


**HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL  
DEPARTAMENTO DE MEDICINA SERVICIO DE CUIDADOS INTENSIVOS  
PROTOCOLO DE MANEJO DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN  
TERAPIA INTENSIVA PEDIÁTRICA**

1. AUTOR
2. REVISORES
3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES
4. JUSTIFICACIÓN
5. ALCANCE
6. PROPÓSITO
7. OBJETIVO GENERAL
8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS
9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD
10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD
11. EPIDEMIOLOGÍA
12. DEFINICIÓN HALLAZGOS DE LABORATORIO
13. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL
14. TRATAMIENTO
15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-17	Página 2 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

## 1. AUTORES:

Dr. Publio B. Toala González, Dra. Diana C. Florián Rodríguez, Terapia Intensiva Pediátrica, Hospital del Niño Dr. José Renán Esquivel

## 2. REVISORES:

Dra. Sonia Vargas, Jefa de sala de Cuidados Intensivos, Oficina de calidad y seguridad del paciente.

## 3. DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES DE LOS AUTORES:

Los autores implicados en la elaboración de este documento declaran que no existen conflictos

## 4. JUSTIFICACIÓN

La hipertensión pulmonar es un trastorno hemodinámico definido por el aumento anómalo de la presión arterial pulmonar, que puede presentarse en numerosas enfermedades y situaciones clínicas. Las causas de hipertensión pulmonar se clasifican en 5 grandes grupos: arterial, debida a cardiopatía izquierda, debida a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia, tromboembólica crónica y de mecanismo no establecido y/o multifactorial.

La hipertensión pulmonar, es relativamente frecuente en las Unidades de Terapia Intensiva Pediátrica y su diagnóstico y manejo complejos y diversos, por lo que es conveniente establecer normas de manejo para unificar criterios de tratamiento.


## 5. ALCANCE

El grupo objetivo serán aquellos pacientes pediátricos con diagnóstico o sospecha de Hipertensión Pulmonar (HP).

La guía cubrirá la atención que estos pacientes puedan recibir de los profesionales médicos, en las Unidades de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP), Cuarto de Urgencias y Salas de Hospitalización, en aspectos relativos al diagnóstico clínico, métodos de evaluación y tratamiento.

## 6. PROPÓSITO

Esta guía de manejo tiene como propósito el mejoramiento en el diagnóstico y tratamiento, de los pacientes hospitalizados que se presentan con diagnóstico o sospecha de HP, basado en la evidencia científica actual.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-17	Página 3 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

## 7. OBJETIVO GENERAL

Establecer parámetros actualizados para el diagnóstico y manejo de los pacientes con HP en la UTIP.

## 8. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- a. Definir pautas para el diagnóstico precoz de la hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos.
- b. Establecer medidas de manejo para la hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos.
- c. Determinar las complicaciones secundarias a la hipertensión pulmonar en pacientes pediátricos.

## 9. ANTECEDENTES LOCALES DEL COMPORTAMIENTO DE LA ENFERMEDAD

No existen estadísticas locales ni nacionales de hipertensión pulmonar en pediatría.

## 10. NOMBRE DE LA ENFERMEDAD

I27.0 Hipertensión pulmonar primaria

I27.2 Otras hipertensiones pulmonares secundarias


I27.8 Otras enfermedades cardiopulmonares especificadas (Incluye Síndrome de Eisenmenger)

## 11. EPIDEMIOLOGÍA

La hipertensión arterial pulmonar tiene una prevalencia mundial que fluctúa entre 10 a 16 casos por millón de habitantes por año y una incidencia entre 2 a 3.2 casos por millón de habitantes.

En Latinoamérica existen muy pocos estudios. Según la revisión de Valverde et al sólo existen 8 estudios, en Sudamérica, que tratan de hipertensión pulmonar. De los 8 estudios, solo uno argentino de Talavera et al, incluye pacientes pediátricos (menores de 18 años).

