



Hipertensión pulmonar a moderada altura en niños

Pulmonary hypertension at moderate altitude in children

Gabriel F. Díaz, MD.^(1, 2)

Bogotá, Colombia.

Se reporta la carencia de estudios sobre la relación entre hipertensión pulmonar y altura en niños y, con base en la fisiología de esta última, se hace énfasis en la importancia de la hipoxia hipobárica, que desempeña un papel determinante en la etio y biopatogénesis de la hipertensión pulmonar del habitante de la altura. En cuanto a la biopatogénesis, se señala la importancia de la hiperreactividad del lecho vascular pulmonar y su correcta evaluación. De igual forma, se resumen las patologías relacionadas con hipertensión pulmonar en el niño habitante de la altura y, finalmente, en lo que respecta al tratamiento de la hipertensión pulmonar del habitante de la altura, se resalta, a través de la evolución de casos clínicos, la importancia de vivir a baja altura sobre el nivel del mar.

PALABRAS CLAVE: enfermedad aguda de altura; pulmonar, hipertensión, hipoxia.

We report the lack of studies on the relationship between pulmonary hypertension and altitude above sea level in children, and based on the physiology of the latter we emphasize the importance of hypobaric hypoxia, which plays a determinant role in the etiology and bio-pathogenesis of pulmonary hypertension of the altitude inhabitants. Regarding the bio-pathogenesis, we indicate the importance of the hyper-reactivity of the pulmonary vascular bed and its correct evaluation. Similarly, we make a summary of pathologies related to pulmonary hypertension in the child living in the altitude, and finally, with respect to the treatment of pulmonary hypertension of the altitude inhabitants, we highlight through the evolution of clinical cases the importance of living at low altitude above sea level.

KEYWORDS: altitude sickness, hypertension, pulmonary, hypoxia.

(Rev Colomb Cardiol 2012; 19(4): 199-207)

Introducción

La mayoría de estudios sobre hipertensión pulmonar se han realizado a nivel o a baja altura sobre el nivel del mar y, en general, sus resultados son extrapolados a los pacientes que viven en altura, lo cual no es conveniente; por otro lado, gran parte de los estudios sobre hipertensión pulmonar y altura se han realizado a grandes alturas, mientras que el principal grupo poblacional que vive en la altura, vive a moderada altura (ver

adelante). Para completar las lagunas existentes sobre el apasionante tema de la hipertensión pulmonar, los resultados de los estudios realizados en los adultos, se han extrapolado a los niños y los resultados de estudios sobre hipertensión pulmonar en niños que viven a nivel del mar se han extrapolado a los niños con hipertensión pulmonar habitantes de la altura, lo cual tampoco es correcto. Este hecho obedece a que existen pocos estudios sobre hipertensión pulmonar en la altura entre otras razones, por el factor económico y la falta de centros para el estudio de la hipertensión pulmonar en este tipo de habitantes, lo cual es necesario, sobre todo si se tiene en cuenta que en el mundo viven más de 140 millones de habitantes en la altura, de los cuales alrededor de 80 millones se ubican en la China y más de 35 millones en la Región Andina (1). A moderada altura (1.500 a

(1) Universidad Nacional de Colombia. Bogotá, Colombia.

(2) Fundación Santa Fe de Bogotá. Bogotá, Colombia.

Correspondencia: Dr. Gabriel Díaz, Fundación Santa Fe de Bogotá, Avenida 9 No. 117-20 Cons. 332, Bogotá, Colombia. Correo electrónico: gfdiazg50@gmail.com

Recibido: 17/01/2012. Aceptado: 27/06/2012.

3.000 metros sobre el nivel del mar), no hay estudios relevantes sobre el comportamiento de la hipertensión pulmonar en niños.

En la clasificación de Hipertensión Pulmonar de Dana Point (2) (Tabla 1), se incluyó la hipertensión pulmonar del habitante de la altura en el mismo grupo de hipertensión pulmonar secundaria a hipoxia: grupo 3 (hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad pulmonar y/o hipoxia) lo cual es impreciso debido a que la hipoxia hipobárica le otorga una característica diferente a la hipertensión pulmonar del habitante de la altura como se verá más adelante. Por tal razón, en la primera clasificación publicada sobre hipertensión pulmonar en niños, Clasificación de Panamá, se creó un grupo aparte para estos pacientes, conocido como exposición del niño a la hipoxia hipobárica (3) (Tabla 2).

Fisiología de la altura y aspectos fisiopatológicos

Es importante tener en cuenta ciertos aspectos fisiológicos esenciales para la comprensión del comportamiento del habitante de la altura, que ocurren a medida que ésta se incrementa sobre el nivel del mar.

La presión barométrica se define como la presión ejercida por una columna de aire sobre cualquier elemento situado sobre la superficie terrestre; esta presión es de 760 mm de Hg a nivel del mar y va disminuyendo a medida que se asciende sobre éste lo cual se relaciona también con disminución de la presión de oxígeno alveolar (PAO₂) y arterial (PaO₂); igualmente se reducen la saturación de oxígeno (Tabla 3) y la presión parcial de oxígeno (PO₂) (4).

