



El 5 de mayo, se celebra el Día Mundial de la Hipertensión Pulmonar, con el objetivo de informar y concientizar a la población y a la comunidad sanitaria sobre la realidad y necesidades de más de 25 millones de personas a nivel mundial que presentan esta entidad (1).

La hipertensión pulmonar (HTP) no es una enfermedad sino una condición hemodinámica que puede estar asociada a diferentes patologías y que, en la mayoría de los casos, es progresiva y limitante, y además causa gran morbilidad y mortalidad asociada (2).

La incidencia estimada teniendo en cuenta todas las categorías de la clasificación, es de 4 a 10 casos por millón de niños por año (3). No existen datos nacionales sobre prevalencia en población pediátrica.

Se define la hipertensión pulmonar (HTP) como un aumento en la presión arterial pulmonar (PAP) media ≥ 20 mmHg en reposo medida por cateterismo cardiaco derecho (3).

El diagnóstico inicial se ha de plantear como un proceso escalonado que parte de la sospecha clínica, confirmación del diagnóstico, identificación de la etiología específica (dado que la forma más frecuente de HTP es la idiopática, y ésta ha de considerarse un diagnóstico de exclusión) y culmina con la evaluación de la gravedad que es clave en la elección del tratamiento y en el seguimiento (3).

La aproximación diagnóstica y el manejo requieren el conocimiento de la enfermedad y un enfoque sistemático, por lo se sugiere remitir a los pacientes a centros de referencia con atención por equipo multidisciplinario.

Los pasos iniciales y el tamizaje deben ser conocidos y aplicados por todos los pediatras.

Los síntomas son inespecíficos y la sospecha clínica se basa en la aparición de síntomas de alarma como son disnea, dolor torácico y síncope (4, 5).

Los hallazgos en la exploración física pueden ser signos de insuficiencia cardíaca como taquicardia, taquipnea, edema y hepato-esplenomegalia; impulso palpable de ventrículo derecho, segundo ruido aumentado, soplo holosistólico de la insuficiencia tricuspídea, galope del ventrículo derecho y un soplo protodiastólico de insuficiencia pulmonar (5).

Ante la presencia de estos síntomas y signos se solicitará, en primera instancia, electrocardiograma (ECG), radiografía de tórax y ecocardiograma Doppler color (3). Este último es el examen de elección para tamizaje, y es útil además para evaluar y descartar algunas causas, así como para valorar la función del ventrículo derecho y algunos factores pronósticos en el seguimiento (2).

En base a éstos hallazgos se continuará con el algoritmo diagnóstico.

El objetivo del tratamiento es brindar al paciente la mejor calidad de vida posible.

Gracias a los avances en el desarrollo de terapias vasodilatadoras específicas, la expectativa y calidad de vida de los pacientes con HTP ha mejorado en las últimas décadas (3).

Hasta ahora se considera a la HTP "incurable" y sólo reversible en algunos casos como en las cardiopatías congénitas o la HTP persistente del recién nacido (3).

El tratamiento general consiste en medidas farmacológicas para el tratamiento de la insuficiencia cardíaca, lograr una adecuada nutrición y evitar situaciones de riesgo para el paciente (3).

Se recomiendan medidas preventivas como la profilaxis del virus respiratorio sincitial (menores de 2 años), vacuna antigripal y antineumocócica 23 valente dado que las infecciones respiratorias tienen elevada mortalidad en pacientes con HTP; evitar viajes a la altura y en avión (si fuera necesario usar oxígeno suplementario), realizar actividad física acorde a la clase funcional del paciente, y control nutricional adecuado (3, 7). Hay que evitar los deportes de competición (7).

En la actualidad las terapias en la HTP son "objetivo-específicas", es decir están dirigidas a algunas de las vías patogénicas conocidas, ya sea de la vía prostaciclina (Prostanoides estimulantes del AMPc), del óxido nítrico (Inhibidores de la fosfodiesterasa-5) o endotelinas (Antagonistas de los receptores de endotelinas) (3, 6).

Para decidir el esquema terapéutico el paciente debe someterse a un test de vasorreactividad pulmonar. Aquellos que son positivos, pueden recibir tratamiento con bloqueantes cálcicos, mientras que el resto recibirá tratamiento vasodilatador específico (3).

En Uruguay, los prostanoides (Iloprost) y antagonista de los receptores de endotelina (Bosentán) son financiados por El Fondo Nacional de Recursos para los pacientes con HTP del grupo 1 (8).

La HTP es una afección rara, crónica, con múltiples etiologías, diversas formas de presentación clínica y pronóstico reservado. Sin embargo, una acertada evaluación clínica, la aplicación de los algoritmos diagnósticos correspondientes, interpretados por equipos de salud altamente especializados, la investigación farmacológica con drogas cada vez más específicas, actuando sobre diversos mecanismos etiopatogénicos, sin dudas han hecho posible mejorar la calidad y expectativa de vida de los pacientes (3).

Comité de Neumología Pediátrica

1) Guías Argentinas de Consenso en Diagnóstico y Tratamiento de la Hipertensión Pulmonar. Sociedad Argentina de Cardiología. 2017; 85 (3).

2) Saicedo-Cuenca LM. Enfoque de la hipertensión pulmonar en el paciente pediátrico. Rev Colomb Cardiol. 2017; 24(s1): 89---97

- 3) Cazalas M. Hipertensión pulmonar en niños y adolescentes. Un desafío. *Neumol Pediatr* 2019; 14 (3): 145 – 153
- 4) Rosenzweig E, Abman S, Adatia I, et al. Paediatric pulmonary arterial hypertension: updates on definition, classification, diagnostics and management. *Eur Respir J* 2019; 53: 1801916. doi:10.1183/13993003.01916-2018
- 5) Krishnan U, Berman E. Hipertensión Pulmonar de la infancia. En: Wilmott R, Deterding R, Li A, et al. *Enfermedades respiratorias en niños*, 2019: 556-579.
- 6) Zagolin M, Llancaqueo M. Hipertensión pulmonar: importancia de un diagnóstico precoz y tratamiento específico. *Rev Med Clin Condes*. 2015; 26(3) 344-356
- 7) Farhat N, Lador F, Beghetti. Diagnosis and treatment of pediatric pulmonary arterial hypertension, *Expert Review of Cardiovascular Therapy*. doi: 10.1080/14779072.2019.1576523
- 8) Fondo Nacional de Recursos (FNR): Tratamiento de la Hipertensión Arterial Pulmonar con Bosentan e Iloprost. Montevideo, Uruguay. Fondo Nacional de Recursos, Montevideo. Año 2010.