercurrentes o en relación con intervenciones quirúrgicas)
- HP hipercinética (cortocircuitos izquierda-derecha)

CRÓNICA

= Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar (EVHP)



HP hipercinética (cortocircuitos izquierda-derecha)

PAPm \geq 20 mmHg
RVP $<$ 3 UW x m²
PEP normal

EVHP

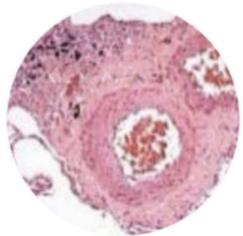
PAPm \geq 20 mmHg
RVP $>$ 3 UW x m²

- **Precapilar** (hipertensión arterial pulmonar, neumopatías, tromboembólica, multifactorial)
PEP \leq 15 mmHg
- **Poscapilar** (enfermedad corazón izquierdo)
PEP $>$ 15 mmHg

② Clasificación

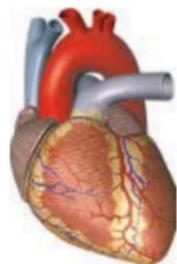
CLASIFICACIÓN CLÍNICA DE LA HP (NIZA 2018)

Hipertensión arterial pulmonar (HAP)



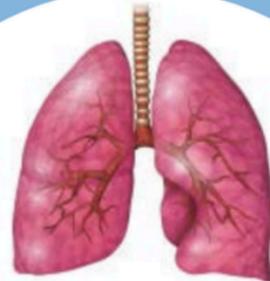
- Idiopática/hereditaria
- Entidades asociadas

HP secundaria a cardiopatía izquierda



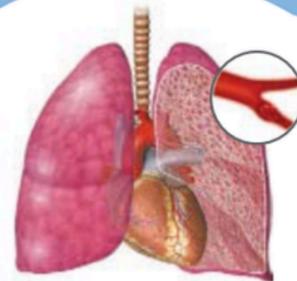
- HPpca
- HPppc

HP secundaria a enfermedad pulmonar



- HP no grave
- HP grave

HP secundaria a obstrucción arterial pulmonar



- HPTEC
- Otras obstrucciones pulmonares

HP con mecanismo desconocido o multifactorial



- Trastornos hematológicos
- Trastornos sistémicos

GRUPO 1 Hipertensión arterial pulmonar (HAP)

- 1.1. Idiopática
 - 1.1.1. No respondedores a pruebas de vasorreactividad
 - 1.1.2. Respondedores agudos a pruebas de vasorreactividad
- 1.2. Hereditaria^a
- 1.3. Asociada a drogas y toxinas^a
- 1.4. Asociada a:
 - 1.4.1. Enfermedad del tejido conectivo
 - 1.4.2. Infección por VIH
 - 1.4.3. Hipertensión portal
 - 1.4.4. Cardiopatías congénitas
 - 1.4.5. Esquistosomiasis
- 1.5. HAP con características de afectación venosa o capilar (EVOP/HCP)
- 1.6. HP persistente del neonato

GRUPO 2 HP secundaria a cardiopatía izquierda

- 2.1. Insuficiencia cardíaca
 - 2.1.1. con fracción de eyección conservada
 - 2.1.2. con fracción de eyección media o ligeramente disminuida^b
- 2.2. Valvulopatías
- 2.3. Entidades cardiovasculares congénitas o adquiridas que causan HP poscapilar

GRUPO 3 HP secundaria a enfermedades pulmonares y/o hipoxia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva o enfisema
- 3.2. Enfermedad pulmonar restrictiva
- 3.3. Enfermedad pulmonar con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Síndromes de hipoventilación
- 3.5. Hipoxia sin enfermedad pulmonar (p. ej., gran altitud)
- 3.6. Enfermedades del desarrollo pulmonar

GRUPO 4 HP asociada a obstrucciones arteriales pulmonares

- 4.1. HP tromboembólica crónica
- 4.2. Otras obstrucciones arteriales pulmonares^c

GRUPO 5 HP de mecanismo desconocido o multifactorial

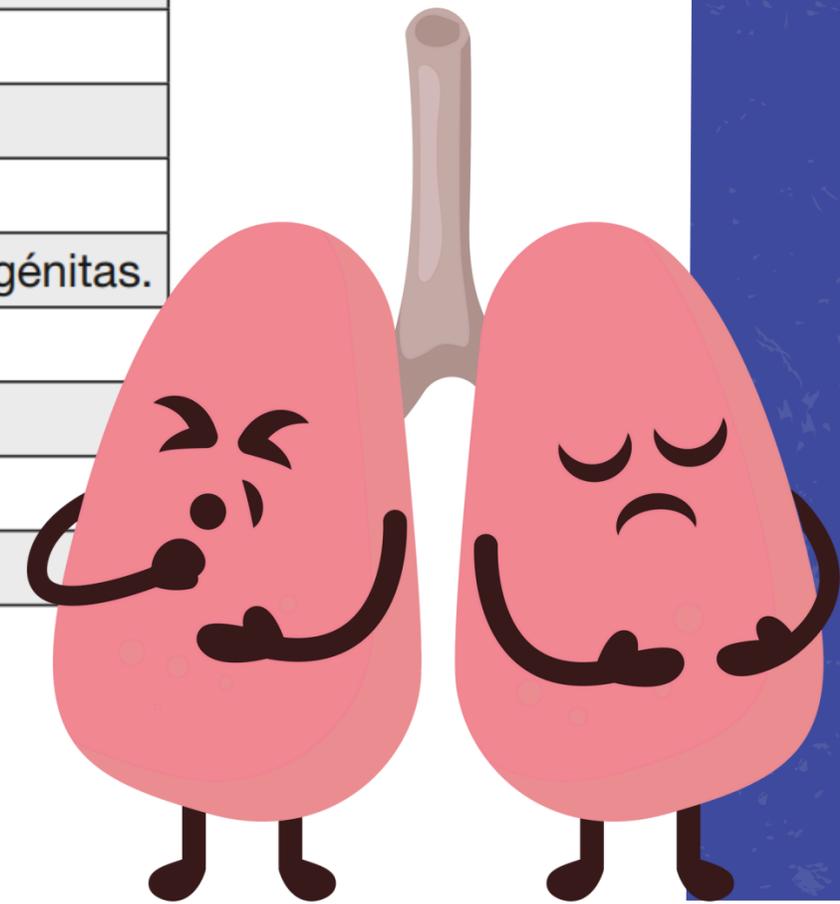
- 5.1. Trastornos hematológicos
- 5.2. Trastornos sistémicos^e
- 5.3. Trastornos metabólicos^f
- 5.4. Insuficiencia renal crónica con o sin hemodiálisis
- 5.5. Microangiopatía pulmonar trombótica tumoral
- 5.6. Mediastinitis fibrosante



② Clasificación

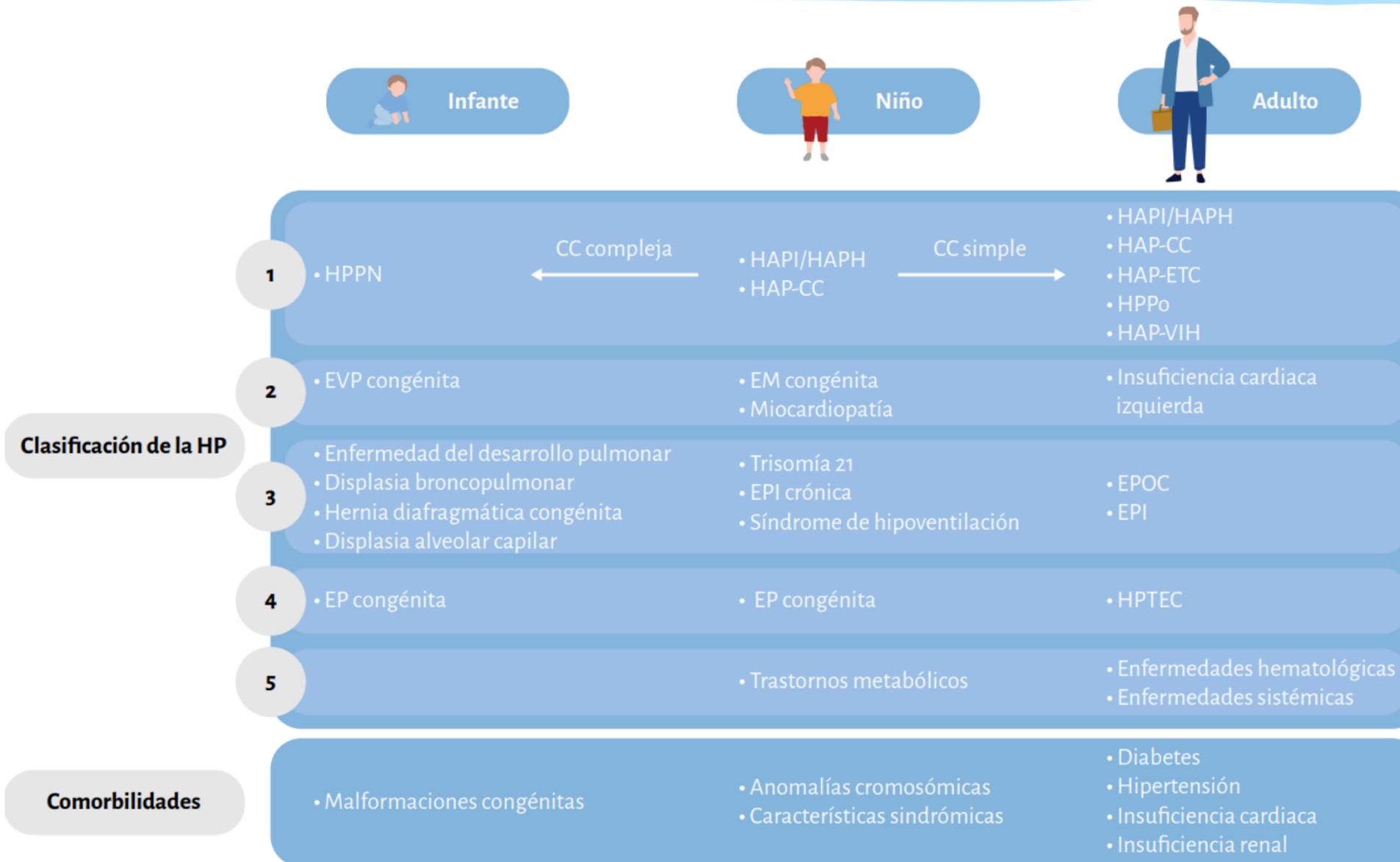
CLASIFICACIÓN ESPECÍFICA PARA LA EVHP EN LA EDAD PEDIÁTRICA

| CATEGORÍA | DESCRIPCIÓN |
|-----------|--|
| 1 | Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar prenatal o del desarrollo. |
| 2 | Maladaptación perinatal pulmonar vascular. |
| 3 | Enfermedad cardiovascular pediátrica. |
| 4 | Displasia broncopulmonar. |
| 5 | Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar aislada pediátrica. |
| 6 | Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar multifactorial en síndromes con malformaciones congénitas. |
| 7 | Enfermedad pulmonar pediátrica. |
| 8 | Enfermedad tromboembólica pediátrica. |
| 9 | Exposición hipóxica hipobárica pediátrica. |
| 10 | Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar con otras afectaciones sistémicas. |



③ Epidemiología

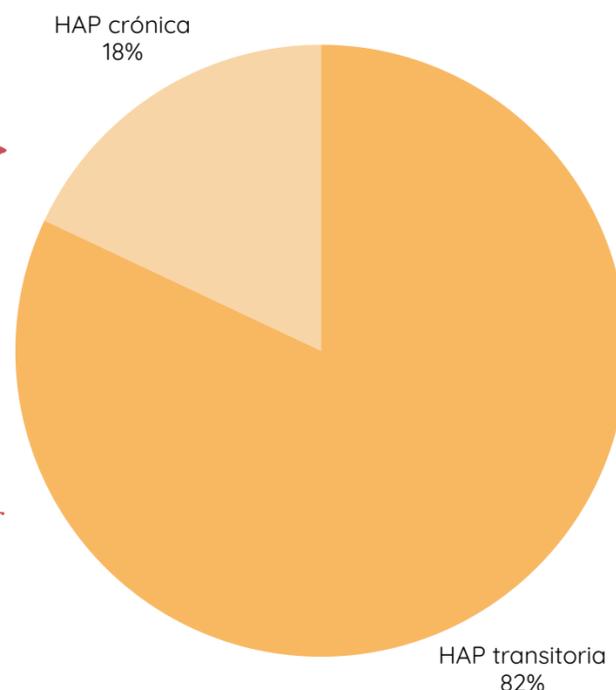
La distribución de las distintas etiologías de la HP en la infancia **varía** con respecto a la HP en adultos



③ Epidemiología

Incidencia anual de HP pediátrica 64 casos/millón de niños

Tipo más frecuente → Hipertensión arterial pulmonar (HAP) (grupo 1)



HAP transitoria (neonatos):

- Hipertensión pulmonar persistente del neonato
- Cortocircuitos cardíacos reparables

HAP crónica:

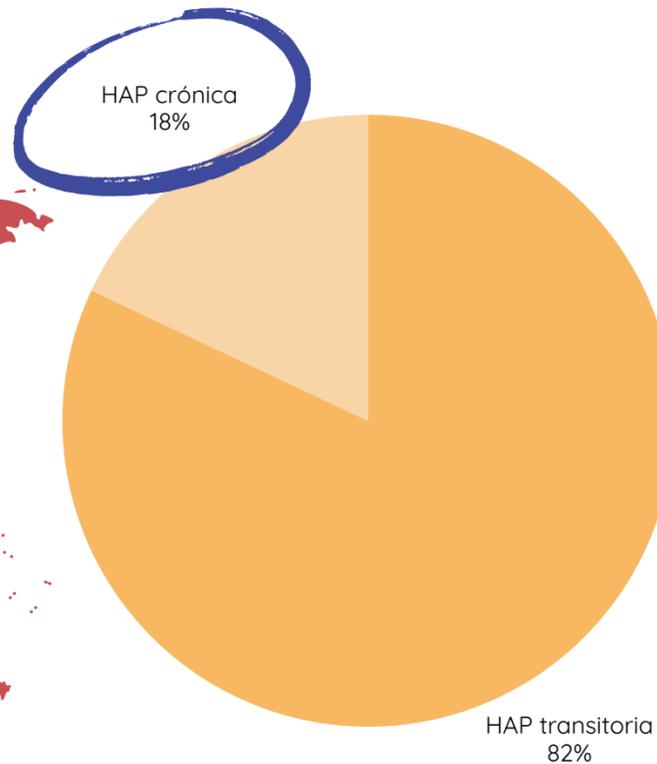
- HAP idiopática, hereditaria o asociada a drogas
- HAP asociada a cardiopatía congénita irreversible



