

Hipertensión Pulmonar Persistente (HTPP) en el RN



Camila Schäfer M

Interna de Medicina

USS – Hospital de Puerto Montt

¿Qué es la HTPP?

Síndrome de insuficiencia respiratoria aguda caracterizado por la *elevación sostenida de Resistencia vascular pulmonar (RVP) con Resistencia vascular sistémica (RSV) normal o baja*, ocasionada al nacer por una falla en la relajación de la vasculatura de la arteria pulmonar, lo que causa:

- Hipertensión pulmonar → shunt derecha –Izquierda, Ductus arterioso (DA) y del Foramen oval (FO)
- Falta de aporte de oxígeno a los tejidos.
- Falla cardiaca.

Varias Etiologías !

Regulación de la circulación Pulmonar Perinatal

Vida intrauterina

- \uparrow RVP , RVS \downarrow
- DA y FO \rightarrow shunt derecha a izquierda \rightarrow ventrículos en paralelo.

Arteriolas pulmonares

- Capa muscular periarteriolar
- Sensibles a oxígeno y variaciones de Ph:
 - ❖ Hipoxia y acidosis \rightarrow vasoconstricción
- Factores humorales
 - ❖ Tromboxano (Tx) y Endotelina \rightarrow vasoconstricción
 - ❖ Prostaciclina y Oxido Nítrico (ON) \rightarrow vasodilatación

Nacimiento

- \downarrow RVP \uparrow RVS
- Patrón de circulación en serie.
- Oxígeno :
Prostaciclina – ON \rightarrow Miocito
 \rightarrow Ventilación y Shear- stress.
- Vasodilatación
- Inversamente proporcional a la capa muscular arteriolar (CM)
- CM se reabsorbe en periodo post natal.
 - \rightarrow Demora?
 - Mantiene grosor de la CM
 - Estrechez de lumen.
 - Arteriolas pulmonares + reactivas a estímulos vasoconstrictores.

Etiología y Fisiopatología

- Enfermedades del parénquima pulmonar
 - Síndrome aspirativo meconial (SAM) → con o sin asfixia
 - Enfermedad por déficit de surfactante (EDS)
 - Neumonía o sepsis (mala adaptación de la vasculatura pulmonar)
- Trama vascular pulmonar remodelada (alteración del desarrollo) con parénquima pulmonar normal.
- Hipoplasia pulmonar (bajo desarrollo) por:
 - Oligohidroamnios
 - Hernia diafragmática congénita
 - Obstrucción intrínseca (policitemia con hiperviscosidad)

Cuadro I. Etiología y fisiopatología de la hipertensión pulmonar persistente de los recién nacidos.

Mala adaptación	Mal desarrollo	Hipodesarrollo
<p>Fisiopatología:</p> <p>Vasculatura pulmonar normal</p> <p>Vasoconstricción funcional de la AP, condicionada por liberación de sustancias vasoactivas inducidas por hipoxia o acidosis</p> <p>Se observan altas concentraciones en plasma de endotelina I y bajas concentraciones de guanosín monofosfato cíclico</p> <p>Asfixia perinatal</p> <p>Enfermedades pulmonares (SAM, Neumonía, SDR, Taquipnea transitoria del recién nacido)</p> <p>Sepsis</p> <p>Pronóstico: Mortalidad de 10-20% En asfixia y sepsis grave mortalidad de 25-30%</p>	<p>Fisiopatología:</p> <p>Asociada con desarrollo anormal de las paredes de las arteriolas pulmonares condicionada por hipoxia crónica en útero</p> <p>Ingesta de salicilatos o ibuprofeno durante el último trimestre del embarazo</p> <p>Idiopática</p> <p>Pronóstico: Mortalidad del 30%</p>	<p>Fisiopatología:</p> <p>Disminución del área de corte seccional de la vasculatura pulmonar e hipodesarrollo del pulmón</p> <p>La elevación de la RVP es mixta pues también puede haber vasoconstricción pulmonar inducida por hipoxia, acidosis, y muscularización de la capa media de la AP</p> <p>HDC con hipoplasia pulmonar</p> <p>Síndrome de Potter con hipoplasia pulmonar</p> <p>Pronóstico: Mortalidad de 30-50%</p>

HTP FUNCIONAL

HTP Funcional Idiopática

- ↑ sensibilidad de las AP a estímulos vasoconstrictores.
- ↓ liberación y acción de ON.

