

# **HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR: REPORTE DE CASOS.**

## **La importancia de la APS como referencia hacia centros de segundo y tercer nivel de atención.**

**Autores:** Peralta, L.S.; Alves Maltez, P.M; Quiroga, N. Médicas pediatras.

Servicio de Pediatría y Neonatología del Hospital Municipal de Mar de Ajó Dr Carlos F Macías.

### **Introducción**

La Hipertensión Arterial Pulmonar (HTP) se define como la PAPm mayor de 20 mmhg (6th. WSPH). Es una patología poco frecuente en la edad pediátrica. La edad media al momento del diagnóstico es 7 años. La etiología de la misma es diversa, aunque en pediatría la más frecuente es la HTP idiopática.

### **Objetivos**

Describir presentación, diagnóstico y evolución de dos pacientes con Hipertensión pulmonar que fueron referenciados desde dos centros de Salud del Partido de la Costa.

### **Material y métodos**

**Paciente 1:** Paciente de sexo femenino de 12 años con antecedente de púrpura crónica desde los 7 años sin diagnóstico etiológico de la misma sin medicación ni transfusiones. Evaluada en centro comunitario a los 12 años. Al examen físico: peso y talla en percentilo 25, facie agradable, menarca a los 11 años. Hematomas aislados en ambas piernas, no sangrados húmedos. Bradicardia sostenida, normotensa, 2R4F, 2do ruido con intensidad aumentada. No impresionan soplos cardíacos, sin hipoxemia. Abdomen sin visceromegalias. Refiere episodios de disnea de esfuerzo que ceden con el reposo de corta duración.

Se solicita valoración por cardiólogo infantil en Hospital de Mar de Ajó donde se realiza ECG y ecocardiograma diagnosticándose HTP moderada –severa, dilatación de cavidades derechas, CIA OS con cortocircuito de derecha a izquierda, función sistólica del VD disminuída. Inicia tratamiento con espirolactona.

Se deriva a centro de mayor complejidad a fin de ampliar estudios. Se realizaron los siguientes estudios: TAC de tórax: aumento de arteria pulmonar, espirometría normal, ecoabdominal con doppler y medición de eje esplenoportal sin evidencia de hipertensión portal. Se realiza laboratorio donde se evidencia trombocitopenia leve y colagenograma normal.

Se agrega sildenafil y furosemida.

Se realiza Cateterismo cardíaco diagnóstico: “HTP severa, presión pulmonar suprasistémica, CIA OS con shunt bidireccional, RVP normal”.

La paciente evoluciona con disnea clase funcional III-IV con requerimiento de oxígeno permanente. Inicia tratamiento con bosentan y selexipag, a la espera de nueva valoración para ingreso a lista de trasplante.

**Paciente 2:** Paciente de sexo femenino de 9 años de edad, sin antecedentes patológicos de relevancia al momento de la consulta, derivada desde centro periférico para evaluación por cardiología infantil en el Hospital de Mar de Ajó, por episodio sincopal. Al examen físico se

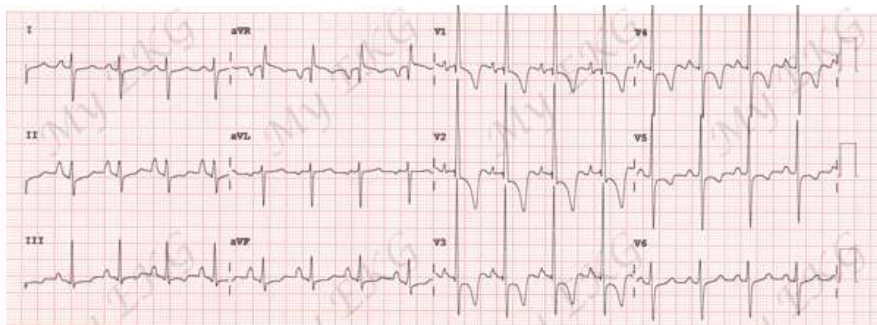
constata paciente rosada, bajo peso, con pectum excavatum. Se ausculta soplo regurgitativo en mesocardio, pulsos periféricos débiles. El ECG presenta ritmo sinusal, hipertrofia del VD, trastornos de la repolarización biventricular.

Se realiza ecocardiograma que evidencia dilatación e hipertrofia del VD, moderada insuficiencia tricuspídea, gradiente de presión 40mmHg, estimación de presión pulmonar 55mmHg, con diagnóstico de HTP severa. Septum interventricular rectificadado. Insuficiencia pulmonar leve. Disfunción biventricular. Dilatación de tronco y ramas pulmonares. VCI dilatada. Comienza tratamiento con sildenafil, furosemda y digoxina.

Ecografía abdominal sin evidencia de hipertensión portal.

Se deriva a Hospital de niños de La Plata para completar estudios, donde realizan cateterismo con diagnóstico de HTP idiopática severa, no responde a vasodilatadores. Se inicia tratamiento con bosentan.

Evoluciona durante el año posterior a su diagnóstico con múltiples episodios de insuficiencia cardíaca, que derivan en su deceso.



Hipertrofia de Ventrículo Derecho en el Electrocardiograma. My EKG.



Hipertrofia de Ventrículo Derecho. educacion.sac.org.ar Sociedad Argentina de Cardiología.

## Conclusiones

Si bien la HTP es infrecuente en pediatría es importante la sospecha clínica ya que los síntomas de inicio son inespecíficos. Se puede presentar con síntomas como síncope, presíncope, disnea de esfuerzo o dolor precordial.

En el examen clínico puede auscultarse un R2 aumentado de intensidad. El ecocardiograma es el método diagnóstico no invasivo y de seguimiento para estos pacientes. El "Gold Standard" de diagnóstico es el cateterismo cardíaco con prueba de óxido nítrico (test de vasoreactividad pulmonar).

Para completar el diagnóstico etiológico deben realizarse serologías, colagenograma, laboratorio básico, TAC de tórax con contraste, ecografía abdominal con doppler y estudios funcionales respiratorios.

El tratamiento general es de sostén (oxígeno si lo requiere, nutrición adecuada, evitar ejercicio) y farmacológico con drogas para tratar la insuficiencia cardiaca (diuréticos como furosemida y espironolactona ) y drogas específicas vasodilatadoras (sildenafil, bosentan, selexipag, iloprost).

El trasplante es una opción para pacientes no respondedores al tratamiento farmacológico si las condiciones clínicas del paciente lo hacen posible del mismo.

El seguimiento pediátrico y controles con cardiología infantil frecuentes son primordiales en estos pacientes.

**Destacamos la importancia de los controles de salud de niños, niñas y adolescentes en el primer nivel de atención, con la intervención oportuna y derivación de estos pacientes al segundo y tercer nivel de atención de salud, lo que permitió el diagnóstico y tratamiento de la patología de base y el seguimiento conjunto por especialidades.**