Todos los estudios reportan una mayor frecuencia de hipertensión pulmonar en pacientes femeninas entre 60% hasta 86%, ambos valores encontrados en pequeñas cohortes en Chile.<sup>1</sup>


	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página 4 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

## 12. DEFINICIÓN

La hipertensión pulmonar (HP) es un trastorno fisiopatológico y hemodinámico definido por el aumento de la presión arterial pulmonar media (PAPm)  $\geq 25$  mmHg en reposo, medida por cateterismo cardiaco derecho. La HP puede presentarse en distintos procesos clínicos que se clasifican en 5 grupos (ver tabla 1).

**Tabla 1.** Clasificación de la hipertensión pulmonar

<b>1. Hipertensión arterial pulmonar (HAP)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>1.1 Idiopática</li> <li>1.2 Hereditaria           <ul style="list-style-type: none"> <li>1.2.1 Mutación BMPR2</li> <li>1.2.2 Otras mutaciones</li> </ul> </li> <li>1.3 Inducida por fármacos y tóxicos</li> <li>1.4 Asociada a:           <ul style="list-style-type: none"> <li>1.4.1 Enfermedad del tejido conectivo</li> <li>1.4.2 Infección por VIH</li> <li>1.4.3 Hipertensión portal</li> <li>1.4.4 Cardiopatía congénita</li> <li>1.4.5 Esquistosomiasis</li> </ul> </li> </ul>
1' Enfermedad veno oclusiva pulmonar y/o hemangiomatosis capilar pulmonar <ul style="list-style-type: none"> <li>1'.1. Idiopática</li> <li>1'.2. Hereditaria               <ul style="list-style-type: none"> <li>1'.2.1. Mutación EIF2AK4</li> <li>1'.2.2. Otras mutaciones</li> </ul> </li> <li>1'.3. Inducida por fármacos, toxinas y radiaciones</li> <li>1'.4. Asociada a:               <ul style="list-style-type: none"> <li>1'.4.1. Enfermedad del tejido conectivo</li> <li>1'.4.2. Infección por VIH</li> </ul> </li> </ul>
<b>1'' Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido</b>
<b>2. Hipertensión pulmonar debida a cardiopatía izquierda</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>2.1. Disfunción sistólica del ventrículo izquierdo</li> <li>2.2. Disfunción diastólica del ventrículo izquierdo</li> <li>2.3. Enfermedad valvular</li> <li>2.4. Obstrucción congénita /adquirida del tracto de entrada/salida del ventrículo izquierdo y miocardiopatías congénitas</li> <li>2.5. Estenosis congénita o adquirida de las venas pulmonares</li> </ul>

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página 5 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

### 3. Hipertensión pulmonar debido a enfermedad pulmonar y/o hipoxemia

- 3.1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
- 3.2. Enfermedad pulmonar intersticial difusa
- 3.3. Otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo
- 3.4. Trastornos respiratorios del sueño
- 3.5. Hipoventilación alveolar
- 3.6. Exposición crónica a grandes alturas
- 3.7. Anomalías del desarrollo pulmonar

### 4. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica y otras obstrucciones de las arterias pulmonares

- 4.1. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica
- 4.2. Otras obstrucciones de las arterias pulmonares
  - 4.2.1. Angiosarcoma
  - 4.2.2. Otros tumores intravasculares
  - 4.2.3. Arteritis
  - 4.2.4. Estenosis congénita de las arterias pulmonares
  - 4.2.5. Parasitosis (hidatidosis)


### 5. Hipertensión pulmonar de mecanismo no establecido y/o multifactorial

- 5.1. Enfermedades hematológicas: anemia hemolítica, trastornos mieloproliferativos, esplenectomía
- 5.2. Enfermedades sistémicas: sarcoidosis, histiocitosis pulmonar, linfangioleiomiomatosis, neurofibromatosis
- 5.3. Trastornos metabólicos: enfermedad del almacenamiento de glucógeno, enfermedad de Gaucher, trastornos tiroideos
- 5.4. Otros: microangiopatía pulmonar tumoral trombótica, mediastinitis fibrosante, insuficiencia renal crónica (con/sin diálisis), hipertensión pulmonar segmentaria