HTP Funcional Secundaria

- Asfixia (80- 90%) y sepsis.
- Acción directa → hipoxia, acidosis.
- Acción indirecta → leucotrienos, endotelina Tx, radicales libres.
- Fosfolípidos (fosfatidil glicerol y cardiolipina)

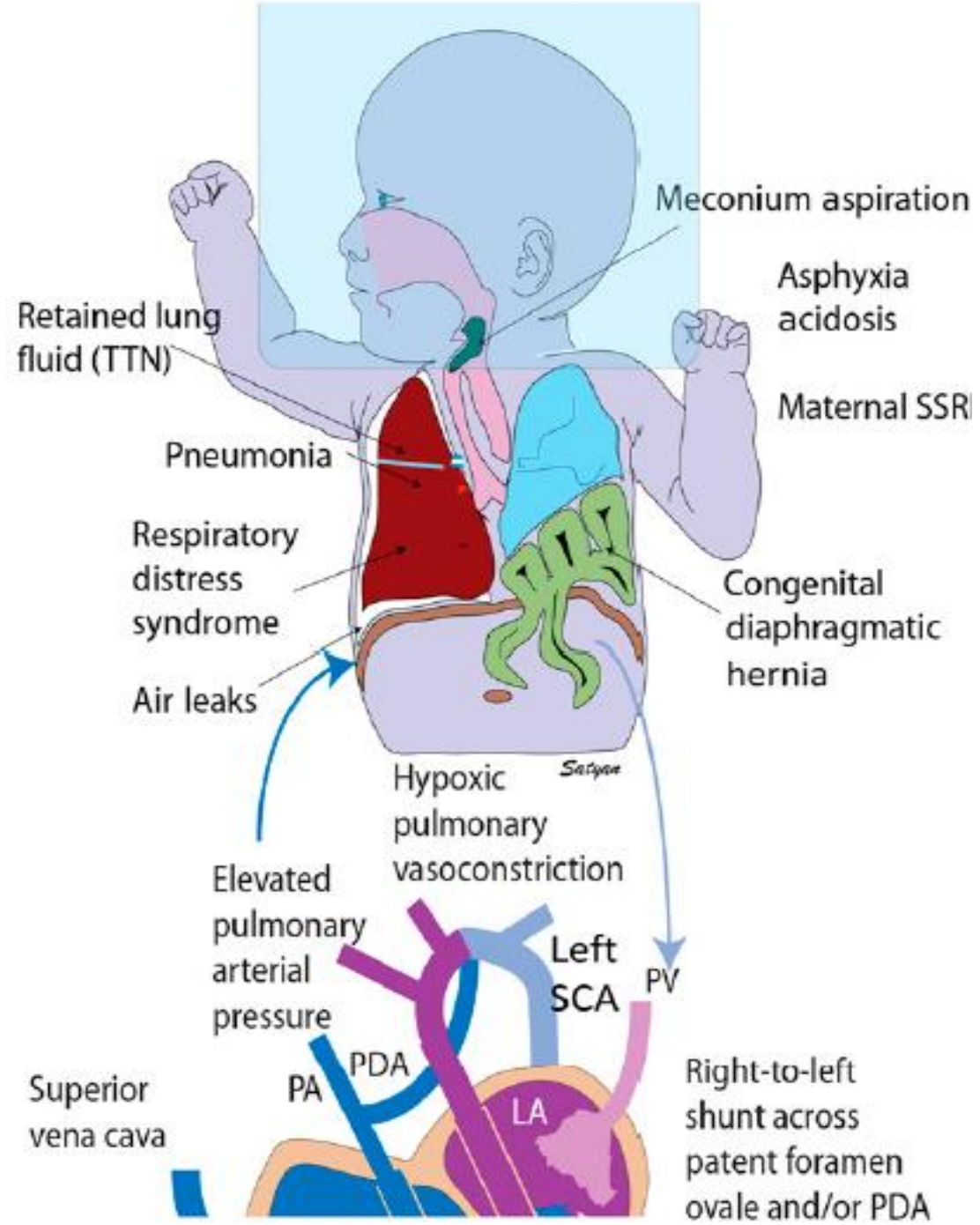
HTP ESTRUCTURAL

↑ RVP por cambios estructurales en la CM
2rio a vasoconstricción.