La concentración de oxígeno es la misma a diferentes alturas y es igual a 21%; sin embargo, la presión parcial de un gas es igual a la presión barométrica por la concentración del gas y como dicha presión disminuye con la altura, a medida que esta última aumenta disminuirá la presión parcial del gas. En el caso del oxígeno, la PO₂, será igual a la presión barométrica multiplicada por la concentración de oxígeno.

A nivel del mar la PO₂ es de $760 \times 0,21 = 159,6$ mm Hg, mientras que en Bogotá (2.640 msnm) es de $560 \times 0,21 = 117$ mm Hg, y en la Paz (3.600 msnm) de $490 \times 0,21 = 102$ mm Hg.

Al disminuir la PO₂ a medida que se asciende en la altura, hay menos oxígeno disponible para saturar la sangre, y esta menor cantidad de oxígeno aunque su concentración sea la misma, es lo que se conoce como hipoxia hipobárica que influye de manera notoria en el comportamiento hemodinámico del habitante de la altura y en las características del lecho vascular pulmonar y por tanto, en el paciente con hipertensión pulmonar.

Al analizar la tabla 3 y al tener en consideración la hipoxia hipobárica relacionada con la altura, se comprende por qué al habitante de la altura no se le debe tratar como si viviera a nivel del mar.

Tabla 1.
CLASIFICACIÓN DE DANA POINT RESUMIDA.

Grupo 1.	Hipertensión pulmonar arterial
Grupo 2.	Hipertensión pulmonar secundaria a patología del corazón izquierdo
Grupo 3.	Hipertensión pulmonar asociada a enfermedades respiratorias y/o a hipoxemia
Grupo 4.	Hipertensión pulmonar debida a enfermedad tromboembólica crónica
Grupo 5.	Hipertensión pulmonar debida a mecanismos multifactoriales no claros

Tabla 2.
CLASIFICACIÓN DE PANAMÁ 2011.

AMPLIO ESQUEMA DE LAS DIEZ CATEGORÍAS BÁSICAS DE LA ENFERMEDAD PULMONAR HIPERTENSIVA VASCULAR PEDIÁTRICA.

Categoría	Descripción
1.	Enfermedad pulmonar hipertensiva vascular prenatal o del desarrollo
2.	Mala adaptación vascular pulmonar perinatal
3.	Enfermedad cardiovascular pediátrica
4.	Displasia broncopulmonar
5.	Enfermedad pulmonar hipertensiva vascular pediátrica aislada
6.	Enfermedad pulmonar hipertensiva vascular multifactorial en síndromes de malformación congénitos
7.	Enfermedad pulmonar pediátrica
8.	Enfermedad pediátrica tromboembólica
9.	Exposición pediátrica hipóxica hipobárica
10.	Enfermedad pulmonar vascular pediátrica asociada a otros desórdenes sistémicos.

Tomada de: del Cerro MJ, Abman S, Diaz G, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary hypertensive vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce, Panama 2011. *Pulmonary Circulation* 2011; 1 (2): 286-298.

Tabla 3.
FISIOLOGÍA DEL HABITANTE DE LA ALTURA.

Altura en metros	PA O ₂	Pa O ₂	%HbO ₂	P. Bar.
0	100	90	96	760
1.000	87	72	95	674
2.000	72	65	92	596
3.000	57	53	87	526
4.000	48	42	82	462
	mm Hg	mm Hg		mm Hg

Según los estudios de Dante Peñaloza, los efectos de la altura se hacen notorios desde los 2.500 msnm y siguen una curva parabólica de rápido ascenso (Figura 1), razón por la cual en Bogotá, que se encuentra a 2.640 msnm, se percibe el efecto de la hipoxia hipobárica.

Clasificación de la altura

Para el estudio del paciente de la altura y de los efectos de la hipoxia hipobárica, la altura se ha clasificado en varios niveles. La siguiente clasificación es la más usada y tal vez la más apropiada:

- Baja altura: hasta 1.500 msnm.
- Moderada altura: de 1.500 a 3.000 msnm.
- Grandes alturas: de 3.000 a 5.000 msnm.
- Extrema altura: de 5.000 a 8.000 msnm.

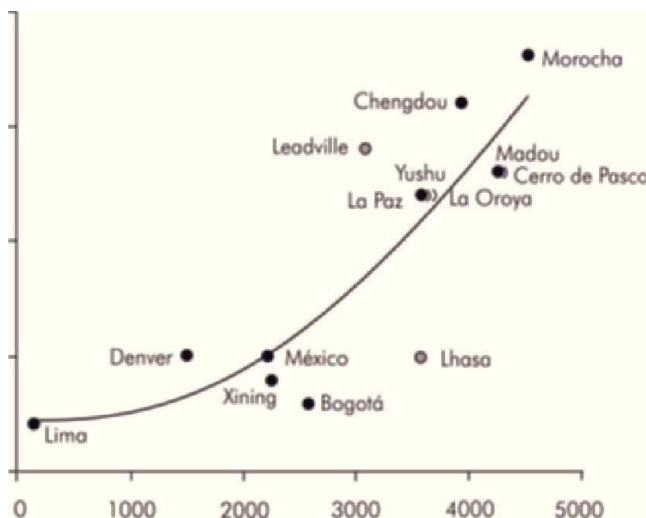


Figura 1. Figura que ilustra el efecto de la hipoxia hipobárica con una curva parabólica de rápido ascenso a partir de los 2.500 metros sobre el nivel del mar.