Fuente: Sociedad Europea de Cardiología/Sociedad Respiratoria Europea, 2015

**Tabla 2.** Clasificación clínica de la hipertensión arterial pulmonar asociada a cardiopatía congénita.

1. Síndrome de Eisenmenger	Incluye los defectos intra y extra cardiacos grandes, los cuales empiezan con cortocircuito sistémico-pulmonar y con el tiempo progresan a una elevación de la RVP grave e inversión del cortocircuito (pulmonar – sistémico) o cortocircuito bidireccional. La cianosis, el compromiso multiorgánico y la poliglobulia acostumbran a estar presentes
2. HAP asociada a cortocircuitos sistémico-pulmonares prevalentes	<p>Corregibles</p> <p>No corregibles</p> <p>Se incluyen defectos moderados o grandes. La RVP está leve o moderadamente elevada y prevalece el cortocircuito sistémico-pulmonar. La cianosis en reposo no es característica</p>
2. HAP con defectos pequeños o casuales	Elevación marcada de la RVP en presencia de pequeños defectos cardiacos (habitualmente defectos del septo interventricular < 1 cm o del septo interauricular < 2 cm de diámetro, evaluados por ecocardiograma). El cuadro clínico es muy similar al de la HAP idiopática. El cierre de los defectos está contraindicado
3. HAP asociada a CC con defecto cardiaco corregido	La CC se repara pero la HAP persiste inmediatamente después de la corrección o recurre o se desarrolla meses o años después de la misma

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-17	Página 6 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

CC: cardiopatía congénita; HAP: hipertensión arterial pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar

<sup>a</sup> Con cirugía o por algún procedimiento percutáneo.

<sup>b</sup> El tamaño hace referencia a pacientes adultos. Sin embargo, también en los adultos el diámetro puede no ser suficiente para definir la relevancia hemodinámica del defecto o del gradiente de presión, la direccionalidad o el tamaño del cortocircuito. Por lo que se debe tener en cuenta la relación entre los flujos pulmonar y sistémico.


