



Clasificación funcional de la hipertensión pulmonar en niños: informe del *task force* pediátrico del *Pulmonary Vascular Research Institute* (PVRI), Panamá 2011

Functional classification of pulmonary hypertension in children: Report from the PVRI pediatric taskforce, Panama 2011

Astrid E. Lammers⁽¹⁾; Ian Adatia⁽²⁾; María Jesús del Cerro⁽³⁾; Gabriel Díaz⁽⁴⁾; Alexandra Heath Freudenthal⁽⁵⁾; Franz Freudenthal⁽⁶⁾; S. Harikrishnan⁽⁶⁾; Dunbar Ivy⁽⁷⁾; Antonio A. Lopes⁽⁸⁾; J. Usha Raj⁽⁹⁾; Julio Sandoval⁽⁹⁾; Kurt Stenmark⁽¹⁰⁾ y Sheila G. Haworth⁽¹¹⁾

Este artículo corresponde a una traducción autorizada del trabajo original publicado en Pulm Circ. 2011 Apr-Jun; 1 (2): 280-285.

Los miembros del *Task Force* pediátrico del *Pulmonary Vascular Research Institute* (PVRI, su sigla en Inglés) fueron conscientes de la necesidad de desarrollar una clasificación funcional de la hipertensión pulmonar en niños. La clasificación que se propone sigue el mismo patrón y utiliza los mismos criterios de la clasificación de la hipertensión pulmonar específica para adultos de Dana Point. Fue necesario incluir modificaciones para los niños, teniendo en cuenta que la edad, el crecimiento físico y la madurez influyen en la expresión funcional de la enfermedad. Es necesario definir el estado clínico del niño, pues ello facilita revisar la evolución del mismo en una forma consistente y objetiva a medida que él/ella crecen. Particularmente en los niños más jóvenes, se trató de incluir indicadores objetivos como el crecimiento, la necesidad de alimentos suplementarios y los registros de asistencia al colegio y a la guardería. Esto ayuda a monitorear la evolución clínica y la respuesta al tratamiento a través de los años y facilita el desarrollo de algoritmos de tratamiento en estos pacientes. Se presenta un artículo de consenso sobre una clasificación aplicable a los niños con hipertensión pulmonar que se discutió en la reunión anual del PVRI que se llevó a cabo en Panamá en febrero de 2011.

PALABRAS CLAVE: hipertensión arterial pulmonar, Pediatría, Cardiología.

The members of the Pediatric Task Force of the Pulmonary Vascular Research Institute (PVRI) were aware of the need to develop a functional classification of pulmonary hypertension in children. The proposed classification follows the same pattern and uses the same criteria as the Dana Point pulmonary hypertension specific classification for adults. Modifications were necessary for children, since age, physical growth and maturation influences the way in which the functional effects of a disease are expressed. It is essential to encapsulate a child's clinical status, to make it possible to review progress with time as he/she grows up, as consistently and as objectively as possible. Particularly in younger children we sought to include objective indicators such as thriving, need for supplemental feeds and the record of school or nursery attendance. This helps monitor the clinical course of events and response to treatment over the years. It also facilitates the development of treatment algorithms for children. We present a consensus paper on a functional classification system for children with pulmonary hypertension, discussed at the Annual Meeting of the PVRI in Panama City, February 2011.

KEYWORDS: pulmonary arterial hypertension, Pediatrics, Cardiology.

(*Rev Colomb Cardiol* 2012; 19(6): 332-338)

- (1) Great Ormond Street Hospital for Children, London, UK.
- (2) Stollery Children's Hospital, University of Alberta, Edmonton, Canada.
- (3) La Paz University Hospital, Madrid, Spain.
- (4) Profesor Titular, Universidad Nacional, Bogotá, Colombia.
- (5) Kardiozentrum, La Paz, Bolivia.
- (6) Sree Chitra Tirunal Institute for Medical Sciences and Technology, Trivandrum, India.
- (7) Denver Children's Hospital, University of Colorado, USA.
- (8) Heart Institute, University of São Paulo, São Paulo, Brazil.
- (9) University of Illinois, Chicago, USA.
- (10) University of Colorado, Denver, USA.
- (11) Emeritus Professor, University College, London, UK.

Correspondencia: Dr. Astrid E. Lammers. Department of Paediatric Cardiology, Great Ormond Street Hospital for Children, Great Ormond Street, London WC1N 3JH, UK E-mail: astridlammers@gmx.de

Recibido: 08/10/2012. Aceptado: 10/10/2012.