Etiopatogénesis de la hipertensión pulmonar en la altura

En este punto influyen varios factores y dentro de ellos, dos que inciden de forma importante: la hipoxia hipobárica, que ya se mencionó, y la genética. Con relación a este último aspecto, últimamente se han hecho grandes avances. Desde el punto de vista clínico, es importante señalar el factor de adaptabilidad ancestral del habitante de la altura, lo que se demuestra con el hecho comprobado relacionado con los habitantes del Tíbet, población de estancia histórica en grandes alturas que se ha adaptado y tiene un comportamiento “semejante” al de los habitantes del nivel del mar, a diferencia de los habitantes de Han, en China, o de Leadville, Colorado, de reciente estancia habitacional (5-7). El factor genético influye también en la variabilidad de la reactividad del lecho vascular pulmonar no sólo entre humanos sino entre diferentes especies (8).

Biopatogénesis de la hipertensión pulmonar en la altura

En la altura hay tres aspectos importantes que intervienen significativamente en la biopatogénesis de la hipertensión pulmonar: la hipoxia hipobárica que es un factor presente tanto en la etiopatogénesis como en la biopatogénesis, y la hiperreactividad y el remodelamiento del lecho vascular pulmonar. Sin embargo, el factor determinante en la altura y que ciertamente influye sobre los otros dos, es la hipoxia hipobárica, que, como se mencionó, es más notoria a medida que incrementa la altura (9, 10).

Hipoxia hipobárica

Es un factor determinante que influye desde la vida posnatal y muy probablemente en la vida prenatal según algunos casos que están en estudio. De acuerdo con los trabajos de Dante Peñaloza, en la vida postnatal en la altura existe un retraso en la disminución de las resistencias pulmonares e incluso se ha encontrado que puede persistir cierto grado de aumento de músculo liso a nivel de las arteriolas pulmonares. Por otra parte, la hipoxia hipobárica propicia el desarrollo precoz de hipertensión pulmonar y enfermedad vascular pulmonar en los pacientes con cortocircuitos de izquierda a derecha y en general en el comportamiento de las cardiopatías congénitas en el habitante de la altura y probablemente en los diferentes tipos de hipertensión pulmonar (9).

Hiperreactividad del lecho vascular pulmonar

Esta se define como la característica propia de cada individuo, determinada genéticamente, por la cual existe una contracción arteriolar pulmonar exagerada ante un estímulo vasoconstrictor, como la hipoxia hipobárica. Es importante señalar que en la altura el factor hiperreactividad arteriolar pulmonar es más notorio que a nivel del mar; por otra parte, es más claro en niños y más relevante cuanto menor edad tenga el paciente, de allí que sea un factor a valorar con precisión en todo paciente con hipertensión pulmonar en la altura. Al ser este un elemento que cumple un papel trascendental en la altura, su evaluación debe ser muy cuidadosa (9, 11).

Habitualmente la reactividad del lecho vascular pulmonar se valora en el laboratorio de hemodinámica por medio de oxígeno y pruebas farmacológicas por cortos períodos de tiempo; sin embargo, en la altura, debido a la hipoxia hipobárica, parece que el mejor elemento para valorar la reactividad del lecho vascular pulmonar es el oxígeno, como lo corroboran los estudios de dos pacientes representados en las figuras 2 y 3 en quienes

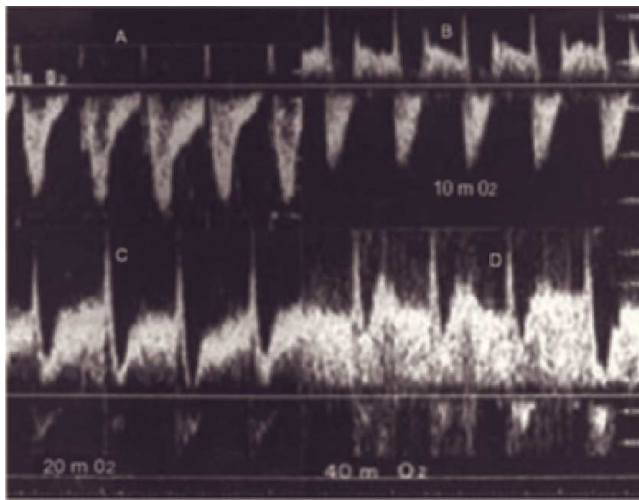


Figura 2. Prueba de reactividad del lecho vascular pulmonar con hiperoxia (FiO_2 mayor de 80%) y evaluado por ecocardiografía Doppler en un neonato con hipertensión pulmonar persistente del recién nacido. Muestra del doppler a nivel del *ductus*. A) Doppler basal. Se observa la curva por debajo de la línea de base por cortocircuito exclusivamente de derecha a izquierda a nivel del *ductus*. B) Luego de diez minutos de hiperoxia comienza a invertirse el cortocircuito y aparece flujo por encima de la línea de base solamente en diástole (cortocircuito de izquierda a derecha). C) Luego de veinte minutos de hiperoxia el flujo de izquierda a derecha se hace más notorio. D) Luego de cuarenta minutos de hiperoxia el flujo de izquierda a derecha se hace continuo, lo cual indica disminución de la presión pulmonar por la hiperoxia. Llama la atención que el cortocircuito de izquierda a derecha sólo se hizo continuo después de cuarenta minutos de hiperoxia. El estudio demuestra que existe hiperreactividad del lecho vascular pulmonar que responde a la hiperoxia prolongada.