**Fuente: Sociedad Europea de Cardiología/Sociedad Respiratoria Europea, 2015**

**Tabla 3.** Clasificación hemodinámica de la hipertensión pulmonar pos capilar.

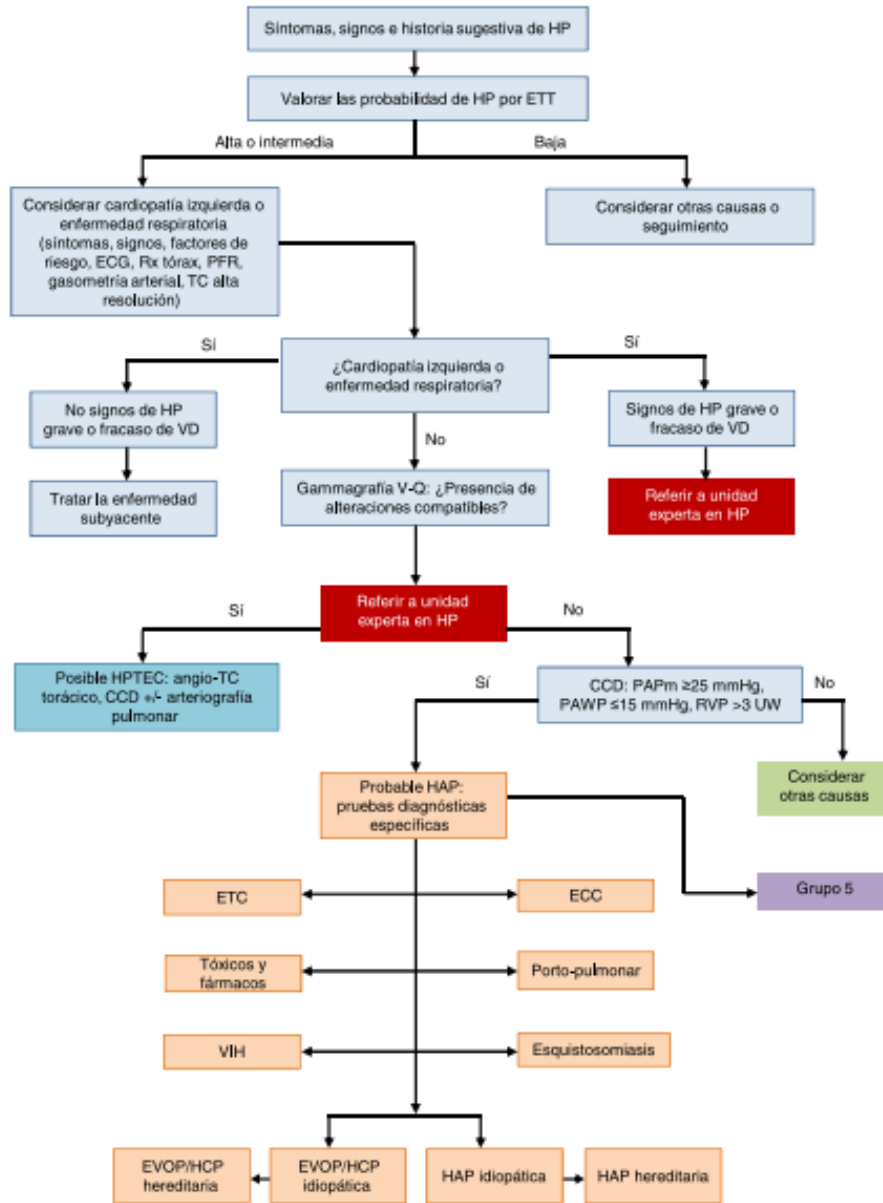
Definición	Características
<b>HP pos capilar</b>	PAPm $\geq$ 25mmHg PAWP > 15 mmHg
<b>HP pos capilar aislada</b>	GPD < 7 mmHg y/o RVP $\leq$ 2 UW
<b>HP combinada pos capilar y pre capilar</b>	GPD $\geq$ 7 mmHg y/o RVP > 2 UW

GPD: gradiente de presión diastólica (PAP diastólica – PAWP); HP: hipertensión pulmonar; PAPm: presión arterial pulmonar media; PAWP: presión de oclusión de la arteria pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; UW: unidades Wood (mmHg/L/min).

**Fuente: Abman S, et al. Pediatric Pulmonary Hipertension. Guidelines from American Heart Association y American Thoracic Society. Marzo 20, 2018.**

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página 7 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	


### 13. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS



**Figura 1.** Algoritmo diagnóstico de la hipertensión arterial

CCD: cateterismo cardiaco derecho; ECC: enfermedad cardiaca congénita; ECG: electrocardiograma; ETC: enfermedades del tejido conectivo; ETT: ecocardiografía transtorácica; EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar; HCP: hemangiomatomatosis capilar pulmonar; HP: hipertensión pulmonar; HPTEC: hipertensión pulmonar tromboembólica crónica; PAPm: presión arterial pulmonar media; PAWP: presión de oclusión arterial pulmonar; PFR: pruebas funcionales respiratorias; RVP: resistencia vascular pulmonar; Rx: radiografía; TC: tomografía computarizada; UW: unidades Wood; V-Q: ventilación pulmonar; VD: ventrículo derecho; VIH: virus de inmunodeficiencia humana.

