



CASO CLINICO 2 : HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTE PEDIÁTRICO CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Dr. Antonio Skrabonja Crespo. INCOR-EsSalud -Clínica Anglo Americana

=====



Paciente de 9 años 25kg

Sexo Femenino

Procedencia : Cajamarca (2750msnm)

Nace pretérmino 30semanas PN 900grs

Hospitalizada por 2 meses luego del nacimiento con oxígeno suplementario

Diagnóstico de PCA desde el nacimiento.

Síntomas :

Disnea de esfuerzo.

Pobre ganancia ponderal.

Cuadros respiratorios a repetición (5 neumonías)

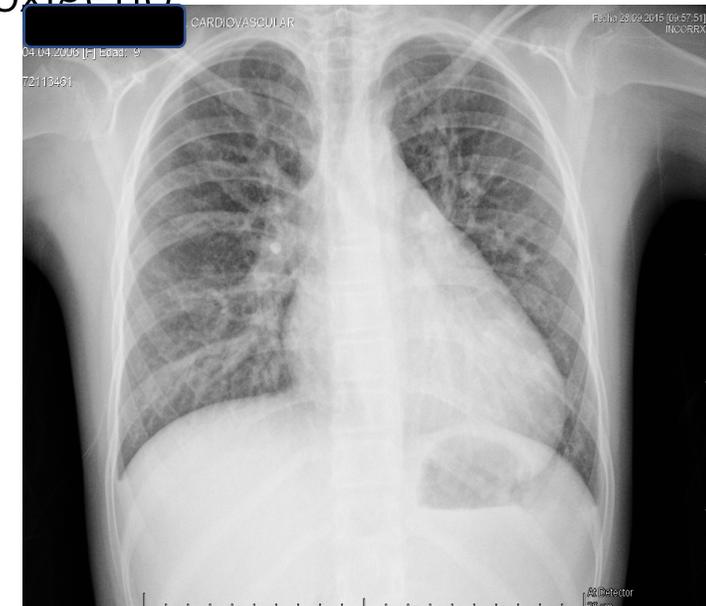
Ausencia de infecciones respiratorias el último año

Examen físico

SatO2 96% (MMSS y MMII) Fc 78x' PA 92/37mmHg

Soplo sisto diastólico en foco pulmonar III/VI R2 pulmonar incrementado

EKG: RS eje derecho BIRDHH.



- **Ecocardiograma**

- PCA de 7mm shunt de izquierda a derecha
- CIV PM con mecanismo de cierre 4mm
- Dilatación de cavidades cardiacas izquierdas FEVI63% VI 53mm (Zs + 3)
- HTP moderada PSAP 55mmHg VD Normal. Tapse 20 / Onda S 9cm/s.

- **Cateterismo cardiaco**

- PCA tipo C de Krichenko (tubular) de 7mm con shunt de izquierda a derecha.
- Sin evidencia angiográfica de enfermedad vascular pulmonar.
- HTP severa PAPM 48mmHg // PASM 55mmHg //
- Relación PAPm/PASm : 0,87

	mmHg		
VCS	13	RVP	2 UW/m2
PAP	57/35 (48)	QP/QS	3
PAS	75/40(55)	RVP/RVS	0,3
VI	87/17		
PAP/PAS	0,87		
PAPd/PASd	0,87		

Post oclusión de PCA con balón por 15 minutos

PAPm 48mmHg -----36mmHg

PASm 55mmHg-----62mmHg

Rel PAPm/PASm 0,87

Criterios de respuesta positiva al test de Oclusión :

PAPm Desciende >25% (25%)