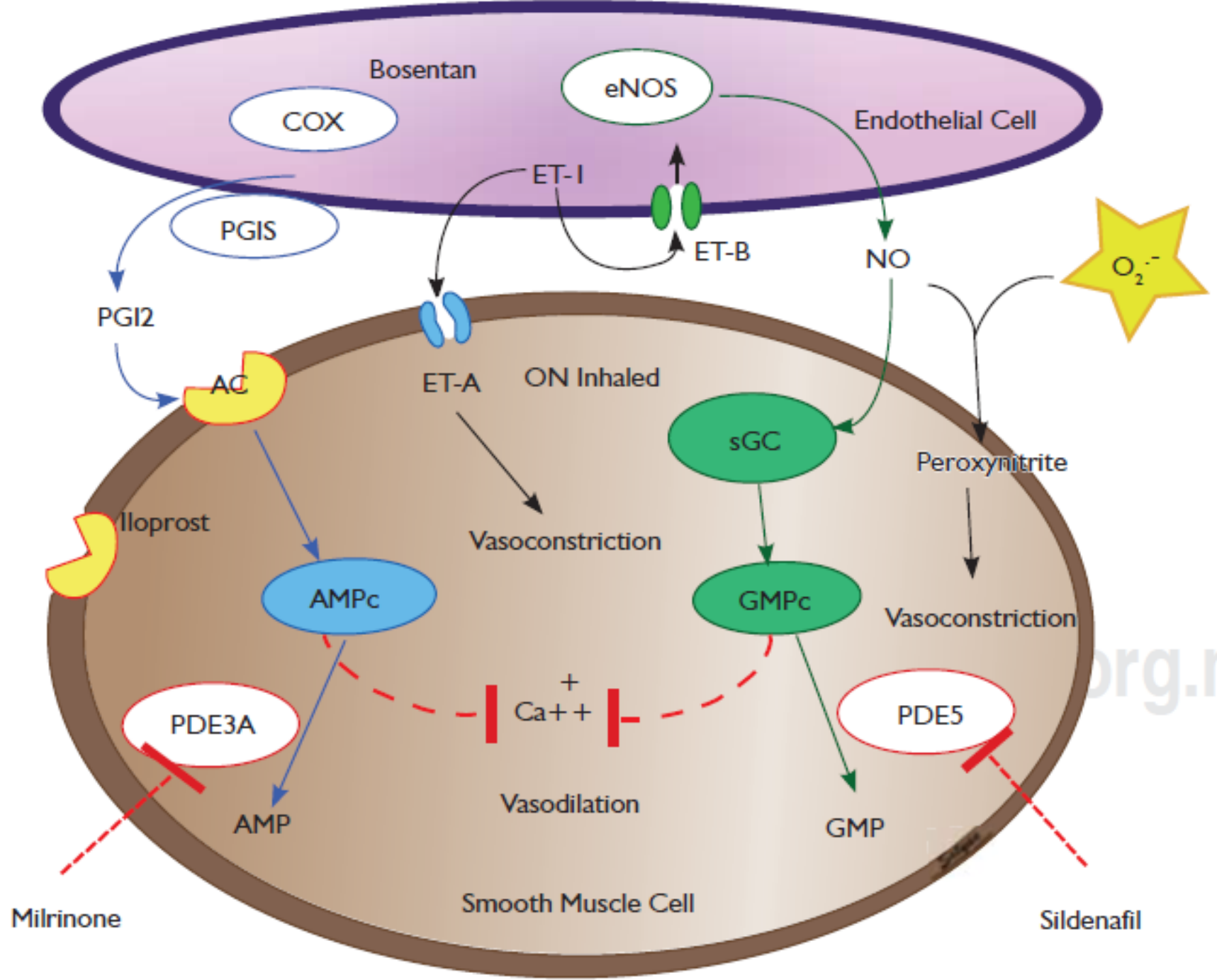
- Engrosamiento de la CM
- Extensión del musculo liso a las ramas intraacinares.



Asociado o no a hipoplasia



Patogenia



Prenatales	Neonatales
Nivel de educación	Sexo
Infección urinaria	Edad gestacional
Diabetes	Asfixia
Parto por cesárea	Sepsis
Exposición a medicamentos (AINE y SSRI)	Neumonía
Tabaco	SAM
Oligohidroamios	EDS
RCIU	Hipoplasia pulmonar
	Hernia diafragmática congénita
	Poliglobulia

Factores de Riesgo

Clínica

- RNT con *antecedentes prenatales o de asfixia o patología*.
- Signo más importante → *Cianosis central* asociado a labilidad en la saturación.
- Examen físico
 - Cianosis.
 - Auscultación : soplo de regurgitación tricuspídea.
- *Diferencia de Saturación pre y post ductal*: $\geq 10-15\%$ orienta a HTP (la falta de diferencia no excluye una HTP (10%))
- *Test de Hiperoxia*: aplicar FiO₂ de 100% por 5 a 10 minutos
 - ~ PaO₂ > 150 excluye Cardiopatía Congénita
 - ~ PaO₂ < 150 no excluye HTP

Diagnóstico

Exámenes de laboratorio e imágenes.

Gases arteriales: Diferencia de PaO₂ Pre- Postductal ≥ 15 a 20mmHg orienta a HTP (la falta de diferencia no excluye una HTP).

Rx de Tórax: Permite objetivar patología pulmonar.