Fuente: Abman S, et al. Pediatric Pulmonary Hypertension. Guidelines from American Heart Association y American Thoracic Society. Marzo 20, 2018.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página 8 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

## 14. HALLAZGOS DE LABORATORIO

No hay exámenes de laboratorio específicos. El diagnóstico se sospecha mediante Ecocardiografía transtorácica y se confirma mediante cateterismo cardiaco.<sup>2</sup>

## 15. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Previo al diagnóstico confirmado de HAP, el cuadro clínico puede simular los criterios clínicos de falla cardiaca, cuadros respiratorios como neumonía o bronquiolitis en sus presentaciones más complicadas; patologías como displasia pulmonar severa descompensada también forma parte de los diagnósticos diferenciales, cardiopatías congénitas de alto flujo también son parte del diagnóstico diferencial.<sup>2</sup>


## 16. TRATAMIENTO

**Tabla 4.** Medidas generales de tratamiento en la hipertensión arterial pulmonar

<b>Medidas recomendadas (clase I)</b> Evitar el embarazo (adolescentes) Prevención de las infecciones Soporte psicosocial
<b>Medidas que se deben tener en consideración (clase IIa)</b> Entrenamiento supervisado (evidencia B) Oxigenoterapia en los viajes de larga duración en avión Cirugía electiva mayor debería ser realizada en centros de referencia con experiencia en hipertensión pulmonar
<b>Medidas que se pueden tener en consideración (clase IIb)</b> Consejo genético en unidades especializadas en los casos o familiares con mutaciones asociadas a la HAP o la EVOP Evitar fármacos que pueden agravar la HP (descongestionantes nasales y beta bloqueadores) Dieta: aconsejar una ingesta de sal diaria <5g (equivalentes a 2g de sodio), en particular en los pacientes con insuficiencia cardiaca derecha, si esta es severa o existe hiponatremia es aconsejable reducir también la ingesta hídrica a <1.5 a 2L/día
<b>Medidas desaconsejadas (clase III)</b> Actividad física extenuante Subir a altitudes superiores a los 1,500 a 2,000 m sin oxígeno suplementario
EVOP: enfermedad veno oclusiva pulmonar; HAP: hipertensión arterial pulmonar. Todas las recomendaciones tienen un nivel de evidencia C, salvo si se indica lo contrario.

Fuente: Tomado de Barberà et al. Arch Bronconeumol. 2018;54(4):205-215.




	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página 9 de 13
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

**Tabla 5.** Recomendaciones para el tratamiento con monoterapia en la hipertensión arterial aguda.

Grupo farmacológico	Medicamento	Vía de administración	Dosis	Indicaciones
<b>Bloqueante de los canales de calcio</b>	Nifedipina Cap. 10 mg Comp. 30 y 60 mg.	Oral	Inicial: 0.25 a 0.5 mg/kg/dosis (10mg) c/12hrs Máximo: 1mg/kg/dosis (40mg) c/8hrs	Indicado en pacientes con HAP idiopática y prueba vasodilatadora positiva
	Diltiazem Cáp. 300 mg y 60 mg.		0.5 mg/kg c/8hrs (60mg) hasta 3mg/kg (180mg) c/8hrs	
	Amlodipina Tab. 5 mg		0.05mg/kg/día (2.5mg) hasta 0.2mg/kg/día (10 mg)	
<b>Antagonista de los receptores de endotelina</b>	Bosentán Comp. 62.5 mg y 125 mg.	Oral	5 a 10kg: 15.6mg/día x 4 semanas, luego c/12hrs 10 a 20kg: 31.25mg/día x 4 semanas, luego c/12hrs 20 a 40kg: 31.25mg c/12hrs x 4 semanas, luego 62.5mg c/12hrs Mayores de 40kg: 62.5 mg c/12hrs x 4 semanas, luego 125mg c/12hrs	Para todo tipo de HAP
<b>Inhibidores de la fosfodiesterasa 5</b>	Sildenafil Comp. 25 mg y 50 mg.	Oral	0.25mg/kg/dosis c/6hrs hasta 2mg/kg/dosis c/6hrs	
<b>Análogos de prostaciclina</b>	Epoprostenol Vial 500 mg/50 ml	IV	Inicial 1 a 2 ng/kg/min, hasta 15 ng/kg/min	
	Iloprostenoil		Inicial 0.2 ng/kg/min, hasta 10 ng/kg/min	

Fuente: Apitz C, Hansmann G, et al. Hemodynamic assetment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Heart 2016.