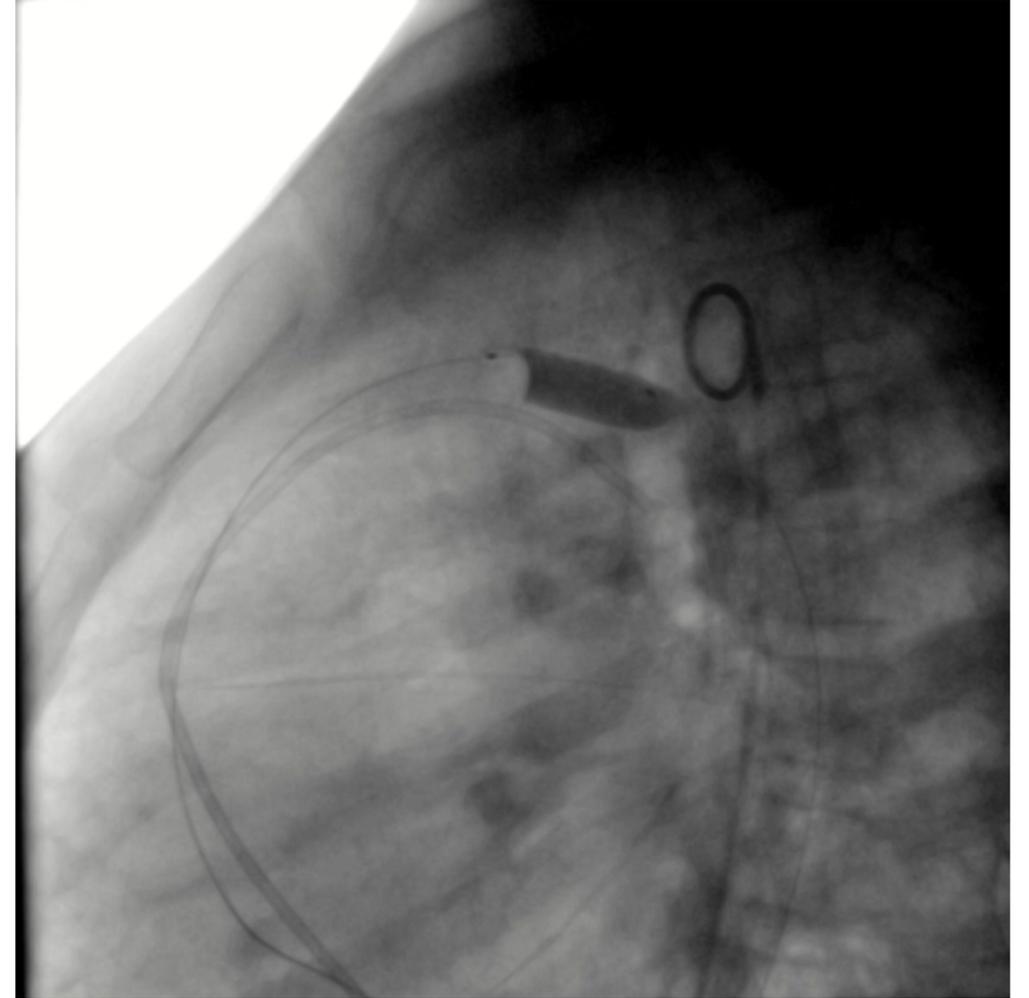
PAPm desciende a menos de 40mmHg

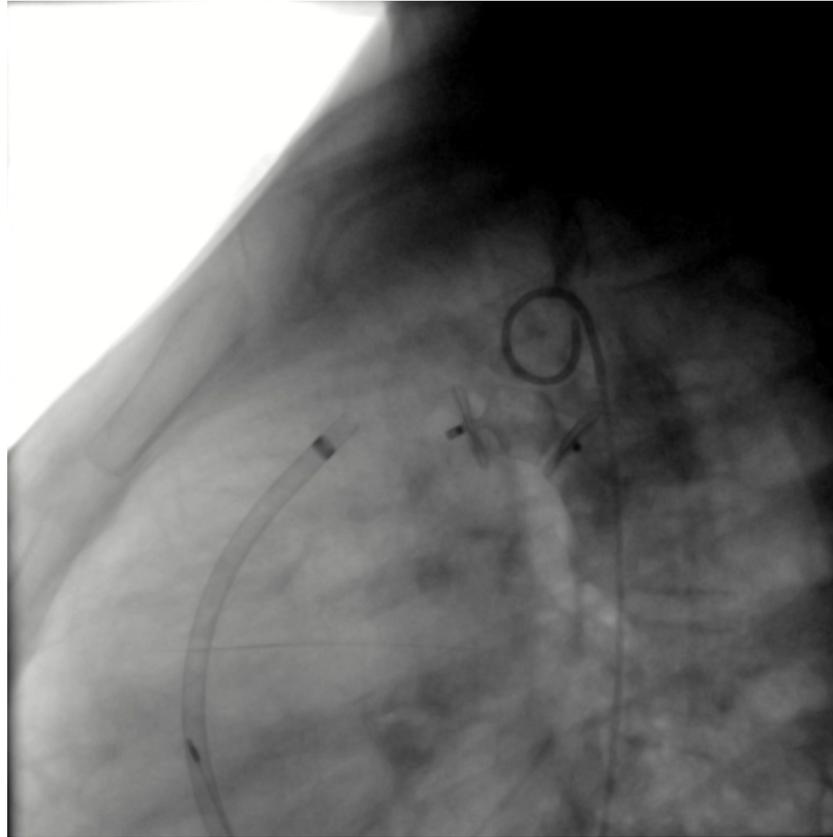
Disminución de PAPd/PASd >50%

0,87 a 0,41 (Disminuye 52%)

Estabilidad Hemodinámica.