Introducción

Los miembros del *Task Force* Pediátrico del *Pulmonary Vascular Research Institute* (PVRI) fueron muy conscientes de la necesidad de desarrollar una clasificación aplicable a los niños con hipertensión pulmonar, lo cual se discutió en la reunión anual del PVRI que se llevó a cabo en Panamá en febrero de 2011. Se presenta el documento de consenso que resultó de estas deliberaciones, esperando que sea modificado y mejorado con el correr de los años.

Antecedentes

Las clasificaciones clínicas del estado funcional se desarrollan con el fin principal de que los médicos puedan aplicar un lenguaje común que permita describir el impacto funcional de una enfermedad en los pacientes que la padecen. Las clasificaciones también facilitan la comunicación entre los médicos involucrados en el cuidado de los pacientes y ayudan a las entidades financieras que proporcionan ayudas económicas. El diseño de ensayos clínicos depende, en gran parte, de patrones estandarizados y aceptados que describan la eficacia del tratamiento que es evaluado. El estudio de la historia natural de una enfermedad, ya sea tratada o no, depende de parámetros universalmente aceptados

que describan el estado funcional. Se insiste en que una buena clasificación permite definir el estado clínico del paciente y facilita la revisión de su evolución con el tiempo y la respuesta al tratamiento.

Los cardiólogos de pacientes adultos están muy familiarizados con las clasificaciones funcionales. La clasificación de la *New York Heart Association* (NYHA) que es la clasificación más usada por estos profesionales desde 1964, describe el impacto funcional de la falla cardíaca y agrupa los pacientes que tienen un grado similar de síntomas y limitación física en una de las cuatro clases funcionales, siendo la clase IV la que indica mayor incapacidad (Tabla 1) (1). La clasificación funcional de la hipertensión pulmonar en adultos se basa en la clasificación de la NYHA (Tabla 2) que fue publicada en 1998 como un documento consenso del *WHO symposium* que se llevó a cabo en Evian en ese mismo año (2).

En cualquier enfermedad crónica es esencial mantener una buena calidad de vida. En adultos, el cuestionario del *Minnesota Living with Heart Failure* (MLHF) ha sido utilizado ampliamente tanto en forma hospitalaria como en el cuidado primario, y desde su elaboración en 1984, ha tenido confiabilidad y validez (3-5). Este cuestionario puede ser útil en la evaluación de pacientes con hipertensión pulmonar (6, 7), como lo es el *Short*

Tabla 1.
CLASIFICACIÓN DE LA CLASE FUNCIONAL DE LA NYHA

Clase NYHA	Síntomas
I.	Pacientes con cardiopatía sin limitación de la actividad física.
II.	Pacientes con cardiopatía con leve limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo.
III.	Pacientes con cardiopatía con mucha limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo; actividades menores originan fatiga, disnea, palpitaciones o dolor precordial.
IV.	Pacientes con cardiopatía, que presentan síntomas con cualquier tipo de actividad física. Pueden aparecer síntomas de insuficiencia cardíaca o cuadro anginoso aún en reposo. Si se hace alguna actividad física aumentan los síntomas.

Tabla 2.
CLASIFICACIÓN DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN ADULTOS SEGÚN LA OMS (WHO).

Clase	Síntomas
I.	Pacientes con hipertensión pulmonar sin limitación de la actividad física. La actividad física común no origina disnea, fatiga, dolor precordial ni presíncope.
II.	Pacientes con hipertensión pulmonar con ligera limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo. La actividad física común origina disnea, fatiga, dolor precordial o presíncope.
III.	Pacientes con hipertensión pulmonar con marcada limitación de la actividad física, sin síntomas en reposo. La actividad física ligera origina disnea, fatiga, dolor precordial o presíncope.
IV.	Pacientes con hipertensión pulmonar que presentan síntomas con cualquier actividad física. Estos pacientes manifiestan síntomas de falla derecha, y en reposo pueden presentar disnea y/o fatiga. La sintomatología se incrementa con cualquier actividad física y pueden presentar presíncope o síncope.

Form Health Survey 36 (SF-36) (8, 9). El MLHF se ha considerado un buen predictor del pronóstico. Recientemente se ha desarrollado un cuestionario específico para hipertensión pulmonar: el *Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review Utility Index (CAMPHOR)*, importante principalmente por el factor costo-beneficio, pero además, porque puede utilizarse en estudios clínicos (11, 12).

No existe una clasificación específica que permita valorar el estado funcional de los niños con hipertensión pulmonar ni existe una clasificación funcional de aceptación general aplicada a los niños con cardiopatía. Se han desarrollado parámetros para valorar el estado general de salud en niños, principalmente el *Children and Youth Version of the International Classification of Functioning, disability and Health*, publicado en 2007 (13, 14). Esta clasificación evalúa la estructura y función corporal, así como el nivel de actividad y la participación social, y fue desarrollada especialmente para evaluar niños con discapacidades neuromotoras. También se han desarrollado clasificaciones funcionales específicas para aplicar a niños con otras condiciones como fibrosis quística, artritis reumatoidea y artritis idiopática juvenil (15-18).