Ecocardiografía

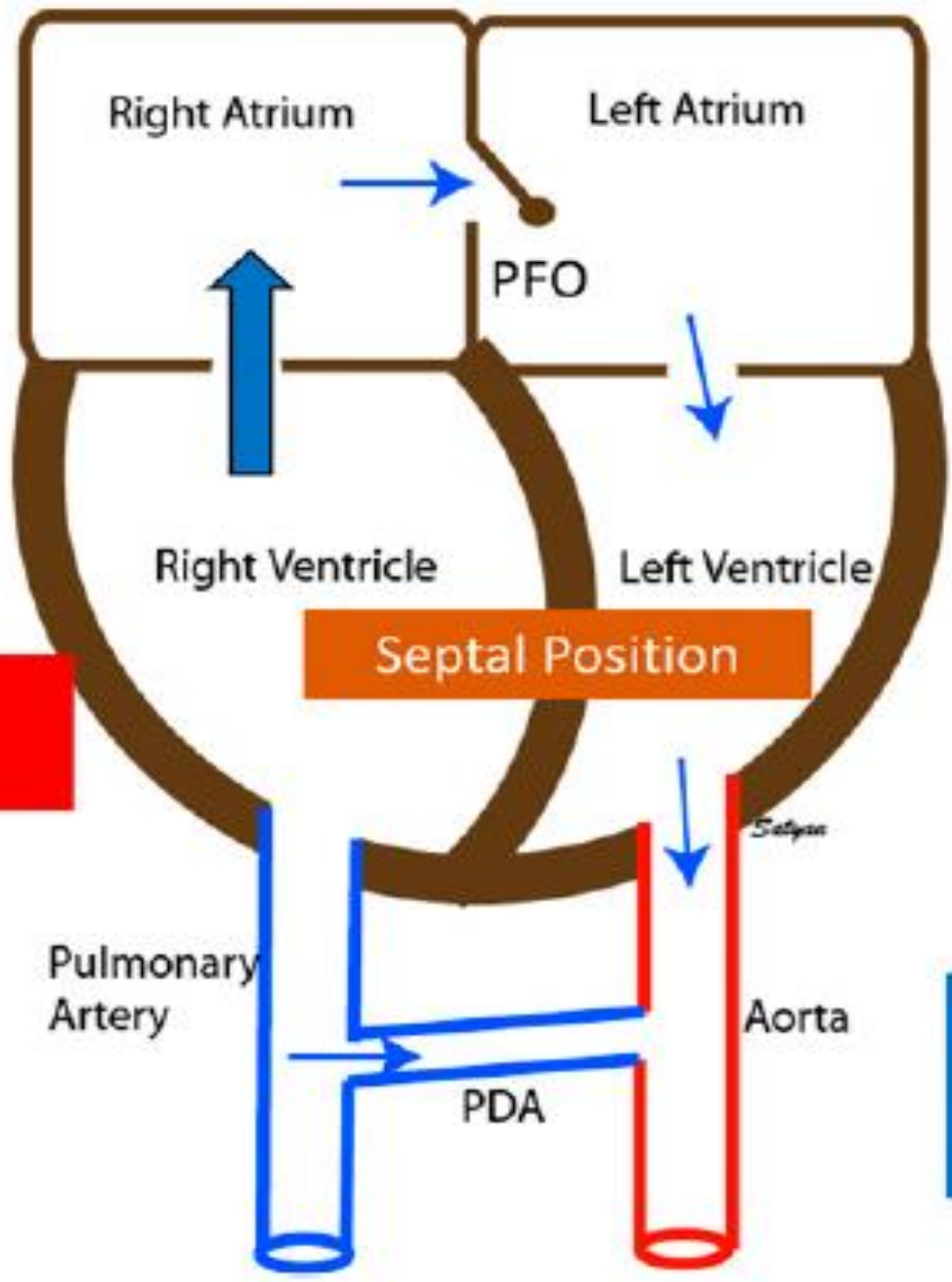
- Examen de elección para hacer el diagnóstico de HTP.
- Permite descartar cardiopatía congénita cianótica.
- Pedir la cuantía de la HTP: la gravedad y pronóstico del caso.

Velocity of tricuspid regurgitation
Continuous wave Doppler

Right ventricular function and output

Left Ventricular function and output

Direction of shunt
- PDA
- PFO



Tratamiento

Medidas Generales

- Nutrición
- Termoregulación
- Equilibrio metabólico
- Equilibrio Ac-B
- Mínima estimulación ambiental

Manejo Respiratorio

- Gasometría.
- Ventilación mecánica debe ser gentil.
- Uso de surfactante

Vasodilatadores Pulmonares

- ON inhalatorio
- Sildenafil
- Bosentan
- Milrinona

Manejo
HDM

Sedación y
Paralisis