solamente después de una larga exposición a la hiperoxia se observó disminución de la presión pulmonar. En la figura 2 se aprecia que sólo después de cuarenta minutos de hiperoxia (FiO_2 mayor a 80%) se logró revertir el cortocircuito de derecha a izquierda a través del ductus en un paciente con hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN), severa suprasistémica. La figura 3 muestra la respuesta de un paciente con hipertensión pulmonar idiopática severa inicialmente con PSP de 97/38 y PaO_2 de 40; luego de seis horas de hiperoxia, se registró presión pulmonar de 37/12 y PaO_2 de 140 mm de Hg lo que indica que se trataba de un lecho vascular hiperreactivo. El estudio de estos pacientes, dio origen a la prueba de hiperoxia prolongada o extendida con oxígeno FiO_2 mayor de 80% por un mínimo de una hora. La presencia o no de hiperreactividad del lecho vascular pulmonar implica un factor pronóstico ya que en presencia de ésta el pronóstico es favorable, y ello influye en el enfoque terapéutico, como se expone más adelante.

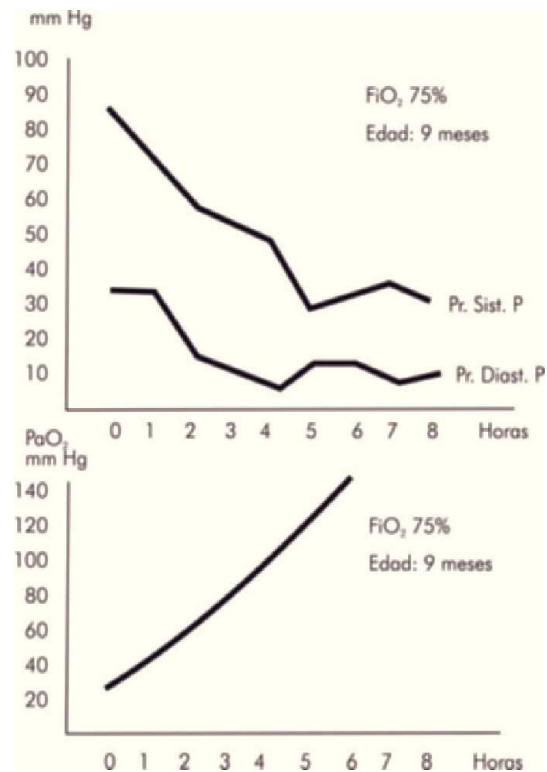


Figura 3. Hipertensión pulmonar idiopática; lecho arterial pulmonar hiperreactivo. Prueba de reactividad del lecho vascular pulmonar con hiperoxia (FiO_2 75%) con catéter dejado en el tronco de la pulmonar después del cateterismo cardiaco en un paciente de nueve meses con hipertensión pulmonar idiopática severa. Durante el cateterismo cardiaco la prueba de reactividad fue dudosa, por lo cual se prolongó la prueba con hiperoxia. Obsérvese que la PSP basal era de 97/38 y la PaO_2 de 40; a las seis horas de hiperoxia se registró una presión pulmonar de 37/12 y PaO_2 de 140 mm Hg que indicó importante hiperreactividad del lecho vascular pulmonar que respondió a la hiperoxia prolongada.

Remodelamiento del lecho vascular pulmonar

Constituye el conjunto de cambios estructurales que ocurren en el campo arteriolar pulmonar en el paciente con hipertensión pulmonar, en donde la hipoxia ejerce un rol preponderante, como lo demuestran estudios experimentales en ratas recién nacidas expuestas a hipoxia, en los que se hallaron cambios arteriulares pulmonares con aumento del músculo liso tras 72 horas de exposición a la hipoxia, al parecer a partir de precursores del músculo liso como los pericitos y las células intermedias que se encuentran en las porciones más distales de las arteriolas pulmonares: porciones parcialmente muscularizada y desprovista de músculo o "amascular" (12). Este remodelamiento debe impedirse en pacientes con hipertensión pulmonar o con riesgo de padecerla, y de ahí importancia de la detección precoz más aún en pacientes de altura en quienes puede aparecer de forma precoz. El análisis del remodelamiento arteriolar pulmonar conduce a diferenciar entre hipertensión pulmonar y enfermedad vascular pulmonar, resultado del remodelamiento arteriolar (13-15).

Aspectos clínicos

Desde el punto de vista clínico, la hipoxia hipobárica influye tanto en el niño normal como en los pacientes con diferentes tipos de hipertensión pulmonar como hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (HPPRN), cardiopatías congénitas que propician el desarrollo de hipertensión pulmonar, algunos posoperatorios cardiovasculares, hipertensión pulmonar idiopática, y en aquellos con otras patologías que tienen riesgo de padecer hipertensión pulmonar como esclerodermia, neumatía crónica, entre otras; además, hay patologías propias de la altura (9, 16).