La calidad de vida es particularmente difícil de evaluar en los niños. Se ha desarrollado una forma sencilla de evaluación en niños, el *Short Form Health Survey (SF-10)*, que puede utilizarse en niños con hipertensión pulmonar pero no es específico para esta enfermedad, ni es útil para aplicarlo a niños menores de cinco años de edad.

Propuesta de diseño de la clasificación funcional de la hipertensión pulmonar en niños

Esta clasificación de hipertensión pulmonar en niños se basa en la Clasificación de la Hipertensión Pulmonar de Evian que se utiliza en adultos. No está diseñada para

valorar la calidad de vida; por lo tanto, ni los padres ni el niño hacen una contribución personal directa a la valoración. Sin embargo, particularmente en los niños, la evaluación de la función y la actividad, permite al médico valorar la calidad de vida.

La elaboración de una clasificación funcional en niños es difícil porque la edad, el crecimiento físico y los procesos de maduración alcanzados influyen en la forma como una enfermedad interviene en el estado funcional del niño. Por lo tanto, es esencial poder enmarcar en una forma consistente el estado clínico del niño a medida que él/ella crecen, de tal modo que se pueda monitorear la evolución clínica de los eventos que se presenten con el correr de los años. En los niños pequeños, es un desafío poder distinguir si una aparente deficiencia puede ser atribuida a la enfermedad o es solamente una variante normal en el patrón de desarrollo. Es aún más difícil cuando la hipertensión pulmonar está complicada por un cuadro sindrómico o por una alteración cromosómica que afecta la función motora o sensorial. Como algunos padres son reacios a aceptar que su niño está realmente enfermo, cualquier clasificación clínica debe ser lo más objetiva posible.

Como ya se mencionó, la Clasificación Funcional de Hipertensión Pulmonar en Niños que proponemos, sigue los mismos parámetros de la clasificación de adultos (Tablas 3-7). Hay cuatro clases que estratifican la severidad de la enfermedad, siendo la clase IV la más severa; la clase III se ha subdividido en a y b. Hemos tratado de asegurar que esta clasificación sea un resumen comprensivo de la condición clínica del niño, buscando al mismo tiempo que sea práctica y fácil de usar. Hemos decidido definir las clases funcionales en cinco grupos de edad diferentes (Tabla 3). Tres de los grupos corresponden a niños menores de dos años de edad que es

Tabla 3.
CLASIFICACIÓN FUNCIONAL PEDIÁTRICA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR: NIÑOS DE 0 A 6 MESES.

Clase	Cuadro clínico
I.	Asintomáticos, crecen y se desarrollan normalmente, no hay limitación de la actividad física, en los tres primeros meses aumentan el tono corporal y van ganando control sobre su cabeza; más adelante pueden voltearse, no se les cae la cabeza y logran sentarse con apoyo.
II.	Ligera limitación de la actividad física; se presenta disnea y fatiga y van retrasándose en el desarrollo físico pero continúan creciendo dentro del rango de sus percentiles. No hay síntomas en reposo.
III.a.	Limitación marcada de la actividad física con bastante fatiga. Se observa regresión de las actividades físicas aprendidas, mantienen muy callados y duermen mucho pero no presentan síntomas en reposo. Ligeras actividades causan fatiga, presíncope o síncope; hay retraso en el crecimiento, disminución del apetito y necesitan atención médica excesiva.
III. b.	Presentan importante retraso en el crecimiento, pobre apetito, requieren alimentación suplementaria y la actividad ligera causa fatiga o síncope. Otras características de la clase III a.
IV.	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin disnea, fatiga o síncope; no hay interacción con la familia; pueden presentar síncope o falla cardíaca derecha. Otras características de la clase III.

la etapa en la cual ocurre el mayor desarrollo físico y el mayor proceso de maduración. Entre las edades de dos a cinco años es más fácil la comunicación con el niño; ya, alrededor de los seis años, el niño es capaz de describir lo que puede hacer y cómo se siente. Los niños logran ser progresivamente más congruentes con la edad, a menos que haya problemas del neurodesarrollo que compliquen la valoración. La clasificación de los adultos es apropiada para los pacientes de 16 años o mayores. Obviamente el paciente se ubica en la clase funcional que resume mejor el estado clínico y no puede esperarse que se reúnan todas las características de una clase funcional para ubicar al paciente en una clase funcional determinada.