③ Epidemiología

Incidencia anual de HP pediátrica 64 casos/millón de niños

Tipo más frecuente → Hipertensión arterial pulmonar (HAP) (grupo 1)



HAP transitoria (neonatos):

- Hipertensión pulmonar persistente del neonato
- Cortocircuitos cardíacos reparables

HAP crónica:

- HAP idiopática o asociada a drogas
- HAP asociada a cardiopatía congénita irreversible

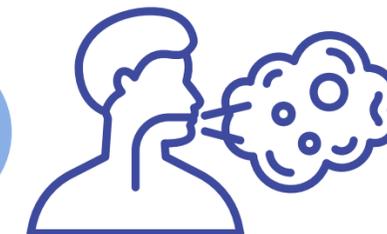


③ Epidemiología

Incidencia anual de HP pediátrica 64 casos/millón de niños

Tipo más frecuente → Hipertensión arterial pulmonar (HAP) (grupo 1)

HP crónica → 34-49% HP asociada a enfermedades RESPIRATORIAS

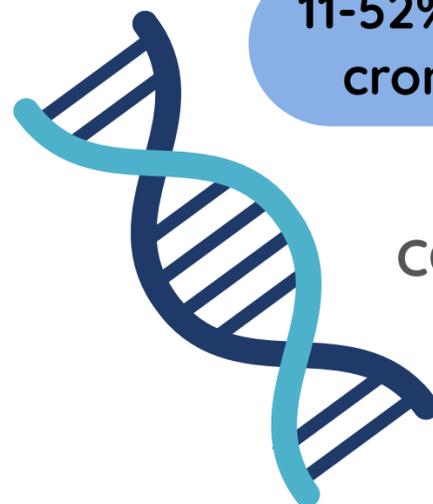


Enfermedades del desarrollo pulmonar (grupo 3)

- Displasia broncopulmonar
- Hernia diafragmática congénita
- Anomalías congénitas de la vasculatura pulmonar

11-52% HP pediátrica se asocia a anomalías cromosómicas, genéticas y sindrómicas

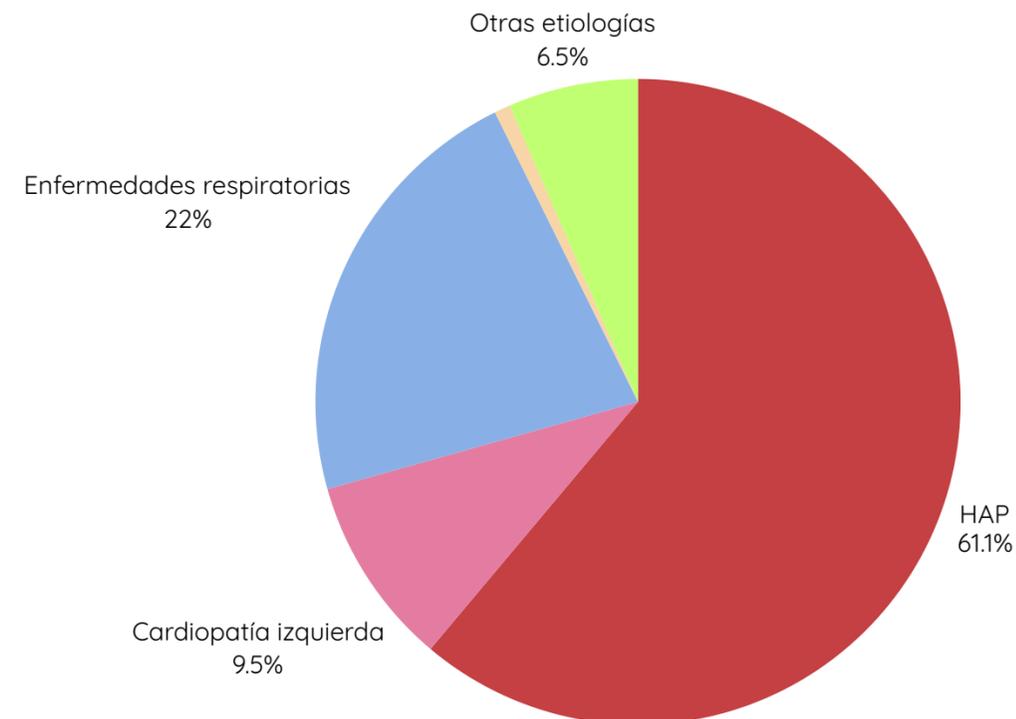
CONSIDERAR la indicación de pruebas genéticas



③ Epidemiología



Incidencia anual de HP pediátrica 64 casos/millón de niños



Incidencia anual de HP pediátrica 4 casos/millón de habitantes (REHIPED)



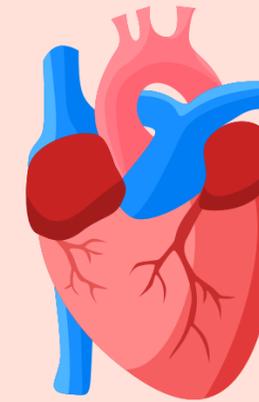
4 Clínica



Irritabilidad
Cansancio en las tomas, vómitos
Retraso ponderoestatural
Taquipnea, taquicardia



Astenia
Disnea de esfuerzo
Dolor torácico
Síncopes (con el esfuerzo)



DISFUNCIÓN DEL VENTRÍCULO
DERECHO (VD)

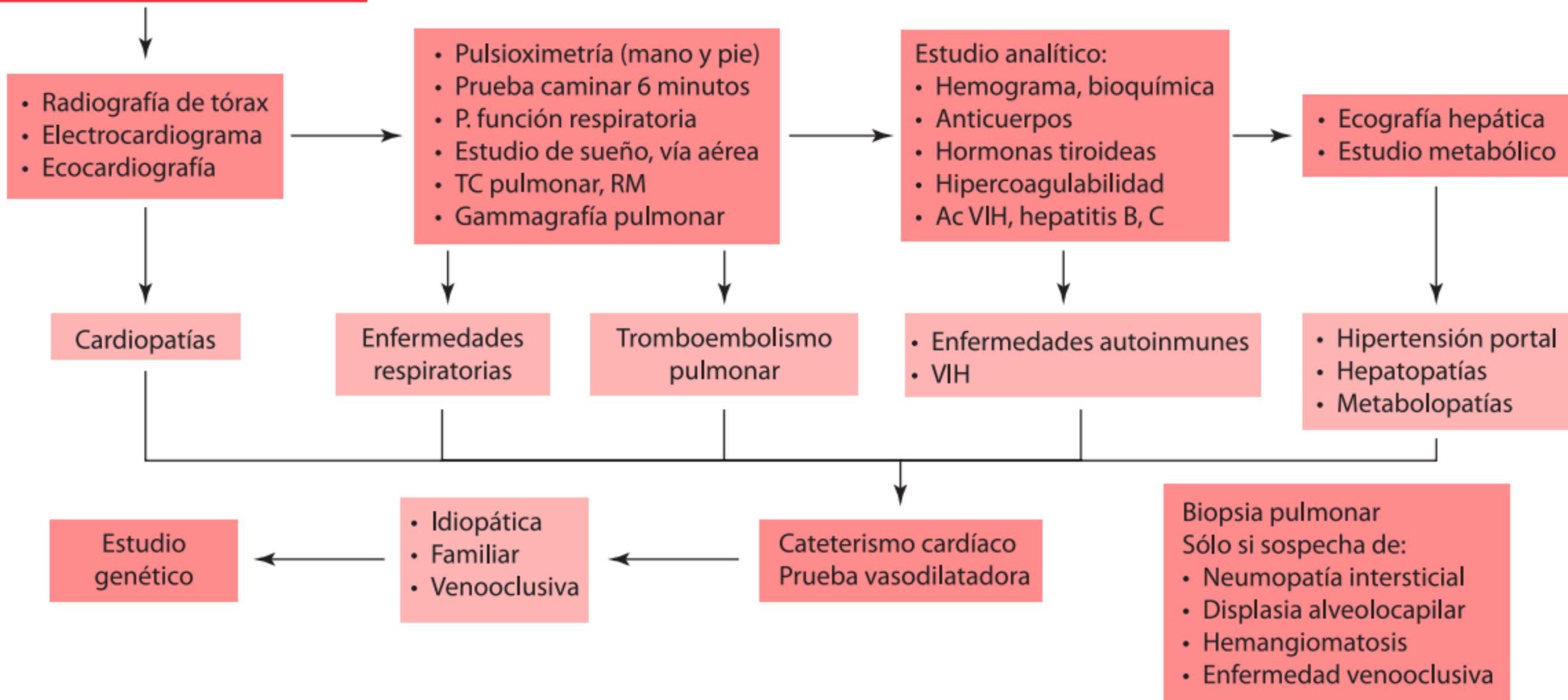
2o ruido fuerte y clic de eyección
Soplo sistólico de IT
(Soplo diastólico de IP)

Edemas periféricos
Hepatomegalia
Ingurgitación yugular



5 Enfoque diagnóstico

Síntomas, signos sugestivos de HTP



5 Enfoque diagnóstico

ECG



Alteraciones electrocardiográficas típicas en la HP⁶⁶

- P pulmonale (P > 0,25 mV en la derivación II)
- Desviación del eje a la derecha o sagital (eje QRS > 90° o indeterminable)
- Hipertrofia del VD (R/S > 1, con R > 0,5 mV en V1; R en V1 + S en la derivación V5 > 1 mV)
- Bloqueo de rama derecha completo o incompleto (patrón qR o rSR en V1)
- Patrón de *strain* del VD^a (depresión ST/inversión de la onda T en las derivaciones precordiales derechas V1-4 e inferiores II, III, aVF)
- Intervalo QTc prolongado (inespecífico)^b



5 Enfoque diagnóstico

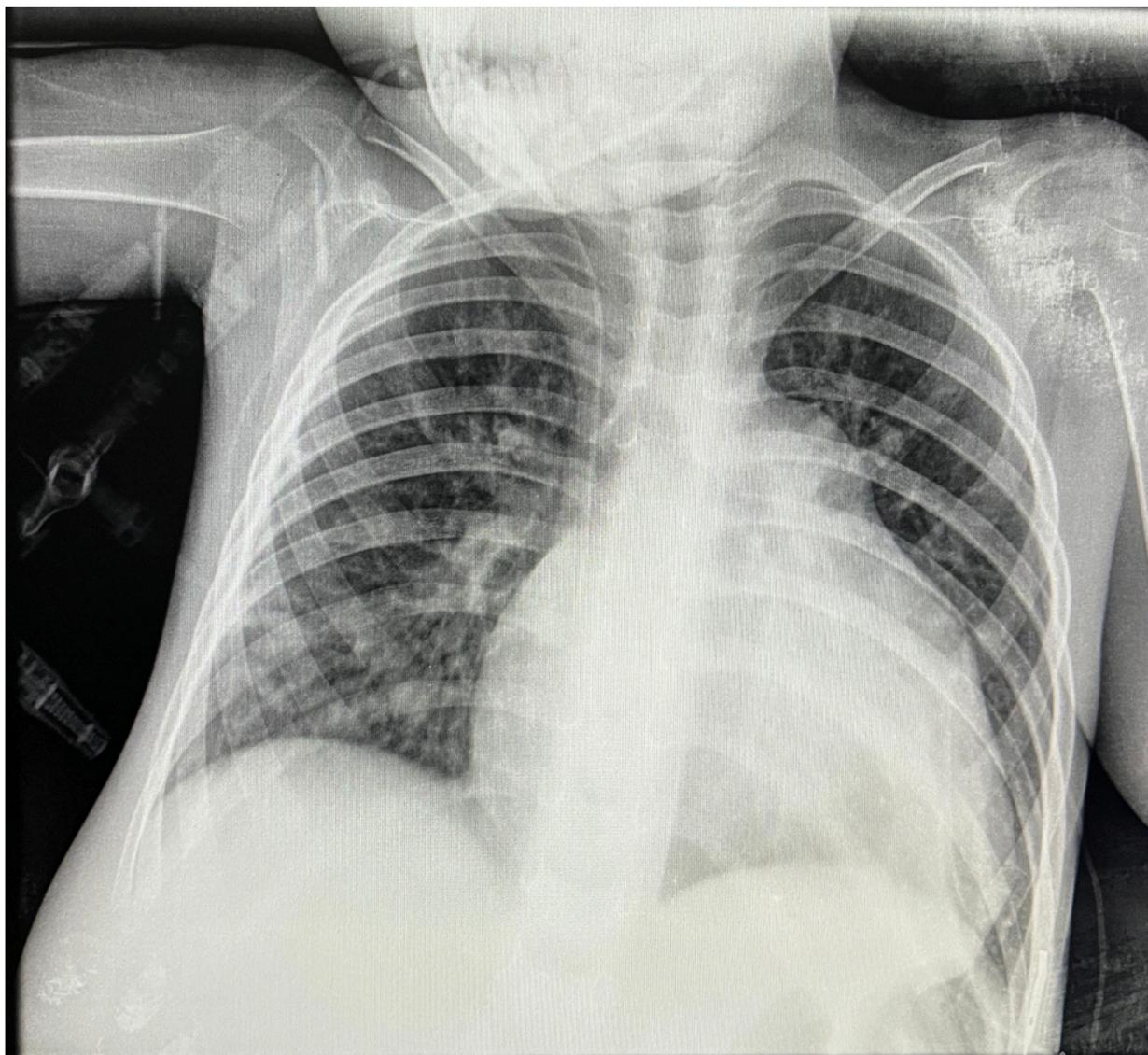
ECG

ondas R altas en las derivaciones precordiales derechas (V1-V2)



5 Enfoque diagnóstico

RADIOGRAFÍA DE TORAX



| Signos de HP y alteraciones concomitantes | Signos de cardiopatía izquierda/congestión pulmonar |
|--|--|
| Dilatación de corazón derecho | Opacificación de aire en espacio central |
| Dilatación de la arteria pulmonar (incluida la dilatación por aneurisma) | Engrosamiento del tabique interlobular (líneas de Kerley B) |
| Pérdida de vasos periféricos | Derrame pleural |
| Silueta cardiaca en forma de «botella de agua» ^a | Agrandamiento de la aurícula izquierda (incluida carina «en silla de montar») Dilatación del ventrículo izquierdo |