A continuación se mencionan algunos aspectos clínicos relevantes del niño habitante de la altura y las patologías más frecuentes conocidas.

Con relación al niño normal, en el neonato habitante de la altura la circulación transicional (conjunto de cambios que ocurren para pasar de la circulación tipo fetal a la de tipo adulto) se encuentra alterada por retraso en la disminución de las resistencias pulmonares posnatales y del tiempo del cierre del ductus; en ambas circunstancias el rol del oxígeno es primordial (10, 17).

La HPPRN es más frecuente en la altura que a nivel del mar, sobre todo en la forma aislada, y en la actualidad se estudian una serie de casos con cambios arteriulares severos que se manifiestan como HPPRN aguda que

no responde a ninguna medida terapéutica y a su vez puede definirse como enfermedad vascular pulmonar congénita severa.

En cuanto a las cardiopatías congénitas, a diferencia de lo que se encuentra a nivel del mar, la más frecuente es el ductus arteriosus lo que se explica porque el principal estímulo para el cierre del ductus es el oxígeno; por lo tanto, debido a la hipoxia hipobárica se justifica tanto el retraso en el cierre del ductus como la mayor persistencia en la altura (10, 17). Por otra parte, las cardiopatías con flujo pulmonar aumentado tienen más riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar de forma más temprana que como ocurre a nivel del mar. Tal es el caso de la figura 4 que corresponde a un paciente con CIV grande que desarrolló hipertensión pulmonar precoz con enfermedad vascular pulmonar severa, lo que refuerza la importancia de la detección y el tratamiento precoz de estas cardiopatías en el habitante de la altura. Algo similar ocurre en el posoperatorio de algunos procedimientos quirúrgicos donde se pueden señalar las dificultades presentes en quienes se practica cirugía de Fontan.

De otra parte, el paciente con hipertensión pulmonar idiopática parece tener unas características peculiares en la altura, pues aunque por definición, son pacientes en quienes se han descartado otras causas de hipertensión pulmonar, su comportamiento es diferente y posee un componente importante de hiperreactividad del lecho vascular pulmonar.

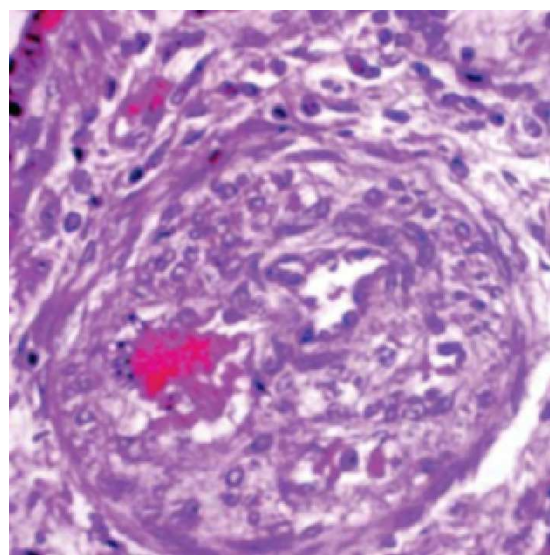


Figura 4. Corte histológico de una arteriola pulmonar (tinción con H-E) de una paciente femenina de seis meses de edad con CIV y enfermedad vascular pulmonar severa. Obsérvese la obstrucción severa de la luz con recanalización. Cortesía de la Dra. Susana Murcia.

Patologías propias de la altura y frecuentes a moderada altura

Enfermedad aguda de la montaña o mala adaptación a la altura

Es un cuadro leve que se presenta generalmente en las primeras 24 horas después del ascenso y se caracteriza por malestar, cefalea, adinamia, náuseas, vómito, y dificultad respiratoria leve, en algunos casos. Como se aprecia, es un cuadro insustancial, semejante al inicio del cuadro de edema pulmonar de reentrada a la altura (ver adelante), sin presencia de edema pulmonar. Este panorama, al igual que el del edema pulmonar, reincide y puede asociarse con hiperreactividad del lecho vascular pulmonar. Ante este tipo de pacientes debe buscarse esta última característica, hacer seguimiento ya que puede haber predisposición a la hipertensión pulmonar y recomendar reposo las primeras 24 horas después del ascenso (10, 18). El tratamiento básico consiste en reposo e ingesta de líquidos; en el Perú acostumbran masticar hoja de coca.

Edema pulmonar de reentrada a la altura

El edema pulmonar de las alturas, que según Dante Peñaloza puede llamarse hipertensión pulmonar por ascenso a la altura o regreso a la altura, ocurre en el habitante de la altura que baja por corto tiempo a menor altura y sufre el cuadro al regresar a la altura (10). Éste es frecuente a moderada altura, y quizás más de lo que antes se creía; se caracteriza por desaliento, dificultad respiratoria progresiva y cianosis en las primeras 72 horas después del reingreso a la altura. En la confirmación del diagnóstico es importante la radiografía de tórax ya que muestra un cuadro característico de edema severo de aspecto “algodonoso” sin cardiomegalia, y en ocasiones dilatación de la pulmonar (Figura 5). El tratamiento consiste en reposo y oxígeno; para los casos más severos se recurre a sildenafil, bloqueadores del calcio e incluso óxido nítrico (10, 19).