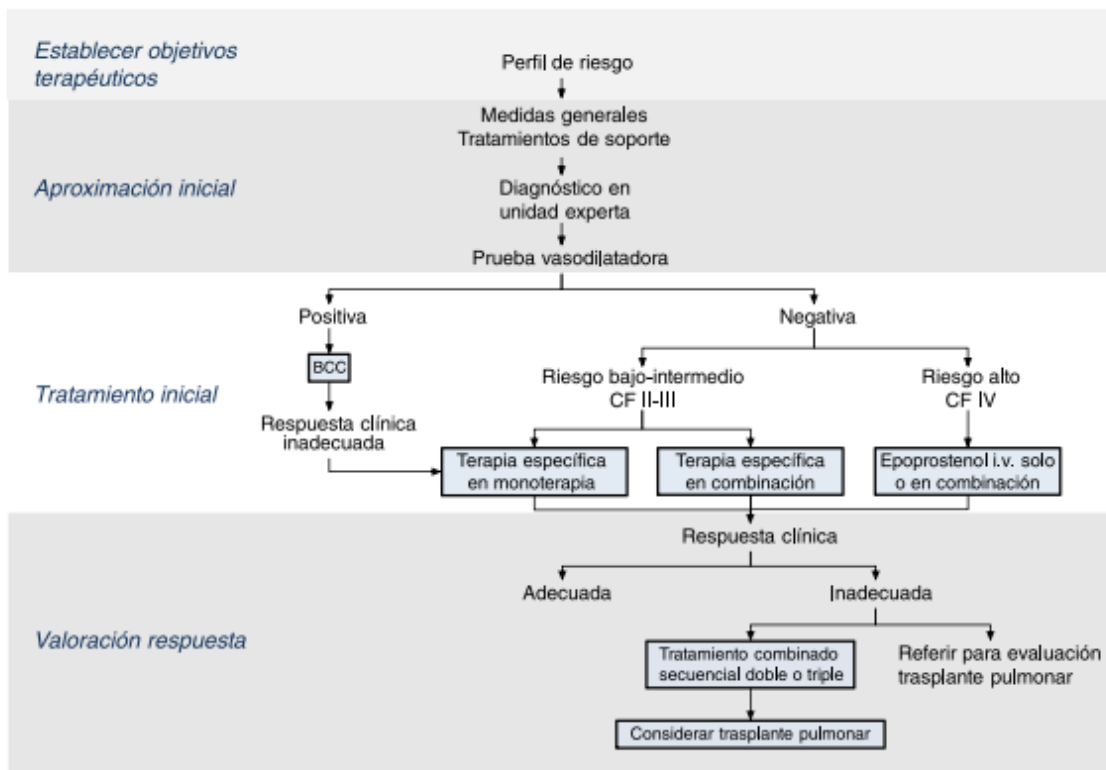
**Importancia del Sildenafil en el manejo de la HP.**

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página <b>10</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

Sildenafil actúa inhibiendo selectivamente la PDE-5 de alta concentración en la vasculatura pulmonar, permitiendo que la GMP quinasa continúe la producción de GMP cíclico (segundo mensajero del ON), principal mediador de la relajación del músculo liso y de notable poder antiproliferativo.

Los inhibidores de la PDE-5, fundamentalmente sildenafil por su costo-beneficio, se convirtieron en la primera opción terapéutica. Es el principal medicamento en el manejo de la HP que cuya evidencia ha demostrado es efectivo para el destete de el ON, manteniéndose en el manejo de base de esta patología en el paciente.<sup>3</sup>


**Figura 2.** Algoritmo terapéutico de la hipertensión arterial pulmonar.



**Figura 2.** Algoritmo terapéutico de la hipertensión arterial pulmonar.

BCC: bloqueantes de los canales de calcio; CF: clase funcional.

Fuente: Apitz C, Hansmann G, et al. Hemodynamic assessment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Heart 2016.