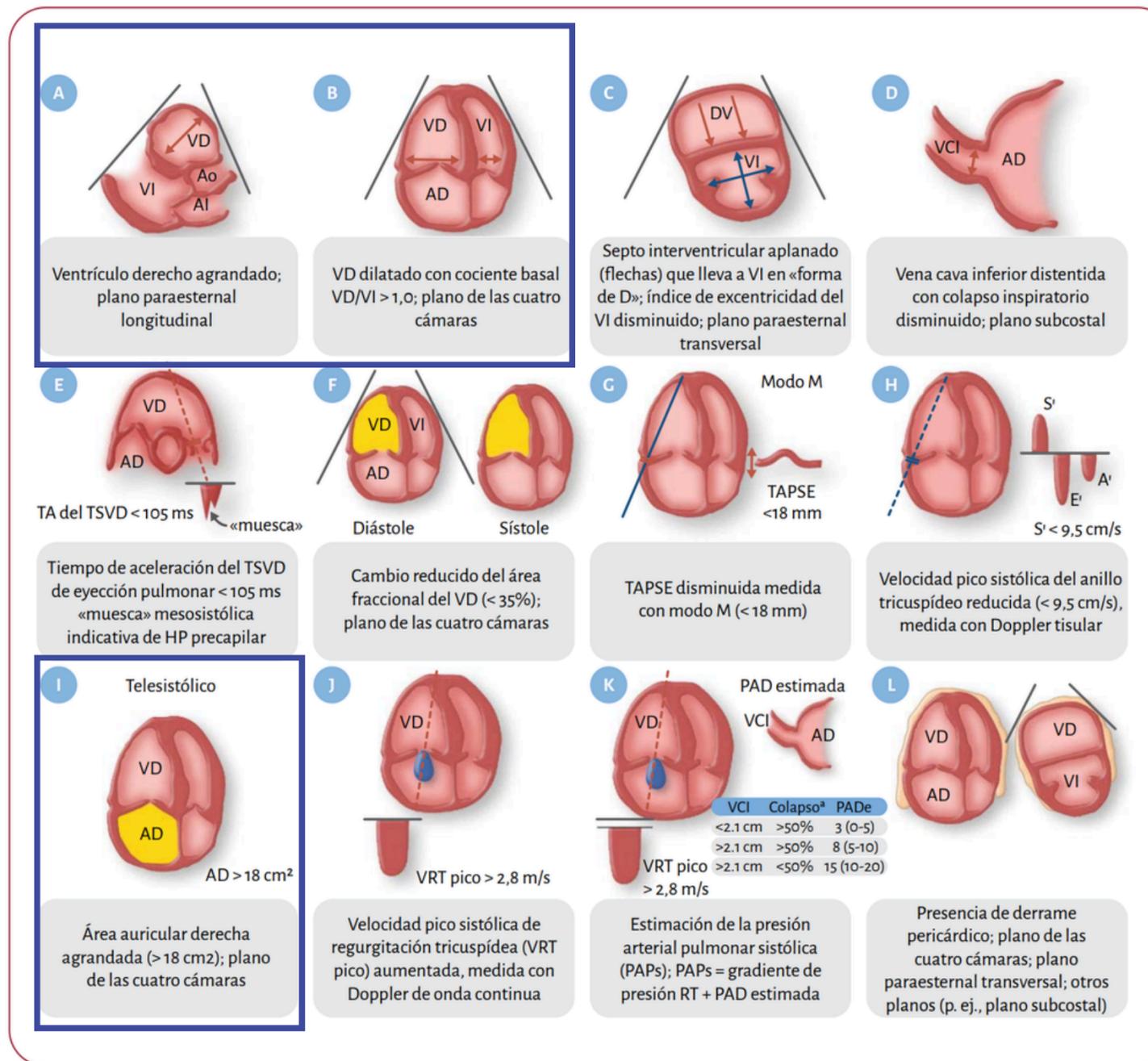
5 Enfoque diagnóstico

ECOCARDIOGRAFÍA

Exploración principal para el diagnóstico de sospecha y el seguimiento de HP

- La disposición anómala del tabique interventricular en sístole (tabique interventricular tipo II o III)
- Presión sistólica en el VD → insuficiencia tricuspídea cuantificable
- Presión pulmonar media y diástolica → Doppler de la insuficiencia pulmonar

*en ausencia de estenosis pulmonar



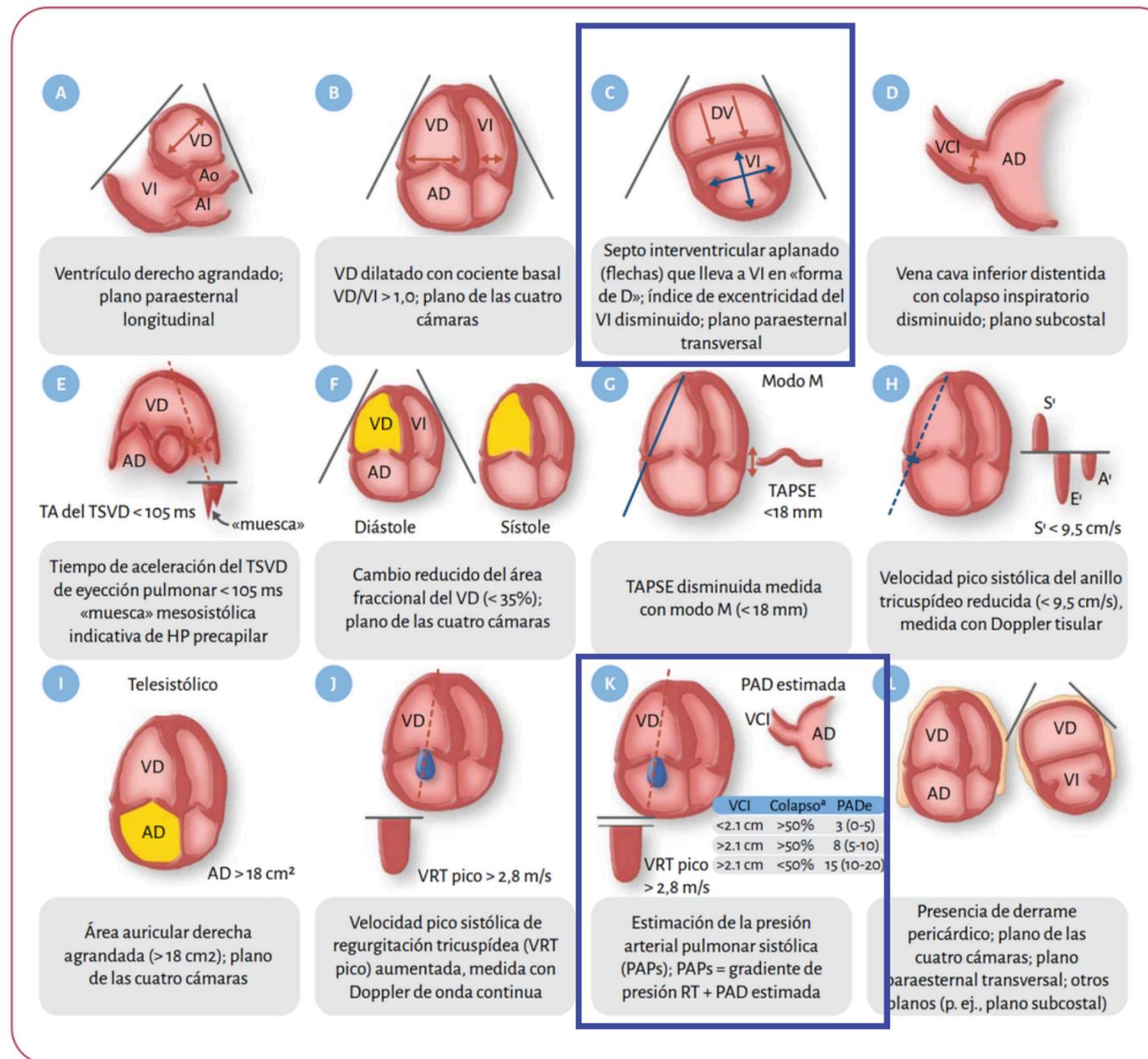
5 Enfoque diagnóstico

ECOCARDIOGRAFÍA

Exploración principal para el diagnóstico de sospecha y el seguimiento de HP

- La disposición anómala del tabique interventricular en sístole (tabique interventricular tipo II o III)
- Presión sistólica en el VD → insuficiencia tricuspídea cuantificable
- Presión pulmonar media y diástolica → Doppler de la insuficiencia pulmonar

*en ausencia de estenosis pulmonar



5 Enfoque diagnóstico

CATETERISMO CARDÍACO DERECHO

CONFIRMAR EL
DIAGNÓSTICO Y
NATURALEZA DE LA HP



PROPORCIONAR DATOS
PARA LA ESTRATIFICACIÓN
DEL RIESGO

¿Tratamiento?



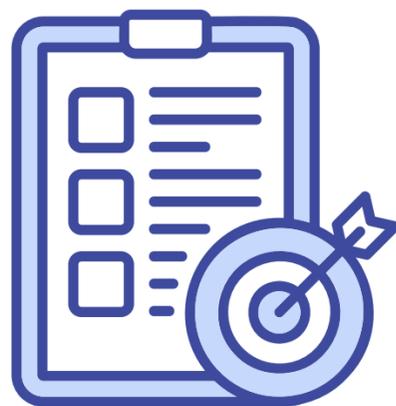
Definición de la HP basada en parámetros hemodinámicos

| Definición | Características hemodinámicas |
|---------------------------------------|--|
| HP | PAPm > 20 mmHg |
| HP precapilar | PAPm > 20 mmHg PEP < 15 mmHg RVP > 3 UW·m2 |
| HP poscapilar aislada | PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP < 3 UW·m2 |
| HP precapilar y poscapilar combinadas | PAPm > 20 mmHg PEP > 15 mmHg RVP < 3 UW·m2 |



5 Enfoque diagnóstico

CATETERISMO CARDÍACO DERECHO → Prueba de vasorreactividad aguda



Identificar a los pacientes
candidatos a tratamiento con
calcioantagonistas

HAPI/HAPH



Respuesta positiva:
reducción de la PAPm de ≥ 10
mmHg para alcanzar un valor
absoluto ≤ 40 mmHg, con un gasto
cardíaco aumentado o sin cambios



5 Enfoque diagnóstico

ESTUDIO GENÉTICO



| Gen | Asociación de la HP con fenotipos | Mecanismo molecular probable | Patrón hereditario | Características clínicas y exploratorias potencialmente diferenciales | Pruebas | Poblaciones | Referencias |
|----------------|--|--|----------------------|--|---|--|---------------------|
| <i>BMPR2</i> | HAPI, HAPH | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | No se han descrito características específicas o diagnósticas | No se han determinado pruebas discriminatorias | Pediátrica y adulta | ¹⁵² |
| <i>ATP13A3</i> | | Desconocido | Autosómica dominante | | | Adulta | ¹⁴⁹ |
| <i>AQP1</i> | | Desconocido | Autosómica dominante | | | Adulta | ¹⁴⁹ |
| <i>ABCC8</i> | | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | | | Adulta | ¹⁵³ |
| <i>KCNK3</i> | | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | | | Adulta | ¹⁵⁴ |
| <i>SMAD9</i> | | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | | | Adulta | ¹⁵⁵ |
| <i>Sox17</i> | HAPI, HAPH Cardiopatías congénitas | Desconocido | Autosómica dominante | | | | |
| <i>CAV1</i> | HAPI, HAPH Lipodistrofia | Ganancia de función; negativa dominante | Autosómica dominante | Deficiencia de tejido adiposo subcutáneo | Títulos de triglicéridos y leptina en ayunas | Pediátrica y adulta | ¹⁵⁶ |
| <i>TBX4</i> | HAPI, HAPH Síndrome patelofemoral (displasia isquiopatelar) Enfermedad pulmonar parenquimatosa Displasia broncopulmonar HP persistente del recién nacido | Desconocido | Autosómica dominante | Aplasia patelar Anomalías óseas, particularmente en pelvis, rodillas y pies | Radiografía ósea: pelvis, rodillas y pies TC torácica: enfermedad pulmonar parenquimatosa difusa | Pediátrica y con menos frecuencia en adultos | ^{149, 157} |
| <i>EIF2AK4</i> | EVOP/HCP | Pérdida de función | Autosómica recesiva | Acropaquia de falanges distales | DLCO reducida TC torácica: engrosamiento del tabique interlobular y linfadenopatía mediastínica, y opacidades en vidrio esmerilado de distribución centrolobular | Adulta | ¹⁵⁸ |
| <i>KDR</i> | HAPI, HAPH | Pérdida de función | Autosómica dominante | No se han descrito características clínicas específicas o diagnósticas | DLCO posiblemente reducida | Inicio en adultos de edad avanzada | ¹⁵⁹ |
| <i>ENG</i> | HAPI, HAPD Telangiectasia hemorrágica hereditaria | Desconocido | Autosómica dominante | Telangiectasia | Anemia por déficit de hierro Presencia en pruebas de imagen de malformaciones arteriovenosas en pulmones, hígado, cerebro o médula espinal Evaluación endoscópica invasiva de telangiectasia gastrointestinal | Adulta y pediátrica | ¹⁶⁰ |
| <i>ACVRL1</i> | | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | Formación anormal de vasos sanguíneos | | Adulta y pediátrica | ¹⁶⁰ |
| <i>GDF2</i> | | Haplo-insuficiencia | Autosómica dominante | Malformaciones arteriovenosas viscerales Diatesis hemorrágica | | Adulta y pediátrica | ¹⁴⁹ |

DLCO: capacidad de difusión pulmonar de monóxido de carbono; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HAPH: hipertensión arterial pulmonar hereditaria; HAPI: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HCP: hemangiomatosis capilar pulmonar; TC: tomografía computarizada.