Respuesta positiva.





Oclusión de PCA con dispositivo Plug II de 12mm con buen resultado.
Sin complicaciones inmediatas.
Alta al día siguiente del procedimiento

Eco Control post inmediato
Dispositivo en posición
Shunt transprotésico
HTP moderada PSAP +/- 50mmHg

Paciente retorna a control luego de 1 año
Asintomática CV

SatO2 98% Fc 58x'
Ap CV : Soplo Continuo II/VI R2 pulmonar
incrementado

Ecocardiograma :
PCA permeable
Dispositivo no se encuentra en posición
ductal.
CIV PM de 4mm
HTP Moderada.





Dispositivo migrado hacia lobar inferior izquierda.

Se decide tratamiento quirúrgico excéresis de dispositivo y oclusión de PCA.

Procedimiento se realiza con éxito.

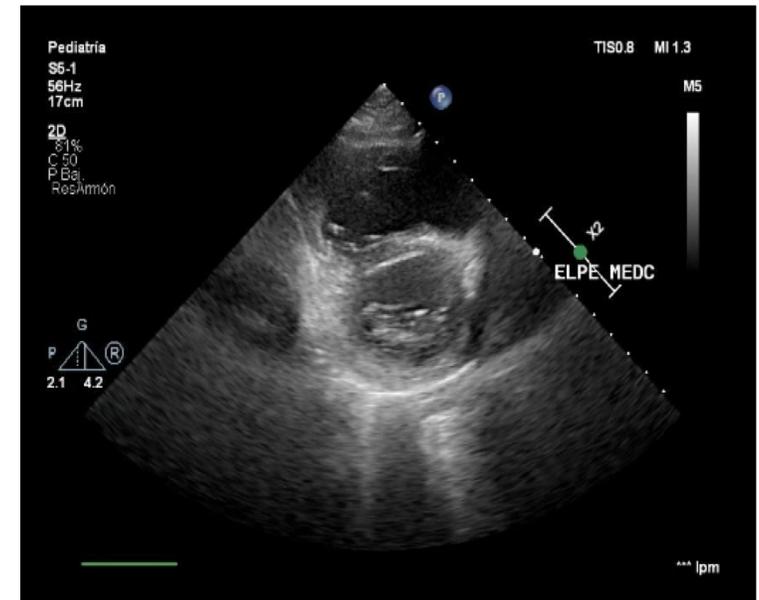
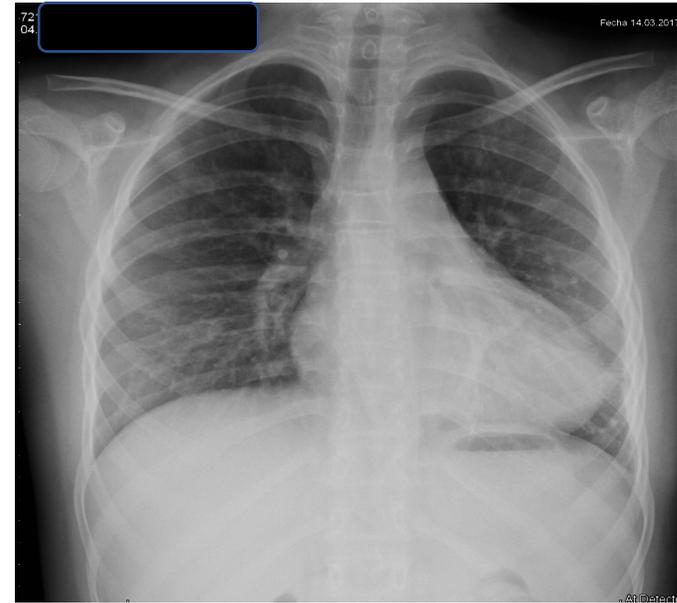
Ecocardiograma control post Qx
PCA cerrado
Cámaras cardiacas normales
VI 42mm (Zs +0,5)
FEVI 63%
VD-AD 22mmHg baja probabilidad de HTP