	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-17	Página <b>11</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

**Tabla 6.** Tratamiento farmacológico de la HAP asociada a cardiopatía congénita

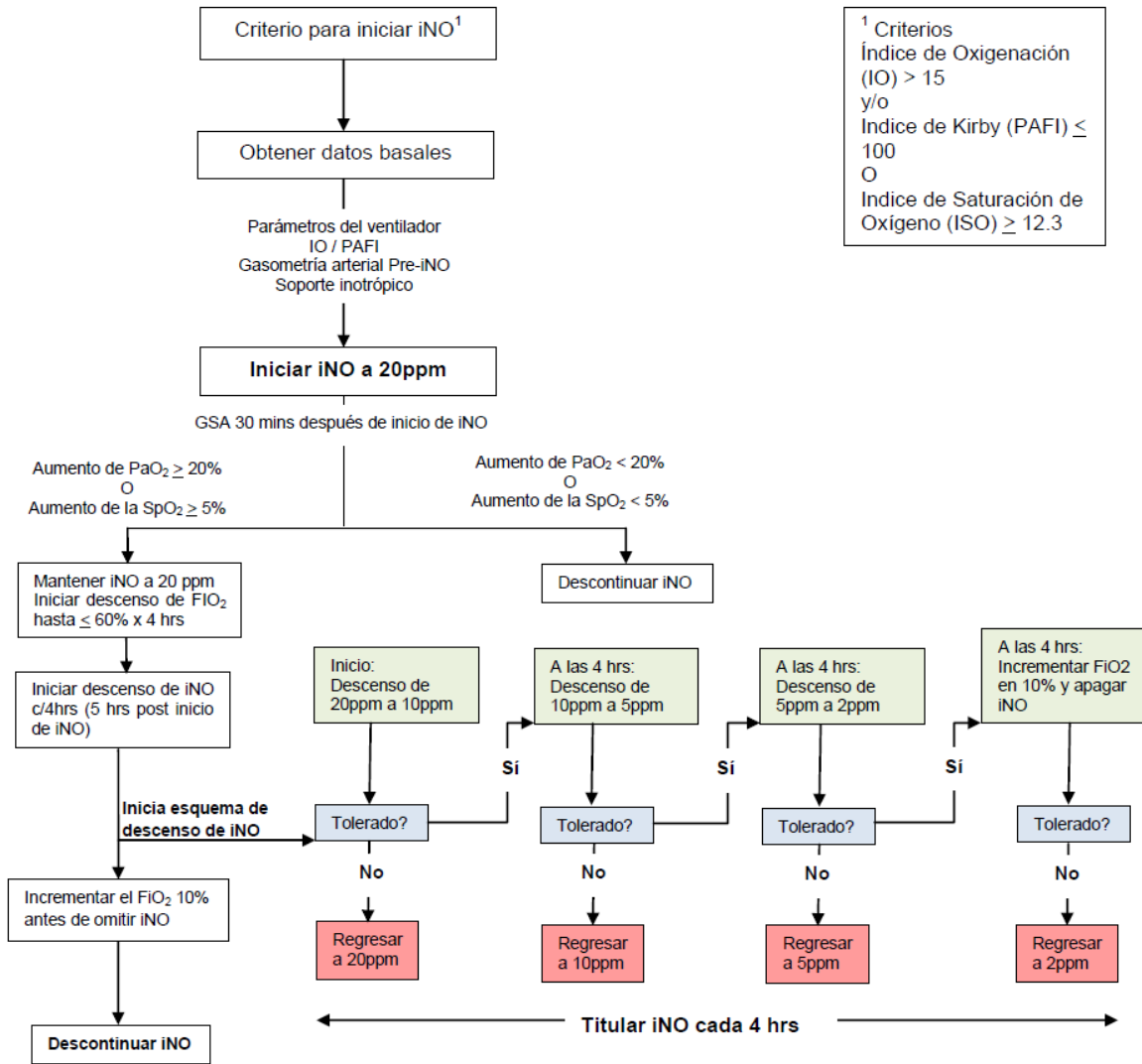
<ul style="list-style-type: none"> <li>• La anti coagulación está restringida a los pacientes con arritmias auriculares y/o trombosis de las arterias pulmonares</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El oxígeno suplementario está indicado si implica mejoría clínica y de la SAO<sub>2</sub></li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El suplemento de hierro debe considerarse en presencia de ferropenia</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Bosentán es el tratamiento de elección en los pacientes con síndrome de Eisenmenger</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El tratamiento combinado con ARE, IPDE5 y/o prostanoides está indicados</li> </ul>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• El trasplante pulmonar con el cierre del defecto está indicado en las cardiopatías congénitas simples y el trasplante cardiopulmonar en las complejas</li> </ul>