6 Casos clínicos



- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés

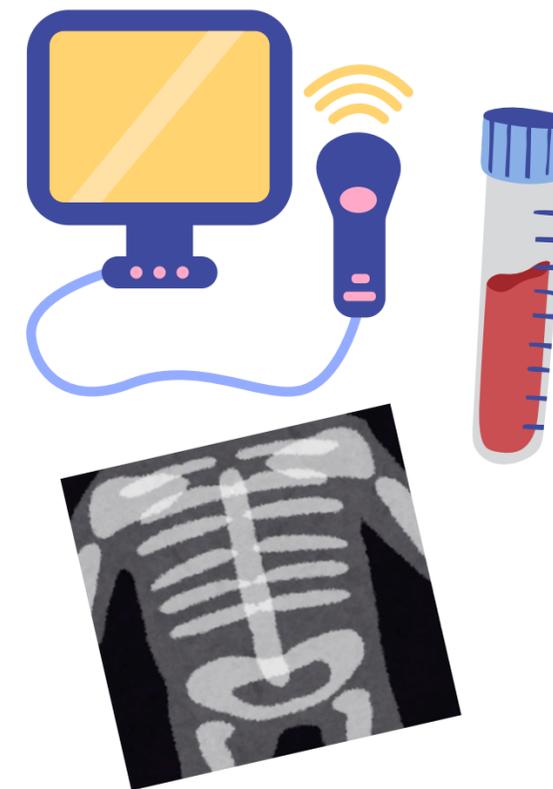


UPED

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución

REG con **polipnea y leve tiraje**. Pálida
AC: taquicárdica **150lpm**. 1°R normal, **soplo sistólico de regurgitación II/VI** en borde esternal izquierdo. 2°R normal
ABD: de **aspecto edematoso (ascitis)** con **hepatomegalia** de 3-4cm
Edemas en MMII, con pies fríos y mal perfundidos



6 Casos clínicos



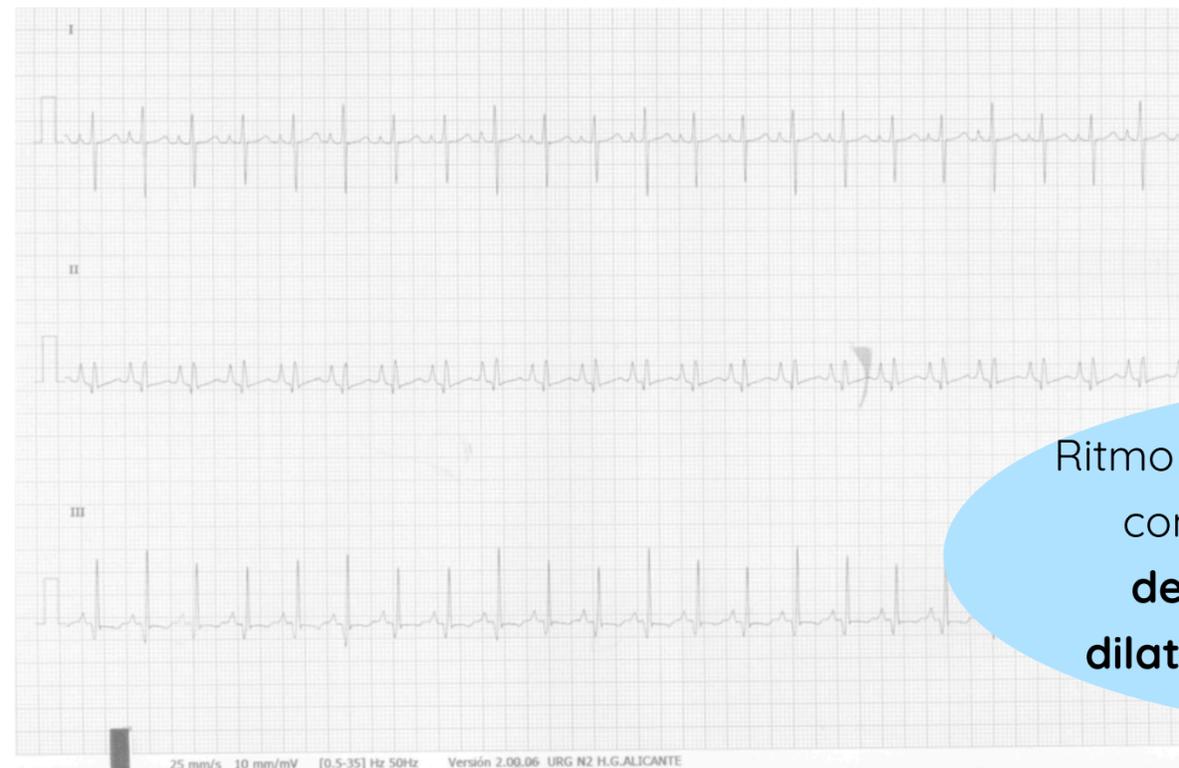
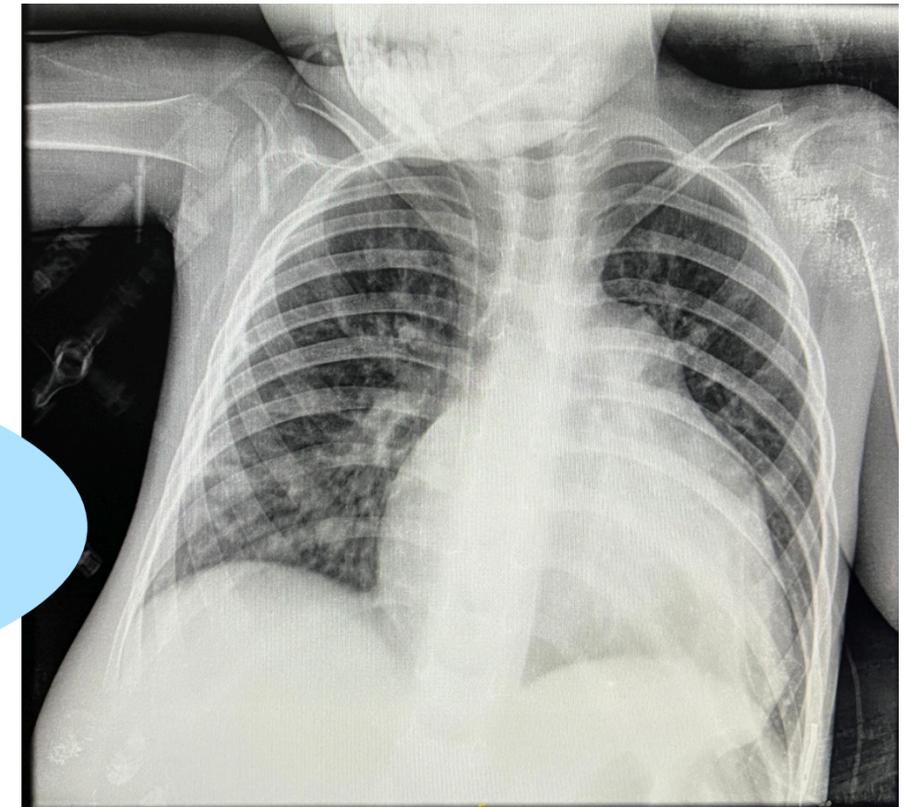
- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución

Aumento del tamaño de la silueta **cardíaca** y marcada prominencia de cono de la pulmonar. Ingurgitación vascular pulmonar perihiliar

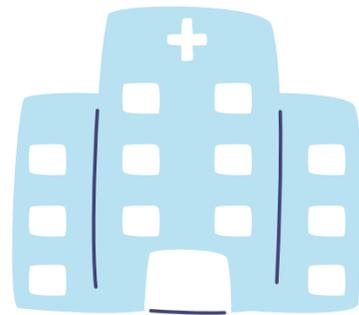


Ritmo sinusal. Conducción AV normal con **ondas P prominentes**. Eje **derecho** (120°) con patrón de **dilatación** de cavidades derechas

6 Casos clínicos



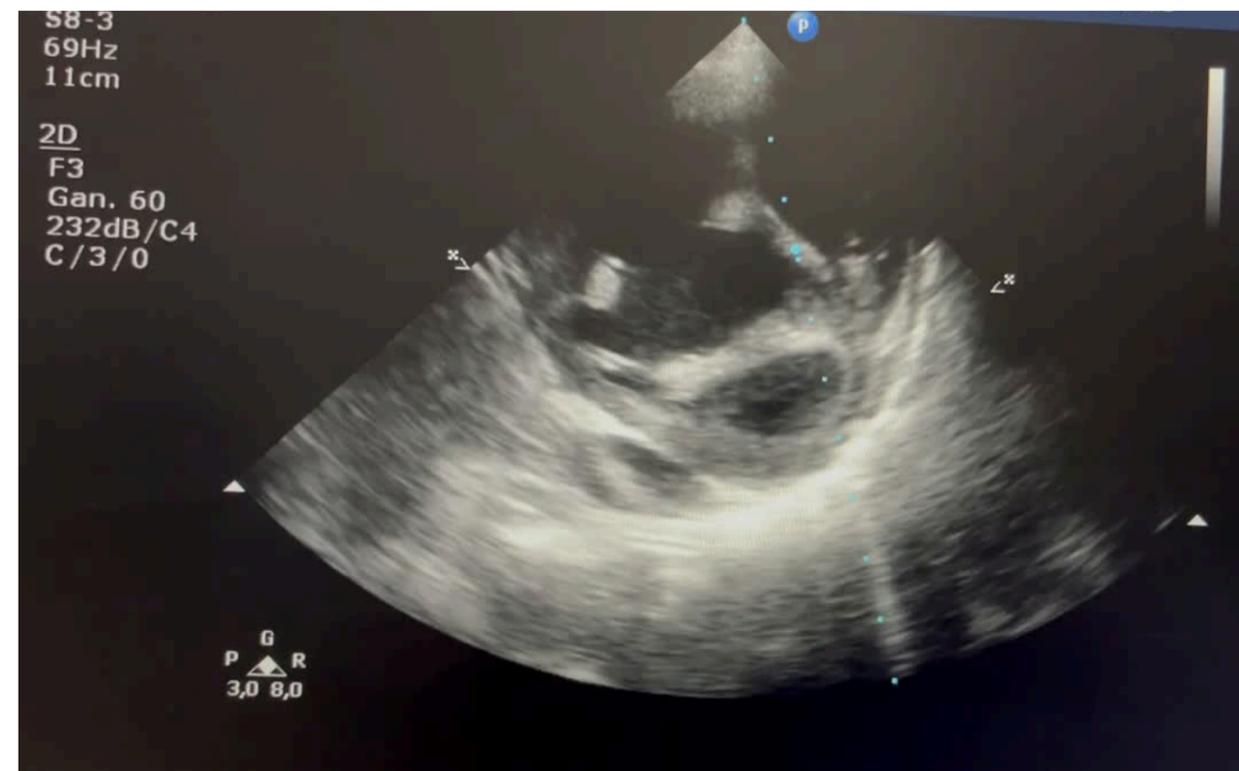
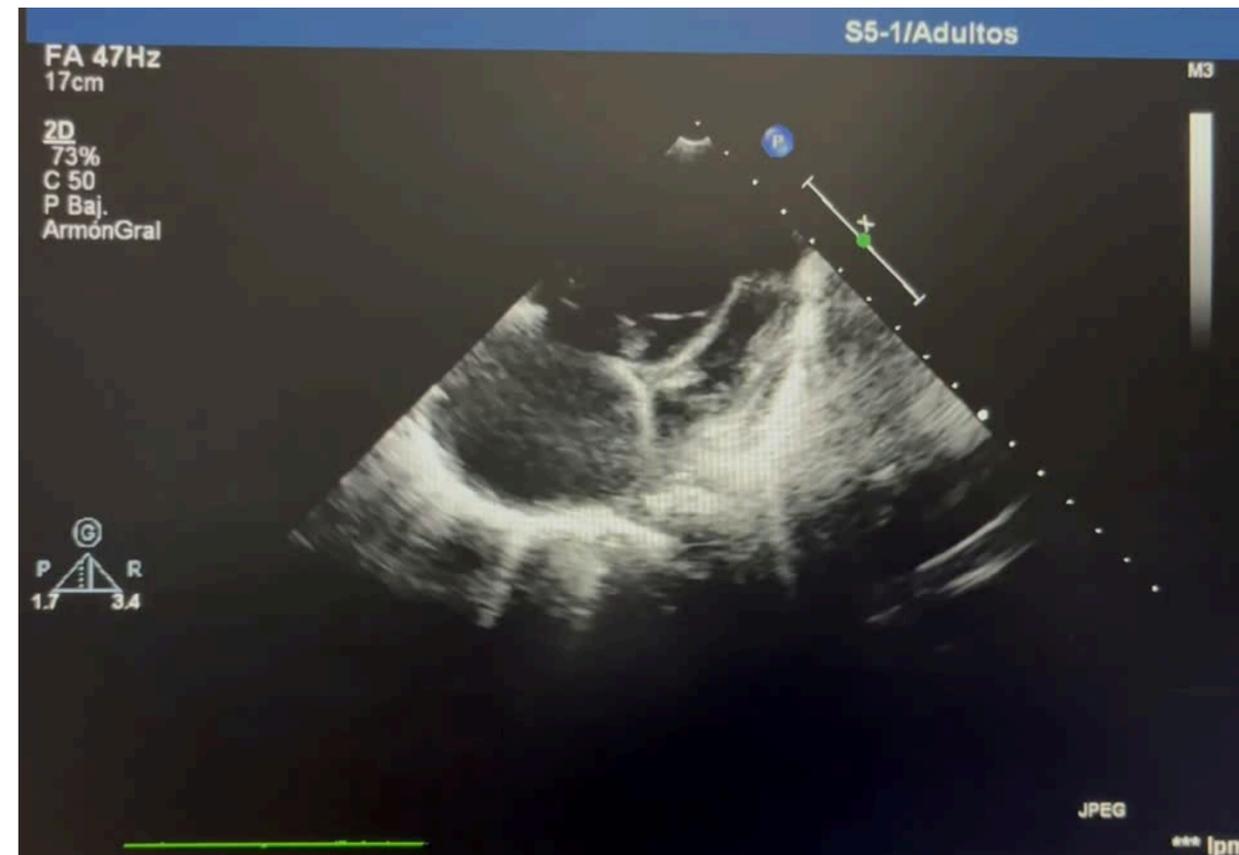
- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



UPED

ABRIL 2020

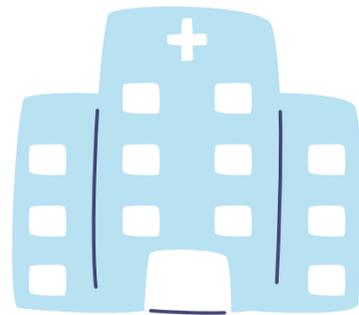
- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución