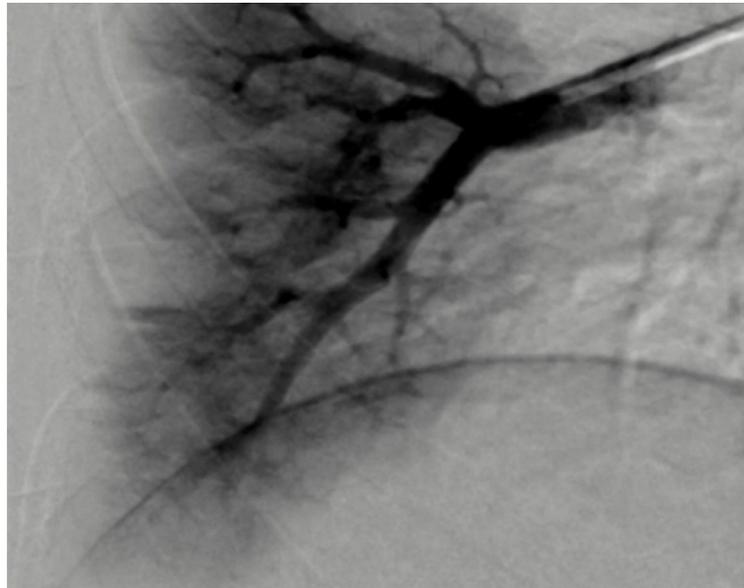
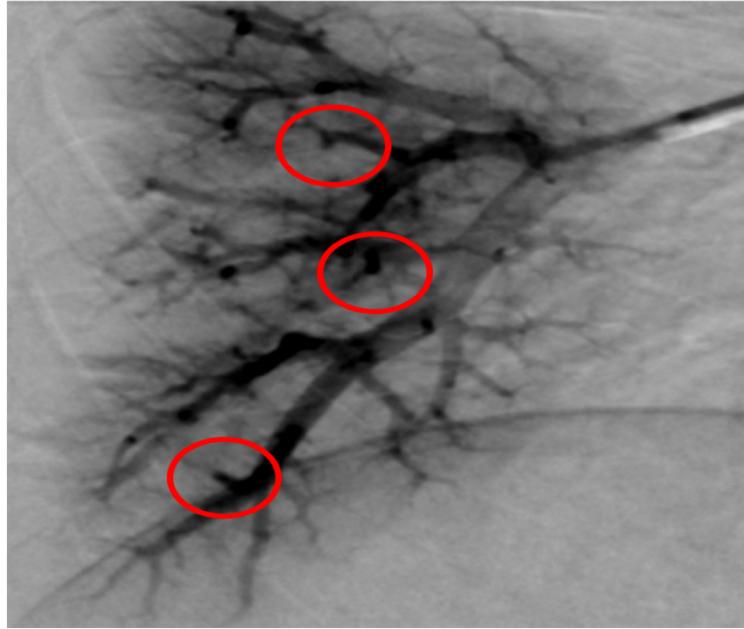


Retorna a los 5 años post Cirugía
Edad 16 años.
Dx de Artritis Reumatoide Seropositiva.
Disnea CF I.
Síncope 1er episodio precedido de palpitaciones.

SatO2 98%
Ap Cv SS CIV II/VI R2 pulmonar incrementado.
Holter Normal.

Ecocardiograma
CIV 4mm
PCA cerrado
Alta probabilidad de HTP :
VD-AD 39mmHg, VI-VD 37mmHg
TAP 28mm, VD dilatado.
SIV rectificado.





	mmHg		
VCS	7	RVP	3UW/m2
PAP	42/14(27)	QP/QS	<1
PAS	89/52(64)	RVP/RVS	0,53
VI	81/7		
PAPm/PASm	0,42		
PAPs/PASs	0,47		

- Diagnóstico de HAP enfermedad vascular pulmonar con RVP 3UW/m² y RVP/RVS 0,53 con evidencia angiográfica de enfermedad vascular pulmonar.
- PCA cerrado
- CIV pequeño intercurrente con QP/QS<1.
- HAP probablemente multifactorial
 - HAP asociado a CC.
 - HAP secundaria a enfermedad reumatológica.
 - Enfermedad de montaña crónica.

Plan :

- No tributaria de oclusión del CIV.
- Terapia vasodilatadora pulmonar.
- Modificar lugar de residencia . No residir en ciudad de altura.
- Continuar tratamiento de enfermedad reumatológica.

Reflexiones finales

- La HAP asociada a CC puede evitarse tratando los defectos oportunamente.
- La HAP puede ser de causa multifactorial.
- El paciente con diagnóstico de HTP requiere un seguimiento cercano para identificar tempranamente los cambios en su evolución y mejorar su pronóstico.
- La enfermedad vascular pulmonar en Cardiopatías Congénitas puede desarrollarse tardíamente incluso luego de una respuesta favorable a la oclusión del defecto.
- En el PCA asociado a HTP severa puede realizarse el cierre percutáneo del mismo de tener hallazgos hemodinámicos y anatómicos favorables.
- En el PCA tubular (Krichenko C) asociado a HTP existe la posibilidad de embolización del dispositivo ocluser.
- El test de oclusión del PCA con balón es una herramienta que puede ayudar a decidir la oportunidad de la oclusión del defecto pero no necesariamente predice la evolución a largo plazo.