ARE: antagonista de los receptores de endotelina; IPDE5: inhibidores de la fosfodiesterasa tipo 5; SaO<sub>2</sub>: saturación arterial de oxígeno


**Fuente:** Giordano R, Tyler L et al. PICU Pathway for inhaled Nitric Oxide in Management of Acute Hypoxemic Respiratory Failure. Children's Hospital of Philadelphia. Jan 2018.

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO: PR-19-17</b>	Página <b>12</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°: 0</b>	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

**Guía de manejo para Óxido Nítrico inhalado en el manejo de hipertensión arterial pulmonar o insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica**



**Fuente: Giordano R, Tyler L et al. PICU Pathway for inhaled Nitric Oxide in Management of Acute Hypoxemic Respiratory Failure. Children's Hospital of Philadelphia. Jan 2018.**

	<b>HOSPITAL DEL NIÑO DOCTOR JOSÉ RENÁN ESQUIVEL</b> Servicio de Cuidados Intensivos	<b>CÓDIGO:</b> PR-19-17	Página <b>13</b> de <b>13</b>
	<b>Título</b> Protocolo de Manejo de Hipertensión arterial pulmonar en Terapia Intensiva Pediátrica	<b>Edición:</b> Abril 2020	
	<b>Elaborado:</b> Dr. Publio Toala, Dra. Diana Florián. Servicio de Cuidados Intensivos	<b>Revisión N°:</b> 0	
	<b>Aprobado:</b> : Dr. Francisco Lagrutta Jefe de Departamento de Docencia	<b>Revisado:</b> Dr. Luis Coronado, Servicio de Cuidados Intensivos	

## BIBLIOGRAFÍA

1. Abman S, et al. Pediatric Pulmonary Hipertension. Guidelines from American Heart Association y American Thoracic Society. Marzo 20, 2018.
2. Valverde AB, Soares JM et al. Pulmonary arterial hypertension in Latin America: epidemiological data from local study. BMC Pulmonary Medicine (2018); 18:106.
3. Barberà JA, Román A et al. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. Archivos de Bronconeumología. 2018;54(4):205-215
4. Rubin JL. Diagnosis and management of pulmonary arterial hypertension: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2014; 126: 7S-10S.
5. Giordano R, Tyler L et al. PICU Pathway for inhaled Nitric Oxide in Management of Acute Hypoxemic Respiratory Failure. Children's Hospital of Philadelphia. Jan 2018.
6. Apitz C, Hansmann G, et al. Hemodynamic assetment and acute pulmonary vasoreactivity testing in the evaluation of children with pulmonary vascular disease. Heart 2016; 102: 23-29.
7. Kaestner M, Schranz D, Warnecke G, et al. Pulmonary hipertensión in the intensive care unit, expert consensos. Heart 2016; 102:57-66.
8. Grippo M, Kreutzer C, Sardella A. Hipertensión Pulmonar. En: Macri CN, Teper AM. Enfermedades Respiratorias Pediátricas. México: McGraw-Hill/Interamericana, 2003: 549-61.
9. Martínez Badás P, Castañón López L, Iglesias A, Fernández Calvo F, García Arias ML, San Martín Sastre L, et al. Tratamiento con oxido nítrico inhalado en hipoxemia neonatal. Bol Pediatr 2000; 40: 3-7 E.