6 Casos clínicos



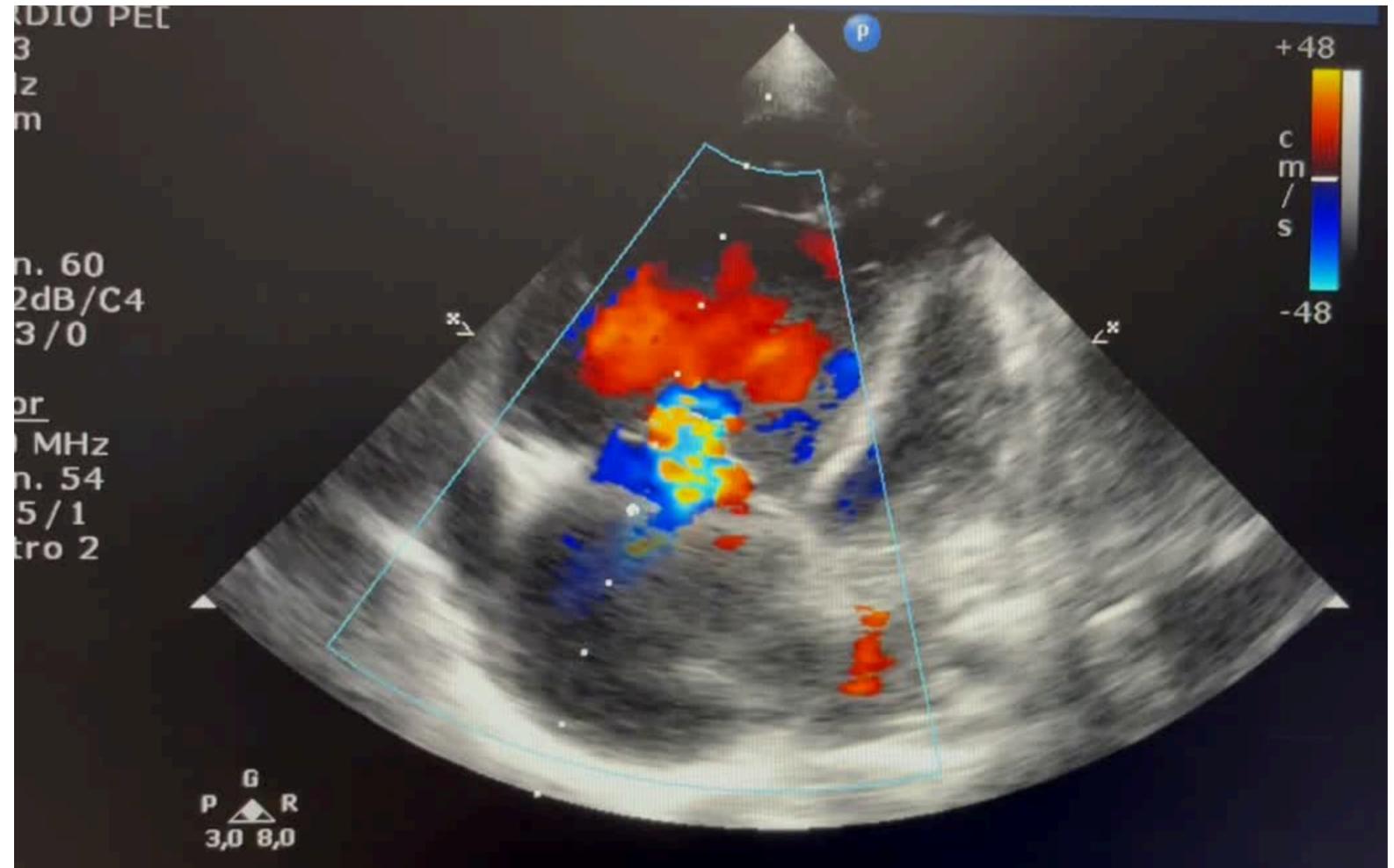
- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



UPED

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución



6 Casos clínicos



- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés

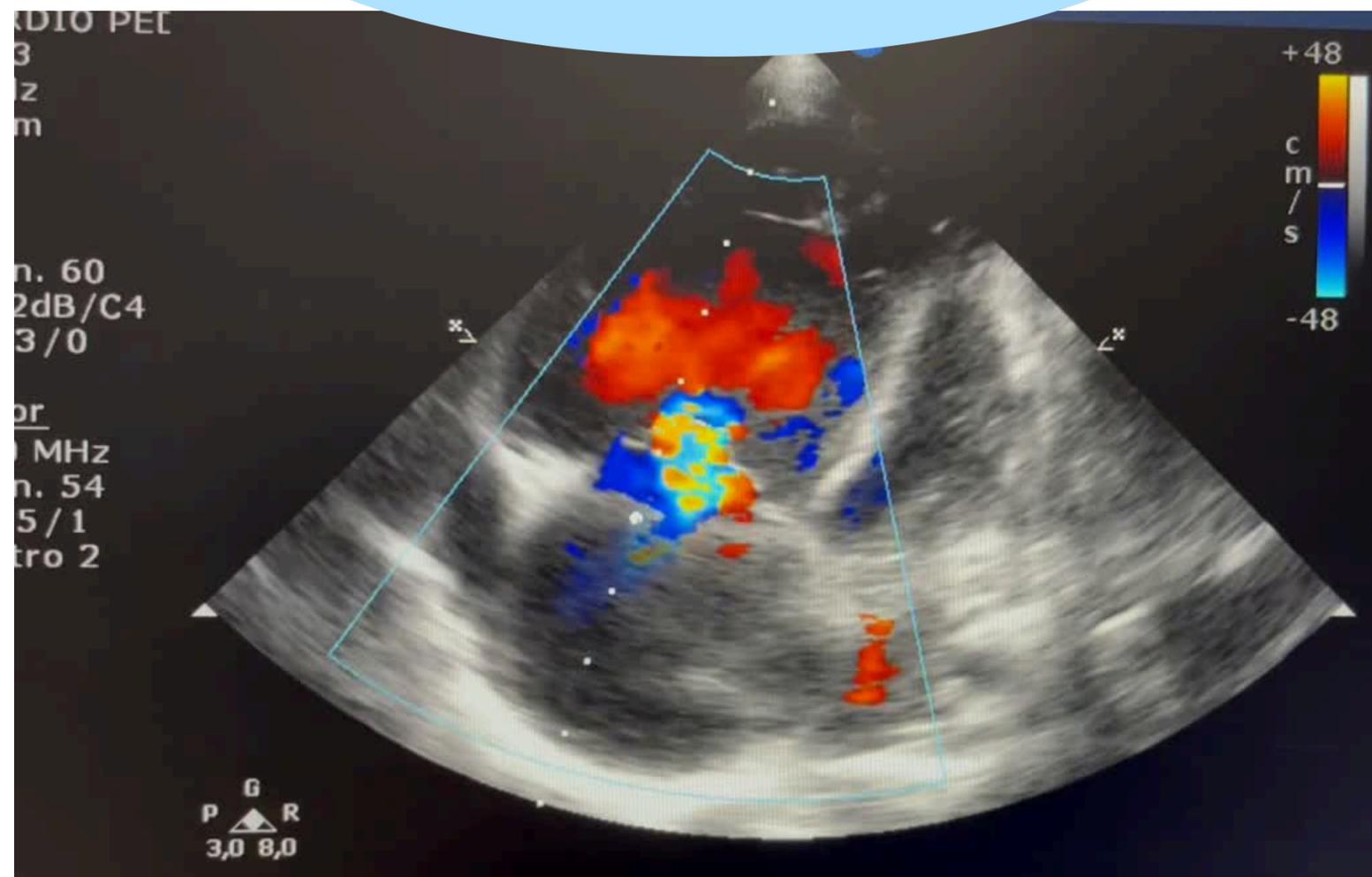


UPED

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución

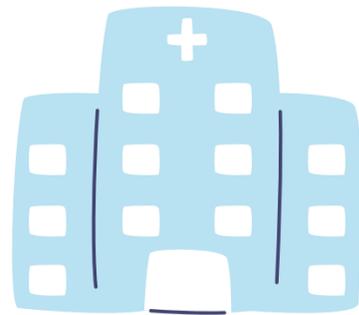
IT leve-moderada con gradiente VD-AD hasta **90-100mmHg**



6 Casos clínicos



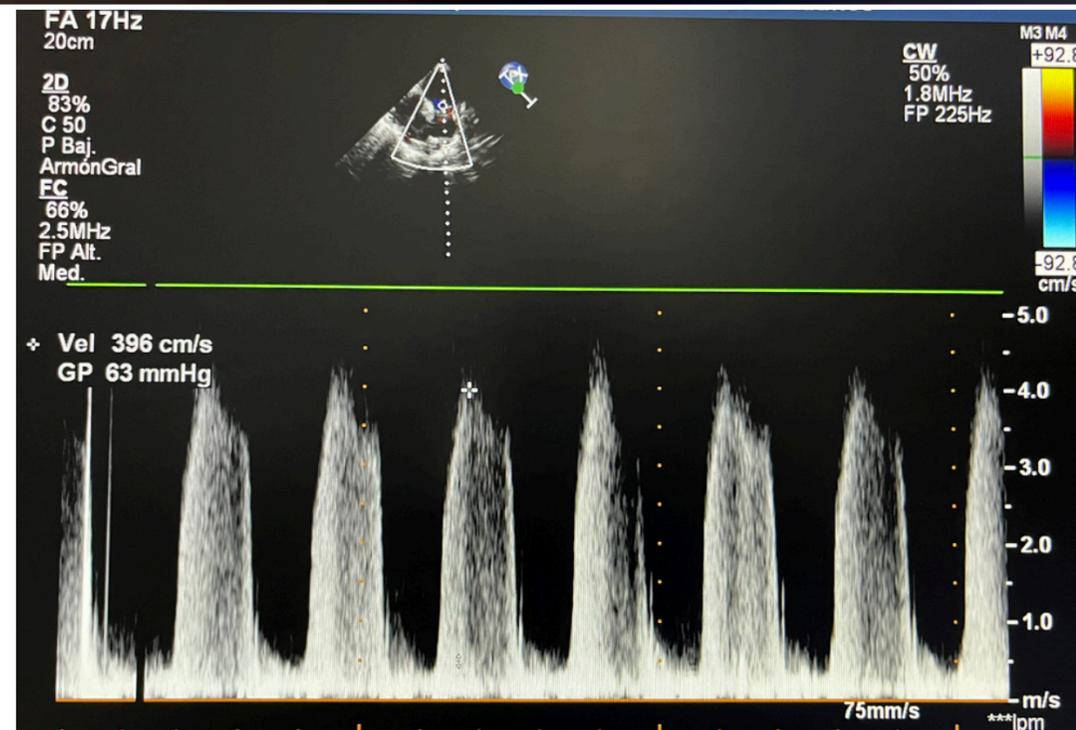
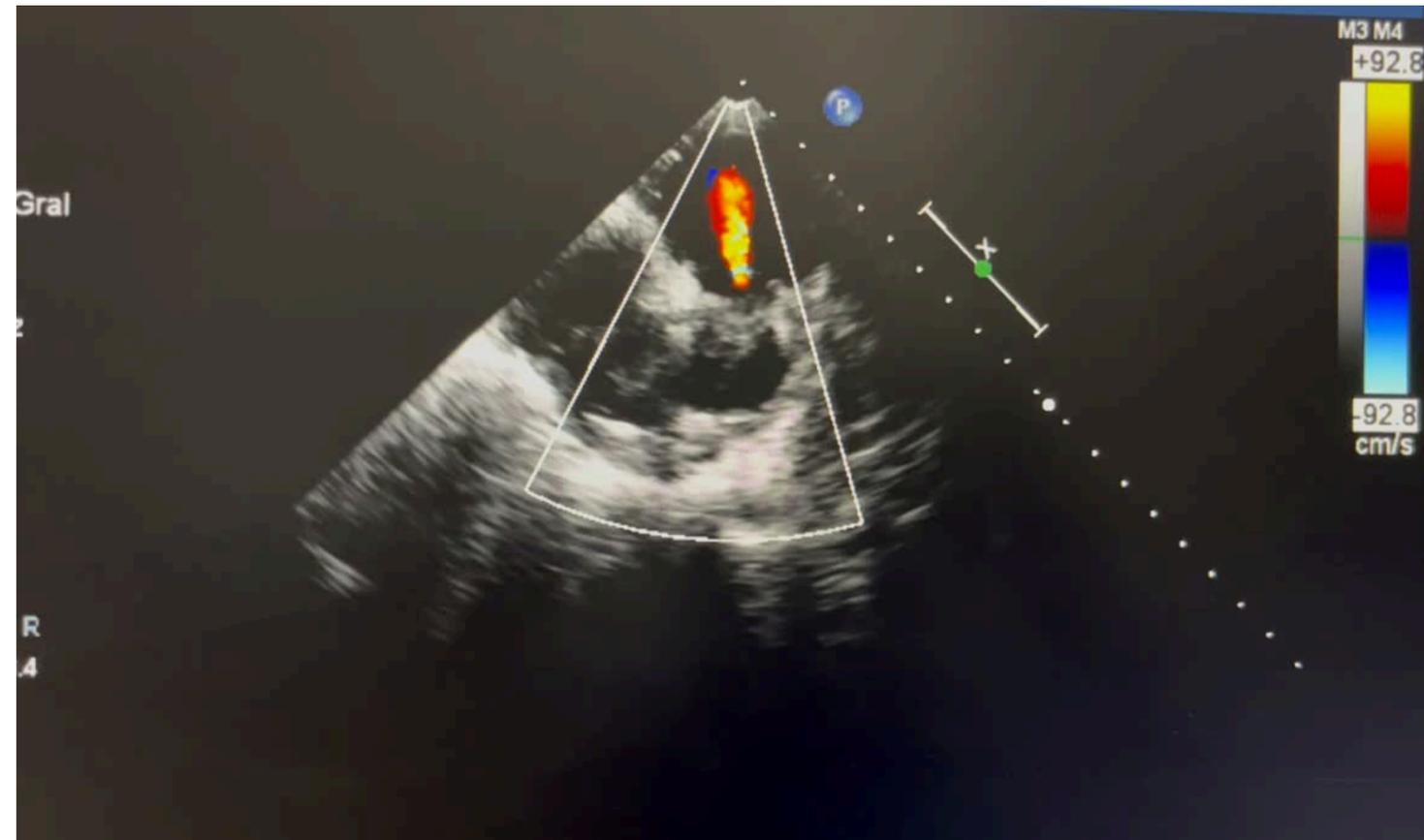
- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