Mal de montaña subagudo infantil

Esta enfermedad fue descrita en China, y a diferencia del edema pulmonar de reingreso a la altura, se da generalmente en lactantes mayores que nacen a baja altura al ascender y al parecer debe existir predisposición genética (20). Pese a que no se ha descrito a moderada altura, en Bogotá a 2.640 msnm se reportaron dos casos en el último año, si bien en uno de ellos no se pudo practicar autopsia.

Se caracteriza por un cuadro de hipertensión pulmonar severa con un componente de hiperreactividad vascular importante; generalmente el paciente fallece de no ser que se retorne a baja altura. Además de la hiperreactividad del lecho vascular pulmonar que se confirmó en nuestros casos, en la autopsia se observa crecimiento significativo del ventrículo derecho e importante muscularización de las arteriolas pulmonares. Adicional al manejo con hiperoxia y el tratamiento de la falla cardiaca, la acción más eficaz es retornar a baja altura sobre el nivel del mar lo antes posible.

El enfoque clínico del paciente con riesgo de padecer hipertensión pulmonar principalmente en la altura, es primordial si se considera que inicialmente ésta se comporta como una enfermedad “silente”, que hace necesario tener en cuenta los antecedentes del paciente y los hallazgos clínicos que inicialmente son sutiles.

Al comienzo de la enfermedad sólo se halla leve hiperactividad del ventrículo derecho y ligero reforzamiento del segundo ruido. En etapas avanzadas es fundamental el interrogatorio a fin de encontrar disnea de esfuerzo, dolor precordial, palpitations y síncope. En esta etapa, además de la presencia de cianosis, es importante notar la hiperactividad del ventrículo derecho; puede además haber desdoblamiento permanente del segundo ruido con reforzamiento del componente pulmonar, click protosistólico y soplo sistólico en el tercio inferior del borde esternal izquierdo por insuficiencia tricúspide (21).



Figura 5. Radiografía de tórax en PA de una niña de ocho años de edad con edema pulmonar de las alturas. Obsérvense los infiltrados “algodonosos” bilaterales con un corazón de tamaño normal con ligera prominencia de la pulmonar.

La radiografía de tórax muestra crecimiento de las cavidades derechas, prominencia de la pulmonar y de las ramas pulmonares proximales, e hipoflujo en la periferia (Figura 6). El electrocardiograma, por su parte, muestra crecimiento vasto del ventrículo y la aurícula derechos, así como trastornos de repolarización (Figura 7). El ecocardiograma, entretanto, es esencial para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes, pues permite calcular la presión sistólica pulmonar con base en la ecuación de Bernoulli aplicada al jet de insuficiencia tricúspide (Figura 8). También es posible calcular la presión dias-

tólica pulmonar al aplicar la misma ecuación al jet de insuficiencia pulmonar agregando en ambos casos la presión de la aurícula derecha. Igualmente, permite valorar la repercusión sobre el ventrículo derecho y su función, al valorar la dilatación y la hipertrofia del ventrículo derecho, además de calcular el desplazamiento sistólico del plano de anillo tricúspide (TAPSE, su sigla en Inglés) y el comportamiento de la vena cava inferior; no obstante, es sensato mencionar que la valoración de la función del ventrículo derecho por ecocardiografía, no es muy precisa (22).

En la actualidad, también se está comprobando el beneficio del BNP como marcador de repercusión hemodinámica en la fase aguda de la hipertensión pulmonar y su comportamiento después de la hiperoxia (23).

Enfoque terapéutico

Una vez hecho el diagnóstico de hipertensión pulmonar y valorada la hiperreactividad del lecho vascular pulmonar, el enfoque terapéutico del paciente habitante de la altura con hipertensión pulmonar, es diferente al enfoque terapéutico del paciente con la misma condición a nivel del mar.

En el paciente habitante de la altura, el resultado terapéutico es distinto si existe o no hiperreactividad del lecho vascular pulmonar. Cuando ésta aparece, además de las medidas farmacológicas que se siguen actualmente según las vías de tratamiento específicas: análogos de la prostaciclina, inhibidores de la endotelina y la vía del óxido nítrico, los pacientes deben vivir a baja altura sobre



Figura 6. Radiografía de tórax de un paciente con hipertensión pulmonar severa (PSP inicial: 160 mm Hg). Nótese cardiomegalia por crecimiento del ventrículo derecho con dilatación importante del tronco de la pulmonar e hipoflujo en la periferia.