UPED

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución



6 Casos clínicos



- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



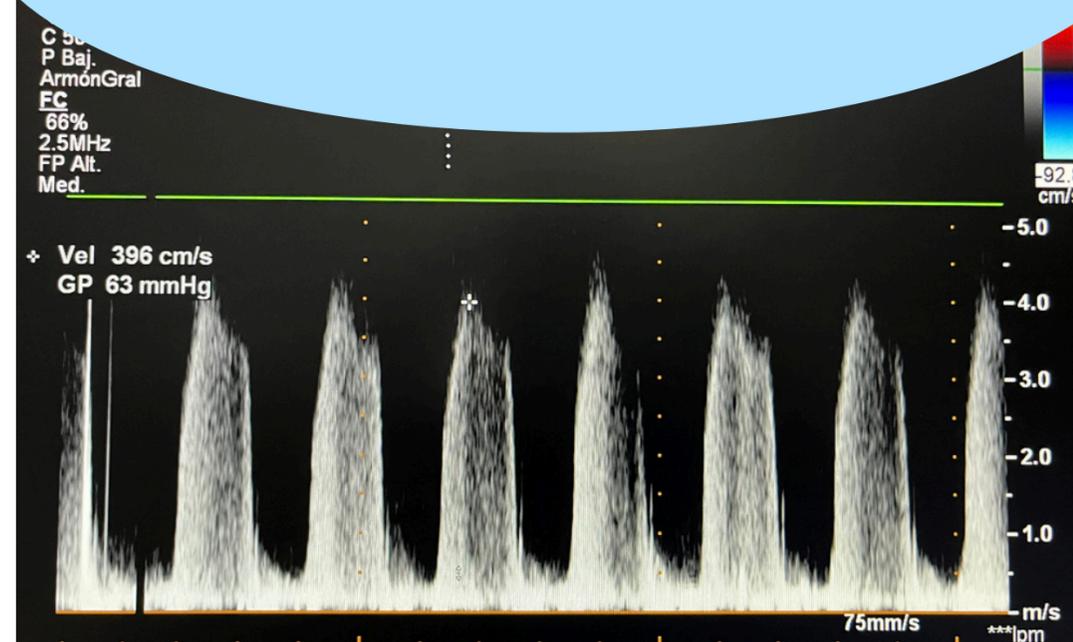
UPED

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución



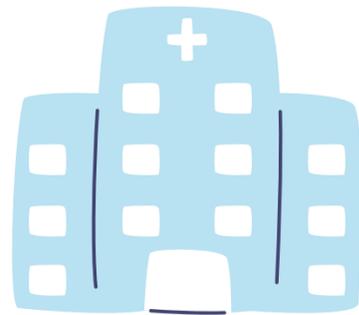
IP leve-moderada con gradiente pico precoz de 70mmHg



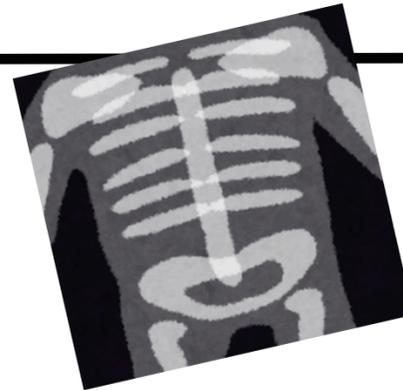
6 Casos clínicos



- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés



UPED



INSUFICIENCIA CARDIACA
CONGESTIVA DERECHA

DIAGNÓSTICO DE
HIPERTENSIÓN
PULMONAR SEVERA



TRASLADO
Hospital La Fe

ABRIL 2020

- Edemas en MMII de 2 semanas de evolución
- Astenia de 4 meses de evolución



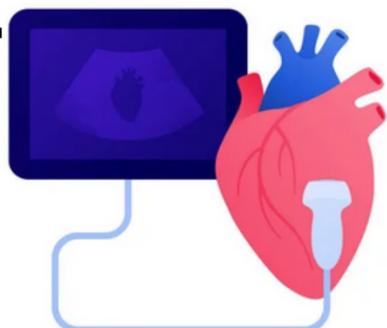
6 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
- AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)

AL ALTA → persistencia CIA OS

Seguimiento por
Cardiología en H La Fe



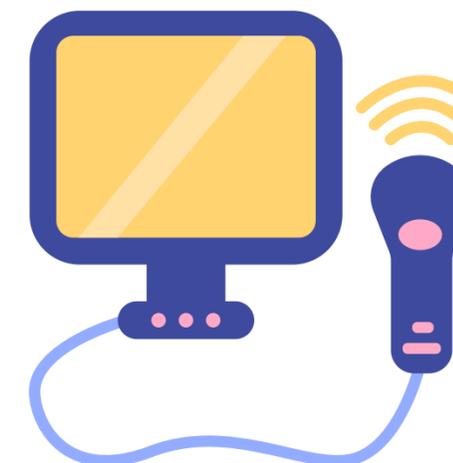
OCTUBRE 2012

BEG, NC

AC: rítmico, 1ºR normal, **soplo sistólico II/VI**. 2ºR normal

ABD: no megalias

No edemas, pulsos periféricos normales simétricos



El padre comenta “cuando anda un poco, se para a respirar”

Disnea de esfuerzo

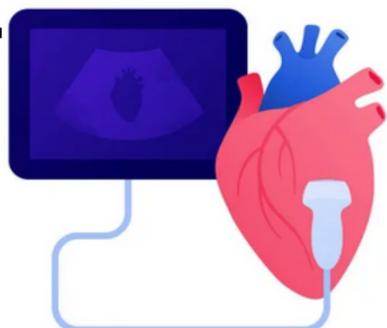


6 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
 - AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)
- AL ALTA → persistencia CIA OS

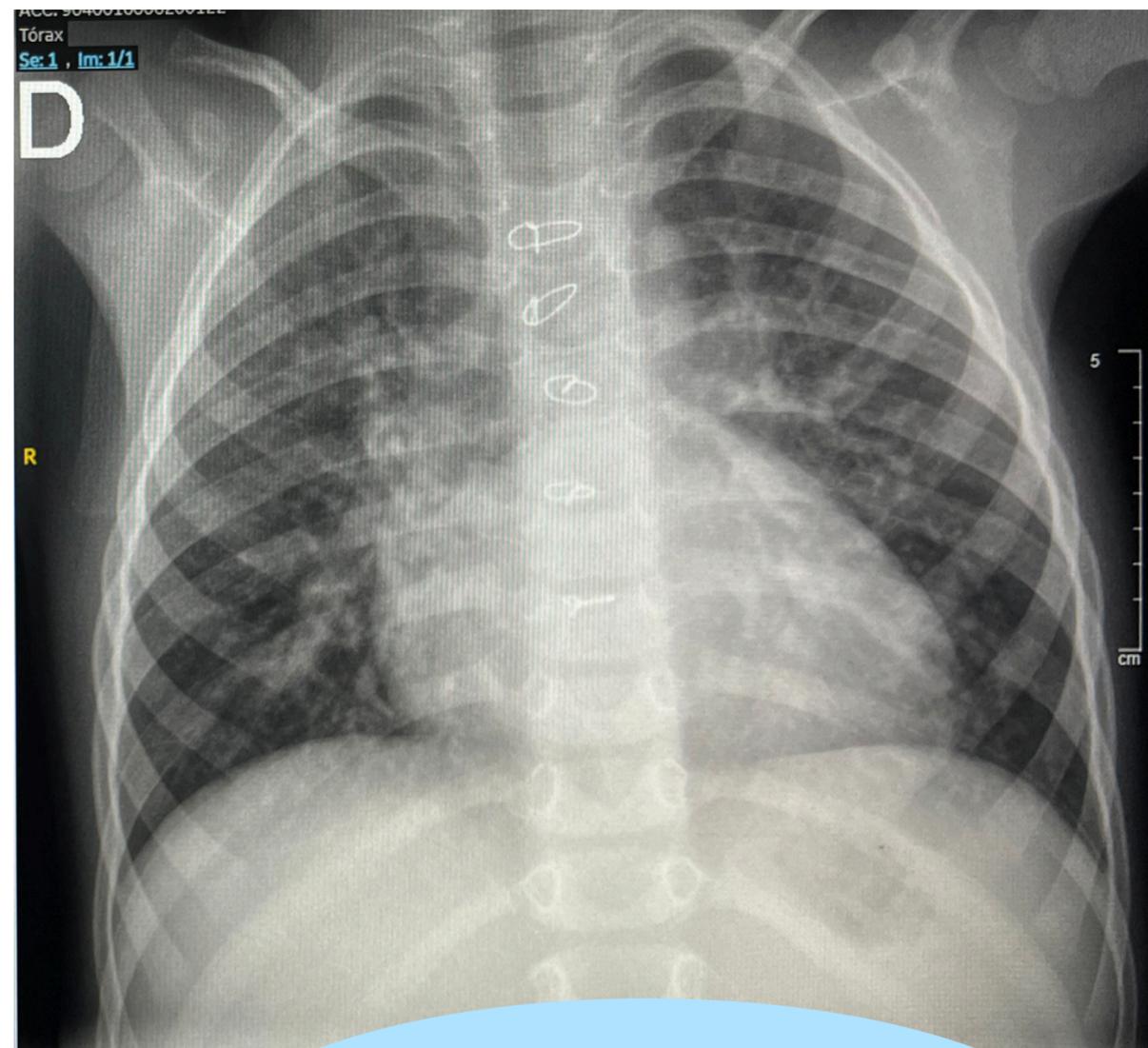
Seguimiento por
Cardiología en H La Fe



OCTUBRE 2012

El padre comenta “cuando anda un poco,
se para a respirar”

Disnea de esfuerzo



Tamaño cardíaco en el **límite alto** de
la normalidad con vascularización
pulmonar prominente



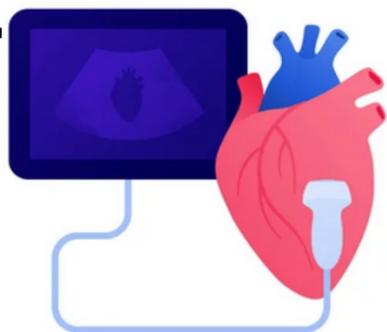
6 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
- AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)

AL ALTA → persistencia CIA OS

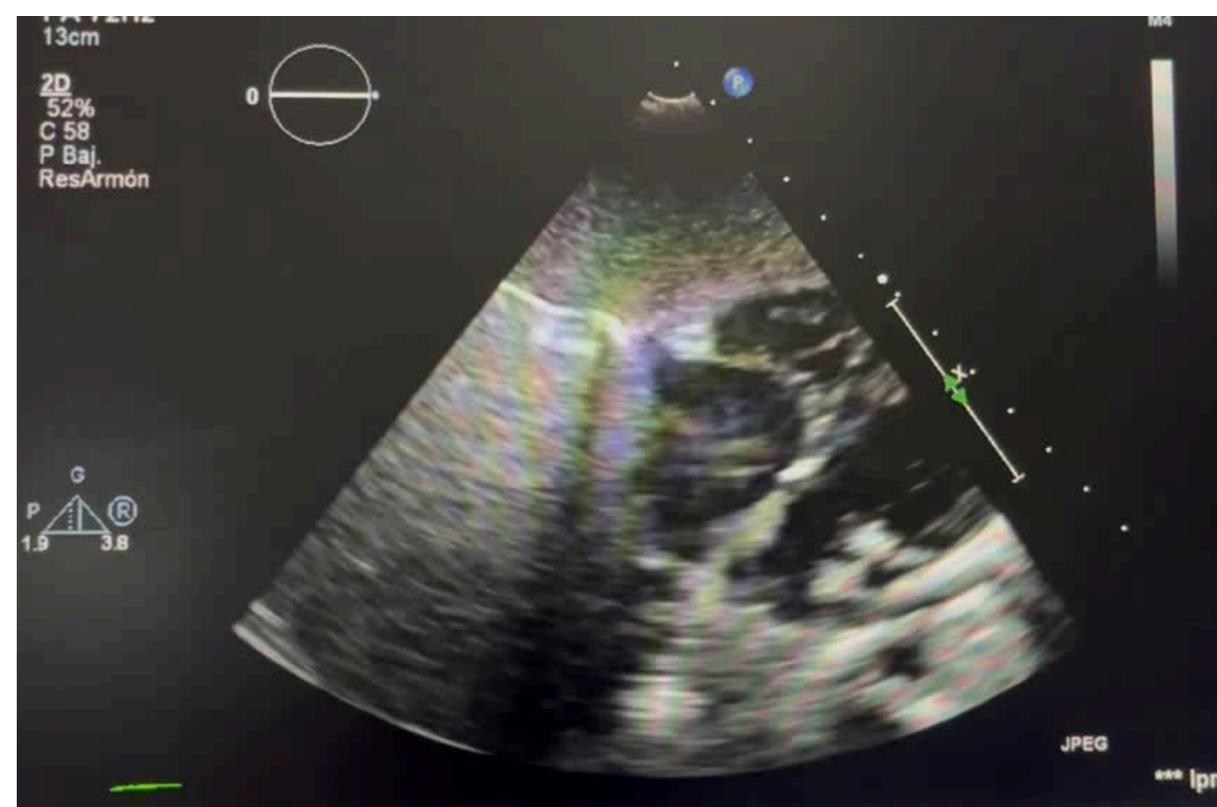
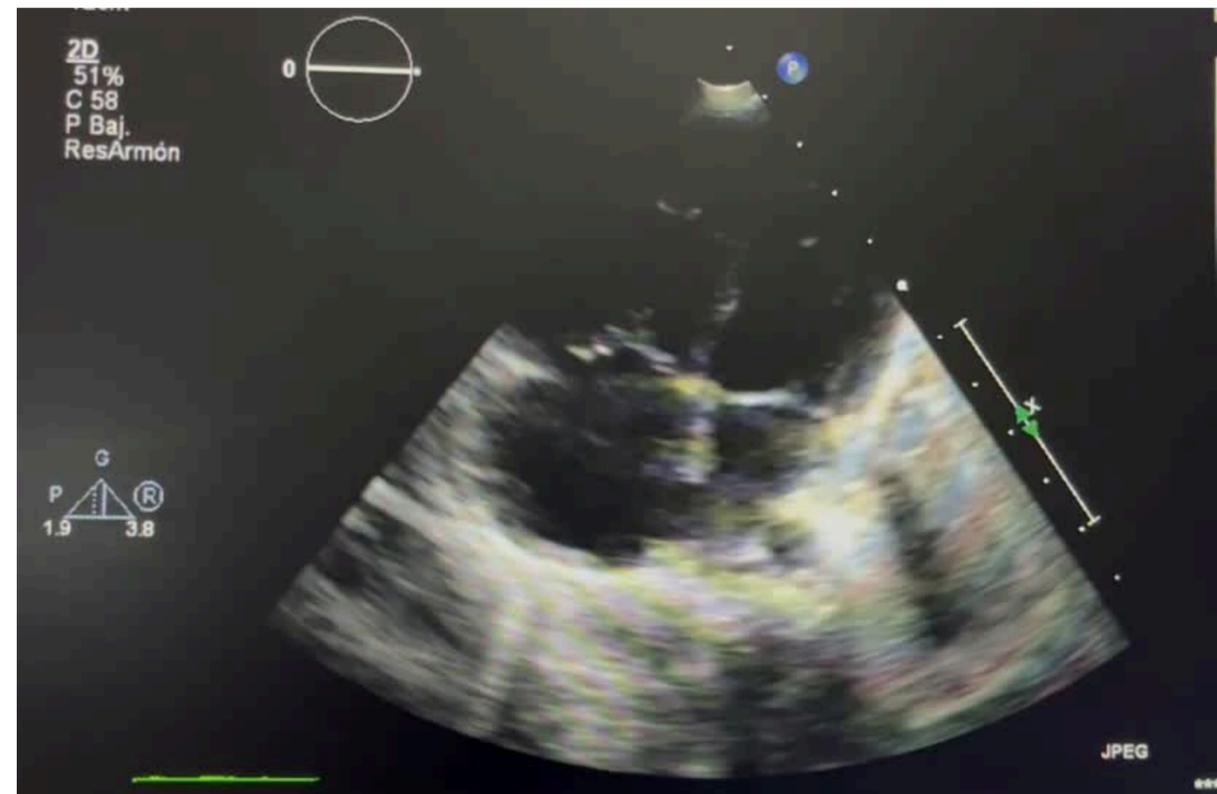
Seguimiento por
Cardiología en H La Fe