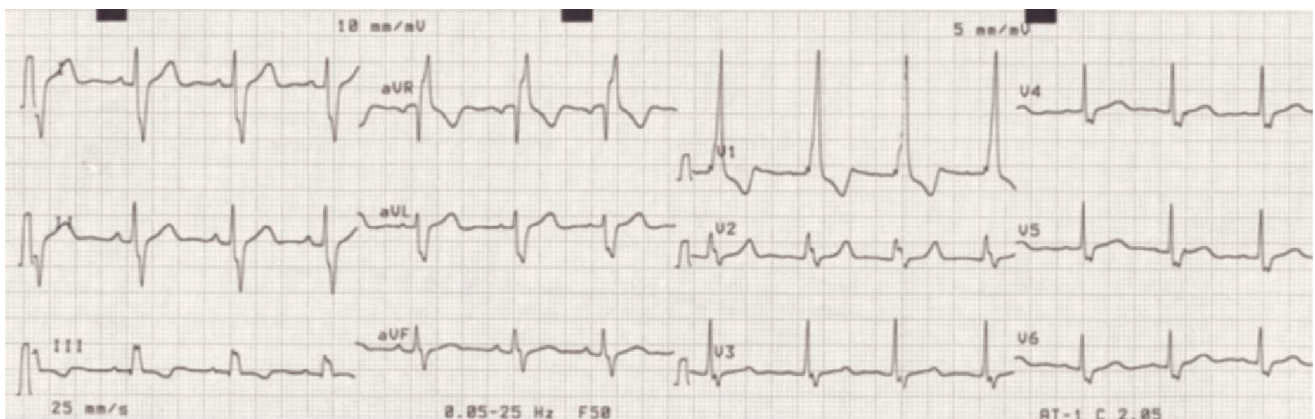


Figura 7. Electrocardiogramas de un lactante de veintiún meses de edad. Se observa crecimiento severo del ventrículo derecho.

el nivel del mar y lo más bajo posible con relación a éste, además de someterse a controles periódicos estrictos para chequear su evolución. Al bajar a nivel del mar o cerca al nivel del mar, los niños generalmente cambian de manera significativa y al poco tiempo de vivir allí pueden llevar una vida casi normal. Sin embargo, en los pacientes en seguimiento llama la atención que la presión pulmonar con frecuencia no baja a niveles normales, persiste una presión pulmonar sistólica por ecocardiografía en aproximadamente 50 a 55 mm Hg y son asintomáticos. En la figura 9 se observa la evolución radiológica de uno

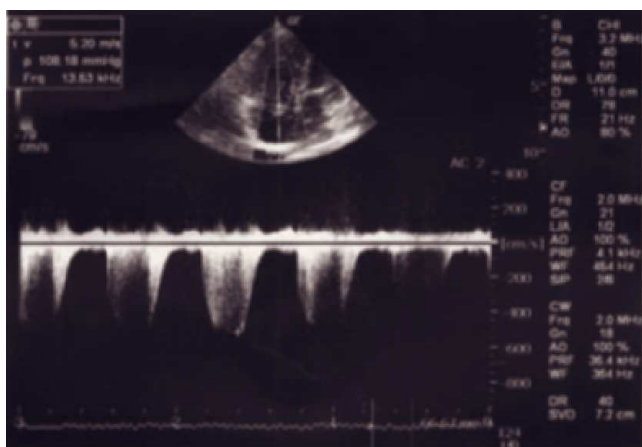


Figura 8. Ecocardiograma Doppler continuo que muestra presión pulmonar sistólica severa (118-120 mm Hg) calculada por medio de la ecuación de Bernoulli con base en el jet de insuficiencia tricúspide.

de estos pacientes, quien llegó en situación crítica con 153 mm Hg y cardiomegalia evidente según radiografía de tórax. Luego de seis meses estaba asintomático y su corazón había disminuido marcadamente de tamaño. Diez años después de vivir a baja altura sobre nivel del mar continúa asintomático, con PSP de 48-52 mm Hg.

Cuando no se halla reactividad del lecho vascular pulmonar, el pronóstico es poco alentador si bien el enfoque terapéutico es el mismo, con lo cual mejora la calidad y el tiempo de vida. En estos casos existe ya un remodelamiento del lecho vascular pulmonar con enfermedad pulmonar severa irreversible, condición que una vez más confirma la importancia del diagnóstico precoz antes de que ocurra daño arteriolar. Con este enfoque, se tiene el caso de un paciente con seguimiento máximo de 28 años y promedio de diez años, pese a que hasta hace poco, según el trabajo de Widlitz y Barst, el promedio de vida de la hipertensión pulmonar idiopática sin tratamiento era de 2,8 años en los niños de diez meses; adicionalmente, estos datos se basan en estudios de pacientes a nivel del mar (24).

Aunque este artículo constituye un resumen sobre el efecto de la hipoxia hipobárica en el habitante de la altura, se aprecia que hay razones suficientes para asegurar que no pueden extrapolarse por completo los estudios y el enfoque terapéutico realizados a nivel del mar al habitante de la altura, y que se hacen necesarios estudios tanto a moderada altura como a grandes alturas sobre el nivel del mar.

A



B



Figura 9. Radiografía de tórax de un paciente crítico que llegó al servicio de urgencias con presión sistólica pulmonar de 153 mm Hg. Obsérvese en la **figura 9A**, gran cardiomegalia con crecimiento severo del ventrículo derecho y aurícula derecha y prominencia de la pulmonar. La **figura 9B**, tomada seis meses después de vivir a baja altura sobre el nivel del mar, muestra marcada disminución de la cardiomegalia. El paciente permanece asintomático después de diez años de seguimiento.