OCTUBRE 2012

El padre comenta “cuando anda un poco,
se para a respirar”

Disnea de esfuerzo



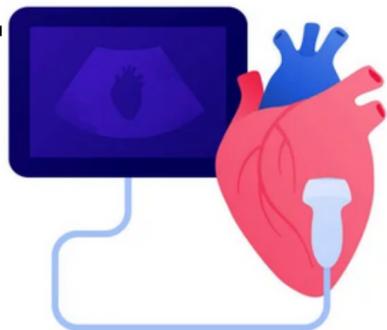
6 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
- AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)

AL ALTA → persistencia CIA OS

Seguimiento por
Cardiología en H La Fe



OCTUBRE 2012

El padre comenta “cuando anda un poco,
se para a respirar”

Disnea de esfuerzo



⑥ Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
- AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)

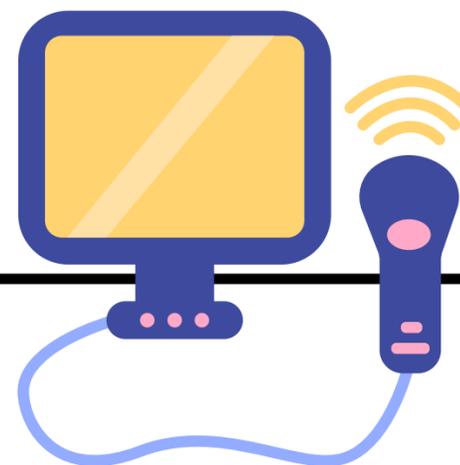
AL ALTA → persistencia CIA OS

Seguimiento por
Cardiología en H La Fe

OCTUBRE 2012

El padre comenta “cuando anda un poco,
se para a respirar”

Disnea de esfuerzo



DIAGNÓSTICO DE
HIPERTENSIÓN
PULMONAR



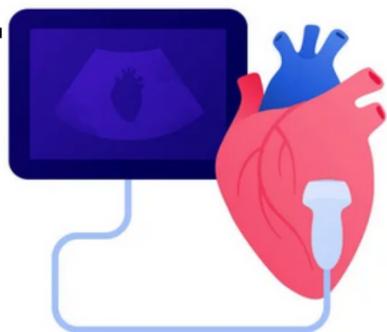
6 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
- AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)

AL ALTA → persistencia CIA OS

Seguimiento por
Cardiología en H La Fe



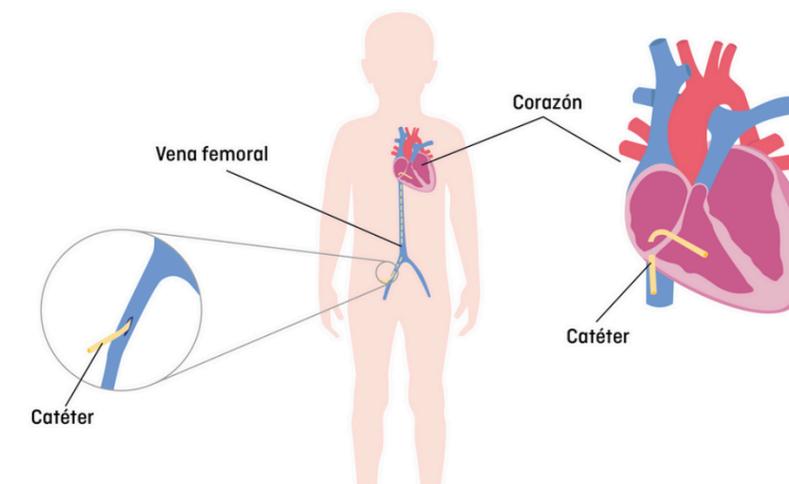
OCTUBRE 2012

El padre comenta “cuando anda un poco,
se para a respirar”

Disnea de esfuerzo

DIAGNÓSTICO DE
HIPERTENSIÓN
PULMONAR

Cateterismo cardiaco



- Cortocircuito interauricular izquierda-derecha con **flujo pulmonar elevado**
- Hipertensión pulmonar **severa (suprasistémica)**
- Test de vasorreactividad (óxido nítrico): **negativo**

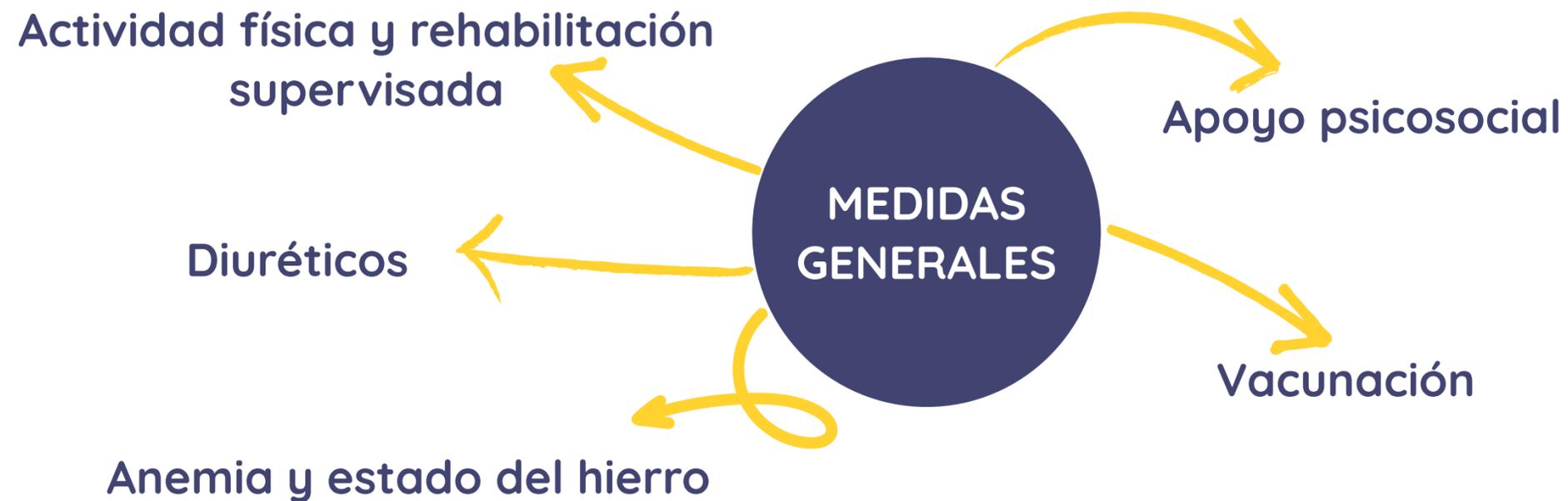


⑦ Tratamiento

EL **objetivo** principal del tratamiento debe ser **mejorar la supervivencia y facilitar las actividades normales** sin limitaciones en la infancia

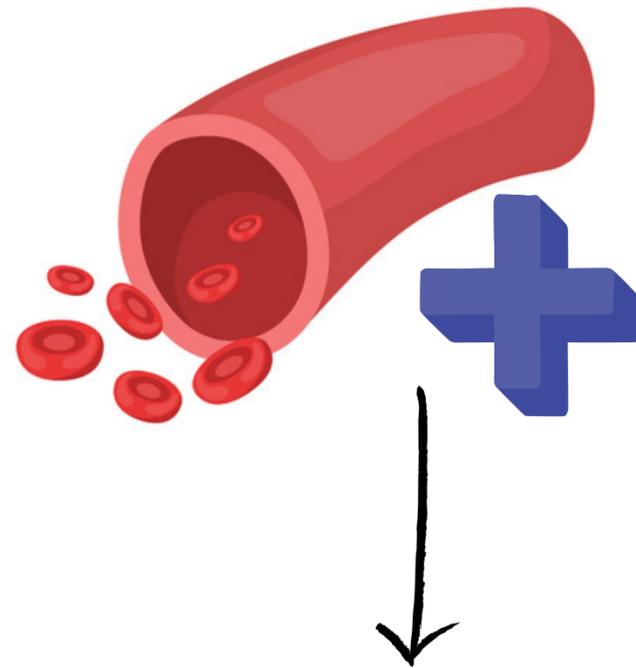
Se RECOMIENDA:

- Una estrategia terapéutica basada en la **estratificación del riesgo** y en la **respuesta al tratamiento** (extrapolada de la que se aplica en adultos pero adaptada a la edad)
- **Monitorizar** la respuesta al tratamiento mediante la evaluación seriada de **datos clínicos (tolerancia al ejercicio), ecocardiográficos y marcadores bioquímicos** (NT-proBNP)



7 Tratamiento

Prueba de vasorreactividad aguda:

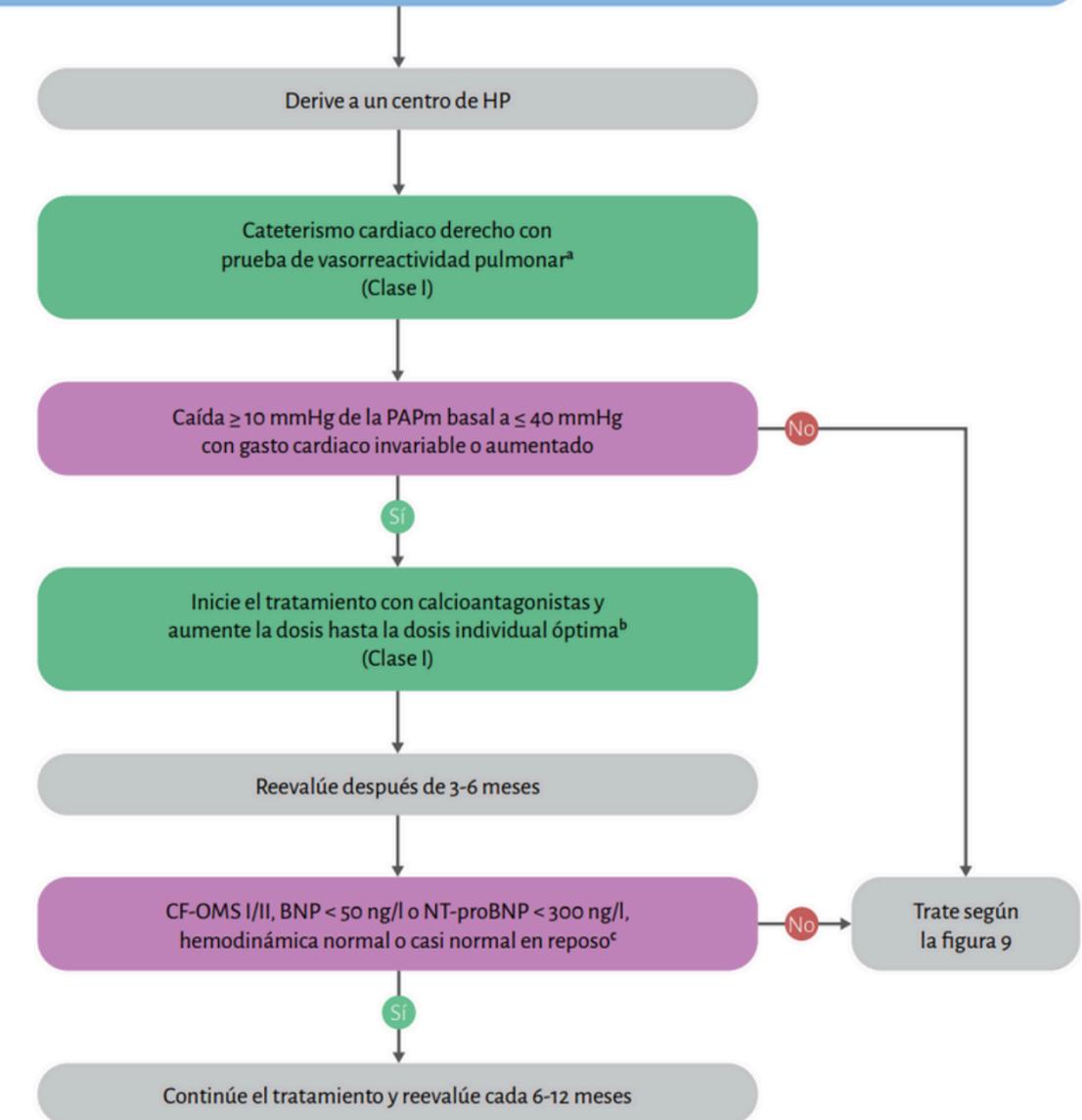


< 10% pacientes con HAPI, HAPH, HAPD

Calcioantagonistas

- Nifedipino
- Diltiazem
- Amlodipino

Algoritmo de la prueba de vasorreactividad para pacientes con diagnóstico probable de HAPI/H/D y respondedores al tratamiento

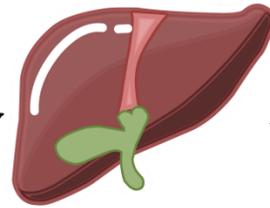


7 Tratamiento

Para pacientes que presentan un riesgo bajo o intermedio se recomienda el **tratamiento inicial combinado con un ARE y un iPDE5**

Antagonistas de los receptores de la endotelina (ARE): oral

- Ambrisentan
- **Bosentan***
- Macitentan



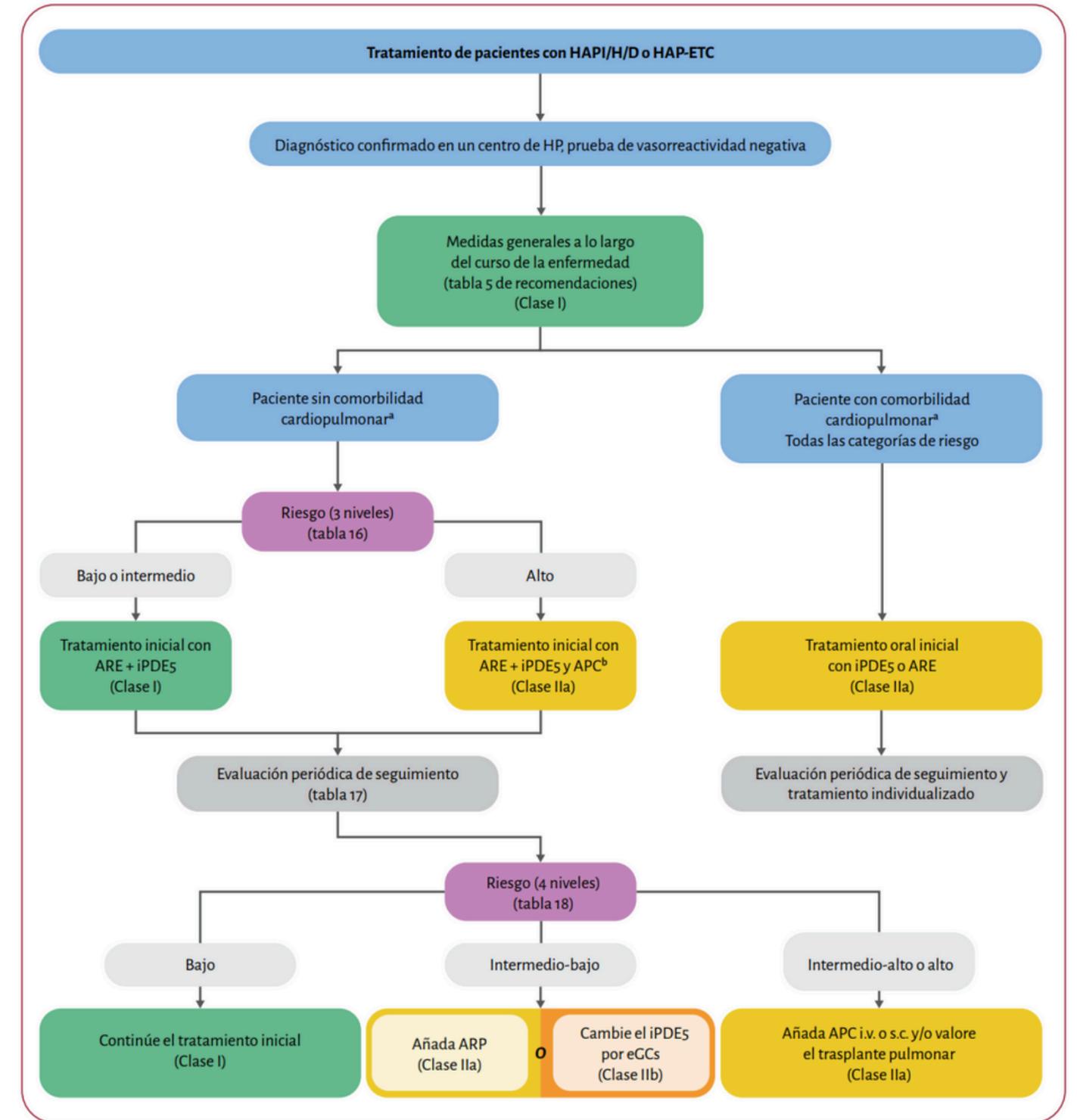
Interacciones farmacocinéticas

Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y estimuladores de la guanilato ciclasa (iPDE5): oral

- Sildenafil
- Tadalafilo
- Riociguat

Análogos de la prostaciclina y agonistas de los receptores de la prostaciclina (APC): iv/sc/inh

- Epoprostenol
- Treprostinil

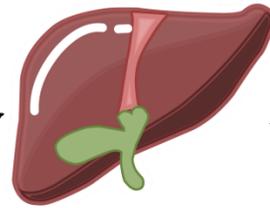


7 Tratamiento

Para pacientes que presentan un riesgo bajo o intermedio se recomienda el **tratamiento inicial combinado con un ARE y un iPDE5**

Antagonistas de los receptores de la endotelina (ARE): oral

- Ambrisentan
- **Bosentan***
- Macitentan



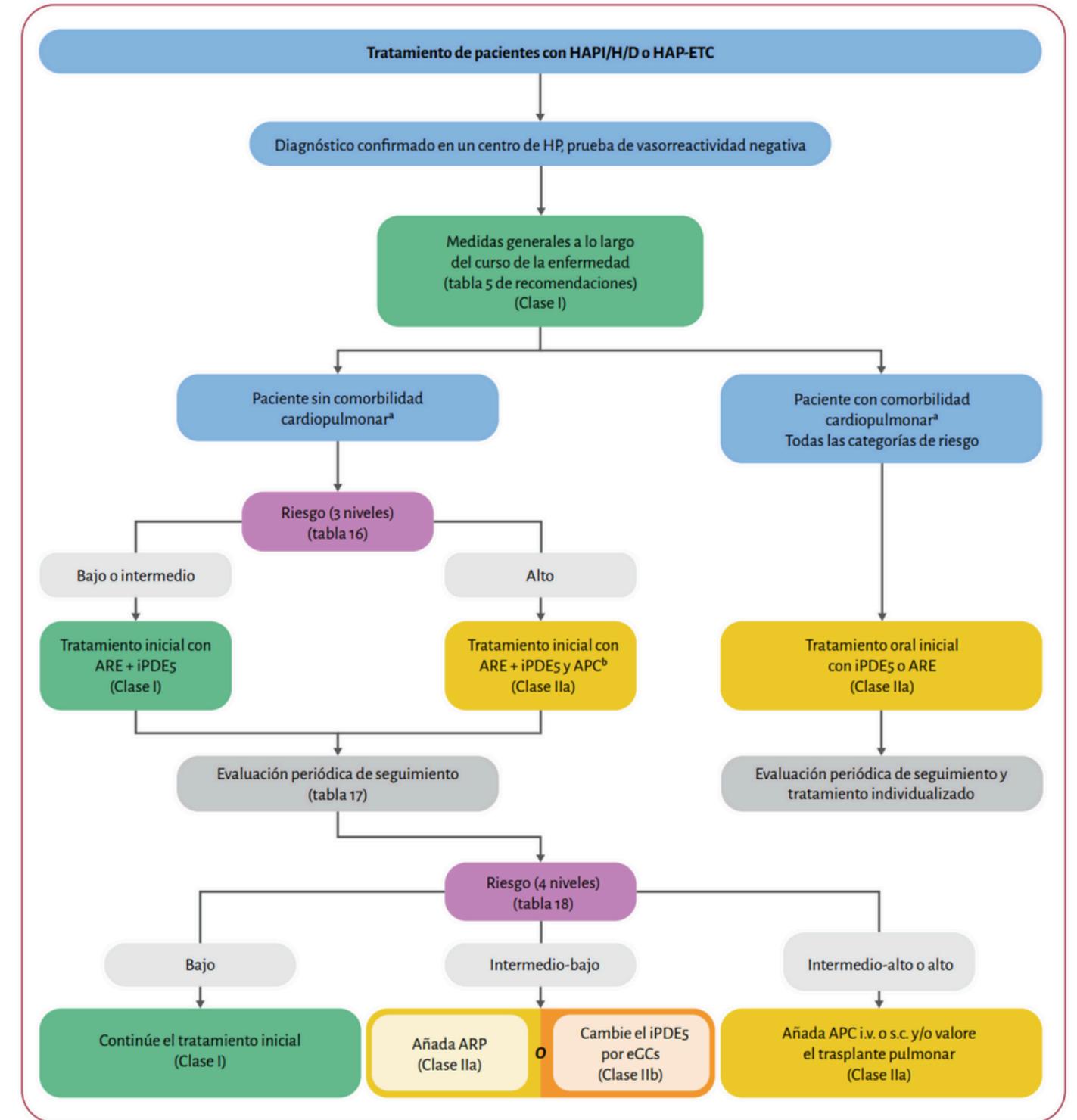
Interacciones farmacocinéticas

Inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5 y estimuladores de la guanilato ciclasa (iPDE5): oral

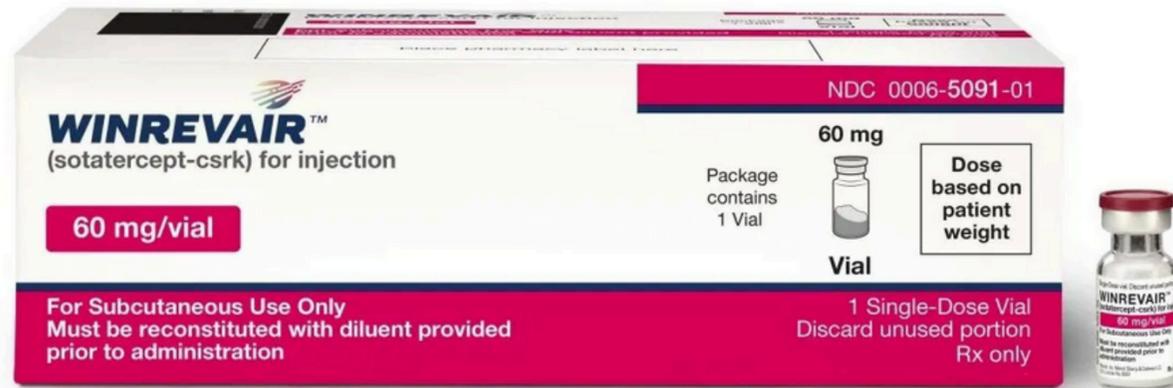
- **Sildenafil** → Concentración plasmática reducida
- Tadalafilo
- Riociguat

Análogos de la prostaciclina y agonistas de los receptores de la prostaciclina (APC): iv/sc/inh

- Epoprostenol
- Treprostinil



7 Tratamiento



SOTATERCEPT: un inhibidor de la señalización de las activinas, representa una nueva alternativa terapéutica distinta a los vasodilatadores tradicionales que actúa uniéndose a miembros pro-proliferativos de la familia del factor de crecimiento transformante β (como las activinas), con el objetivo de frenar el remodelado vascular pulmonar

“En los ensayos clínicos **PULSAR (fase II)** y **STELLAR (fase III)** el sotatercept ha demostrado su eficacia en pacientes con HAP bajo tratamiento de base estable **mejorando** significativamente la hemodinámica pulmonar, los niveles de NT-proBNP, la distancia en la prueba de 6 minutos, el tiempo hasta la muerte o el empeoramiento clínico o métricas ecocardiográficas”

“En el ensayo **ZENITH**, en HAP de alto riesgo, el sotatercept resultó en un **menor riesgo** del objetivo de muerte por cualquier causa, trasplante pulmonar o ingreso frente a placebo”

5 Casos clínicos



- 3 años, sana
- No antecedentes familiares ni personales de interés

UCIP H La Fe



- Sildenafil (vo)
- Bosetan (vo)
- Treprostnil (sc)
- + Diuréticos

ABRIL-JUNIO
2020

INSUFICIENCIA CARDIACA
CONGESTIVA DERECHA

DIAGNÓSTICO DE HAP
PRIMARIA

ABRIL 2021

- Tadalafilo (vo)
- Macitentan (vo)
- Treprostnil (sc)
- + Diuréticos

ENERO 2025

- Tadalafilo (vo)
- Macitentan (vo)
- Treprostnil (sc)
- Sotatercept (sc)
- + Diuréticos

HOY



Mutación en el gen
BMPR2

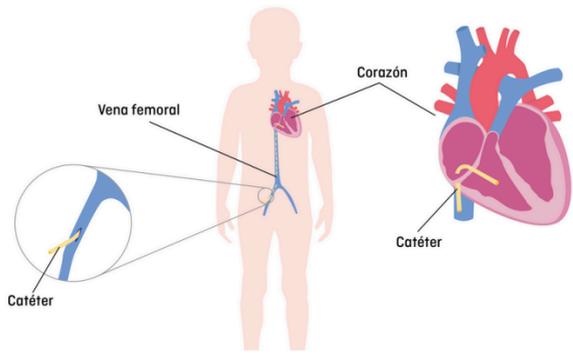


5 Casos clínicos



- 2 años y 10 meses
 - AP: D-Transposición de grandes arterias
 - Rashkind (atrioseptostomía) (1er ddv)
 - Corrección quirúrgica anatómica (4º ddv)
- AL ALTA → persistencia CIA OS

H La Fe



• Bosentan (vo)

JUNIO 2013

• Bosentan (vo)
• Sildenafil (vo)

FEBRERO 2018

• Bosentan (vo)
• Sildenafil (vo)
• Treprostinil (inh)

OCTUBRE 2012

DIAGNÓSTICO DE HAP ASOCIADA A CARDIOPATÍA CONGÉNITA



• Macitentan (vo)
• Tadalafil (vo)
• Treprostinil (inh)

FEBRERO 2025

• Macitentan (vo)
• Tadalafil (vo)
• Treprostinil (sc)

HOY

SEPTIEMBRE 2023

8 Conclusiones

- La definición de la hipertensión pulmonar se basa en la evaluación hemodinámica mediante **cateterismo cardíaco derecho**
- La HAP es el tipo más frecuente de HP en niños, que en la mayoría de casos (82%) son neonatos con **HAP transitoria**
- La HP pediátrica se asocia a menudo con anomalías cromosómicas, genéticas y sindrómicas (11-52%), por lo que se puede considerar la indicación de **pruebas genéticas**
- Los niños con diagnóstico de sospecha de HP deben ser enviados para su valoración y estudio, a **unidades de referencia**, con experiencia en el diagnóstico y tratamiento
- Para pacientes que presentan un riesgo **bajo o intermedio** (de mortalidad estimada a un año) se recomienda el tratamiento inicial combinado con un **ARE y un iPDE5** (macitentán y tadalafilo)
- Para pacientes que tienen un riesgo **alto de muerte** se debe considerar el tratamiento combinado inicial con un **iPDE5, un ARE y un análogo de la prostaciclina (s.c)**
- Existen nuevas estrategias terapéuticas, distintas a los vasodilatadores tradicionales como **Sotatercept**, que actúan con el objetivo de frenar el remodelado vascular pulmonar



9 Bibliografía

1. Humbert M, Kovacs G, Hoeper MM, Badagliacca R, Berger RMF, Brida M, et al. 2022 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Heart J*. 2022; 43(38): 3618-731
2. Humbert M, McLaughlin VV, Badesch DB, Ghofrani HA, Gibbs JSR, Gomberg-Maitland M, et al. Sotatercept in Patients with Pulmonary Arterial Hypertension at High Risk for Death. *N Engl J Med*. 2025; 392(20): 1987-2000.
3. Rosenkranz S, Howard LS, Gomberg-Maitland M, Hoeper MM. Systemic Consequences of Pulmonary Hypertension and Right-Sided Heart Failure. *Circulation*. 2020; 141(8): 678-93
4. Escribano P, Albert Barberà JA, Suberviola V. Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol*. 2010; 63(5): 583-96



The background features a light pink gradient. In the top left, there are several red blood cells. In the top right, there is a stylized illustration of a pair of lungs with blue branching bronchi. In the bottom left, there is a stylized illustration of a heart with blue and red vessels. In the bottom right, there are more red blood cells. The main title is centered on a white rectangular background.

Latiendo bajo presión

Alejandra García - R4 Pediatría

alpeframa@gmail.com

Hospital General Universitario Dr. Balmis