Bibliografía

1. Jing ZC, et al. High-altitude pulmonary hypertension. *Eur Respir Rev.* 2009; 18 (1): 13-17.
2. Simonneau G, Robbins IM, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009; 54 (1 Suppl): S43-S54.
3. Del Cerro MJ, Abman S, Díaz G, Freudenthal AH, Freudenthal F, Harikrishnan S, et al. A consensus approach to the classification of pediatric pulmonary vascular disease: Report from the PVRI Pediatric Taskforce. Panama 2011 Pulmonary Circ. 2011; 1: (2): 286-298.
4. Montes de Oca Sandoval MA, Xóchitl Padua MA, Olvera Guzmán CI, Franco Granillo J. Ajuste de la relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ a la presión barométrica: Presión barométrica- $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$. *Revista de la Asociación Mexicana de Medicina Crítica y Terapia Intensiva* 2010; XXIV (1): 8-12.
5. Grover RF, Will DH, Reeves JT, Weir EK, McMurtry IF, Alexander AF. Genetic transmission of susceptibility to hypoxic pulmonary hypertension. *Prog Resp Res.* 1975; 9: 112-117.
6. Groves BM, Droma T, Sutton JR, et al. Minimal hypoxic pulmonary hypertension in normal Tibetans at 3,658 m. *J Appl Physiol* 1993; 74: 312-318.
7. Heath D, Williams D, Rios-Dalenz J, Calderon M, Gosney J. Small pulmonary arterial vessels of Aymara Indians from the Bolivian Andes. *Histopathology* 1990; 16: 565-571.
8. Grover RF, Vogel JHK, Averill KH, Blount SG. Pulmonary hypertension: individual and species variability relative to vascular reactivity. *Am Heart J.* 1963; 66: 1-3.
9. Díaz G, Márquez A. Hipertensión pulmonar a moderada altura. En: Díaz G., Sandoval J. y Sola A. Editores. *Hipertensión Pulmonar en Niños*. Bogotá: Editorial Médica Distribuna; 2011. p. 295-313.
10. Peñaloza D. Hemodinámica cardiopulmonar en niños nativos de grandes alturas. En: Díaz G., Sandoval J. y Sola A. Editores. *Hipertensión pulmonar en niños*. Bogotá: Editorial Médica Distribuna; 2011. p. 273-293.
11. Fasules JW, Wiggins JW, Wolfe RR. Increased lung vasoreactivity in children from Leadville, Colorado, after recovery from high-altitude pulmonary edema. *Circulation* 1985; 72: 957-962.
12. Rabinovitch M, Gamble W, Nadas AS, Miettinen OS, Reid L. Rat pulmonary circulation after chronic hypoxia: hemodynamic and structural features. *Am J Physiol* 1979; 236 (6): H818-27.
13. Stenmark KR, Fagan KA, Frid MG. Hypoxia-induced pulmonary vascular remodeling. Cellular and molecular mechanisms. *Circulation Research* 2006; 99: 675.
14. Heath D, Williams D. Pulmonary vascular remodeling in a high-altitude Aymara Indian. *Int J Biometeorol* 1991; 35: 203-207.
15. Heath D, Williams D. Pulmonary vascular remodeling at high altitude. *J Wildern Medic* 1992; 3 (2): 151-161.
16. Maggiorini M, León-Velarde F. High-altitude pulmonary hypertension: a pathophysiological entity to different diseases. *Eur Resp J* 2003; 22: 1019-1025.
17. Niermeyer S. Transición cardiopulmonar en el niño de altura. *Acta Med Biol Alt.* 2003; 4 (2): 225-39.
18. Scott Johnson T, Rock PB. Acute mountain sickness. *N Engl J Med* 1988; 319: 841-845S.
19. Gabry AL, Ledoux X, Mozziconacci M, Martin C. High-altitude pulmonary edema at moderate altitude (< 2,400 m; 7,870 feet). *Chest* 2003; 123 (1): 49-53.
20. Sui GJ, Liu YH, Cheng XS, Anand IS, Harris E, Harris P, Heath D. Subacute infantile mountain sickness. *J Pathol.* 1988; 155: 161-170.
21. Díaz G, Márquez A. Enfoque clínico del niño con hipertensión pulmonar. Importancia del Diagnóstico precoz. En: Díaz G., Sandoval J. y Sola A. Editores. *Hipertensión Pulmonar en Niños*. Bogotá: Editorial Médica Distribuna; 2011. p. 328-343.
22. Roberts JD, Forgia PR. Diagnosis and assessment of pulmonary vascular disease by doppler echocardiography. *Pulmonary Circulation* 2011; 1 (2): 160-181.
23. Nagaya N, Nishikimi T, Okano Y, Uematsu M, Satoh T, Kiotani S, et al. Plasma brain natriuretic peptide levels increase in proportion to the extent of right ventricular dysfunction in pulmonary hypertension. *J Am Col Cardiol* 1998; 31 (1): 202-208.
24. Widlitz A, Barst RJ. Pulmonary arterial hypertension in children. *Eur Respir J* 2003; 21 (1): 155-176.