Teniendo en mente que los niños pequeños no pueden decirnos cómo se sienten, hemos buscado incluir indicadores objetivos como los parámetros de crecimiento, la necesidad de alimentación suplementaria y el registro de asistencia al colegio o guardería. Cómo definir la alimentación suplementaria puede variar con la edad

y puede estar influenciado por comorbilidades, pero la necesidad de alimentación suplementaria usualmente es un indicador de la severidad de la enfermedad. Con frecuencia los padres son renuentes a reconocer que la enfermedad está afectando el desempeño escolar del niño, por lo que debemos tener en cuenta que la inasistencia al colegio refleja qué tan enfermo realmente está. El número de días de falta de asistencia al colegio debido a la enfermedad proporciona un criterio de cuantificación de la severidad de la enfermedad. Por lo tanto, esta clasificación incluye los parámetros de 75%, 50% o menos de asistencia al colegio lo cual da una respuesta realista.

Descripción de las clases funcionales

Clase funcional I

Esta se define para todas las edades como niños con hipertensión pulmonar que son asintomáticos, que crecen y se desarrollan normalmente y no tienen

Tabla 4.
 CLASIFICACIÓN FUNCIONAL PEDIÁTRICA DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN NIÑOS DE 6 MESES A 1 AÑO.

Clase	Síntomas
I.	Asintomáticos, con crecimiento adecuado dentro de sus percentiles y sin limitaciones para la actividad física. Se mueven, se sientan, se agarran, gatean, comienzan a ponerse de pie, y juegan.
II.	Leve limitación de la actividad física; cuando juegan presentan disnea y fatiga, hay retraso en el desarrollo físico, pero son asintomáticos en reposo; el crecimiento continúa dentro de los percentiles adecuados.
III.a.	Limitación marcada de la actividad física; hay regresión de las actividades físicas aprendidas, se detiene el gateo, mantienen callados y necesitan frecuentes períodos de sueño, son vacilantes y poco aventureros, pero asintomáticos en reposo. Ligeras actividades originan fatiga, presíncope y/o síncope; hay retraso en el crecimiento y pobre apetito; requieren atención médica excesiva.
III.b.	Hay importante retraso del crecimiento, pobre apetito y requerimiento de alimento suplementario. Ligeras actividades originan fatiga o síncope. Otras características de la clase IIIa.
IV.	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin que se presente disnea, fatiga o síncope, no interactúan con la familia; presentan síncope y/o falla cardíaca derecha. Otras características de la clase III.

Tabla 5.
 CLASIFICACIÓN PEDIÁTRICA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR: NIÑOS CON EDAD ENTRE 1 A 2 AÑOS.

Clase	Síntomas
I.	Asintomáticos; crecimiento adecuado dentro de los percentiles correspondientes, sin limitaciones para la actividad física; se sostienen de pie, comienzan a caminar y a treparse.
II.	Leve limitación de la actividad física; cuando juegan presentan disnea y fatiga significativa; hay retraso en el desarrollo pero son asintomáticos en reposo; el crecimiento continúa dentro de los percentiles adecuados.
III.a.	Limitación marcada de la actividad física; hay regresión de las actividades físicas aprendidas; son renuentes a jugar, mantienen callados, necesitan dormir frecuentemente, son vacilantes pero asintomáticos en reposo; ligeras actividades originan fatiga, disnea, presíncope y/o síncope; hay retraso en el crecimiento y presentan pobre apetito.
III.b.	Retraso severo del crecimiento, pobre apetito y requerimiento de alimento suplementario; ligeras actividades originan fatiga o síncope. Otras características de la clase IIIa.
IV.	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin que se presente disnea, fatiga o síncope; no interactúan con la familia, presentan síncope y/o falla cardíaca derecha. Otras características de la clase III.

limitaciones para su actividad física. La tabla 8 señala las características más importantes que se observan en niños normales en los cinco grupos de edad que se mencionan en esta clasificación y que esperamos encontrar en niños categorizados como clase funcional I.

El énfasis que se hace sobre el desarrollo motor en los dos primeros años de vida gradualmente cambia a la habilidad del niño para interactuar con sus pares, participar en actividades deportivas e ir a la guardería y luego al colegio.

Tabla 6.
CLASIFICACIÓN FUNCIONAL PEDIÁTRICA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR. NIÑOS DE 2-5 AÑOS.

Clase	Síntomas
I.	Asintomáticos; crecen normalmente, asisten al colegio o a la guardería en forma regular; no hay limitación de la actividad física y practican deportes con sus compañeros.
II.	Ligera limitación de la actividad física; cuando juegan con sus compañeros presentan disnea y fatiga significativa pero son asintomáticos en reposo; el crecimiento continúa dentro de los percentiles adecuados; asisten al colegio en un 75% de lo normal; no hay dolor precordial.
III.a.	Limitación marcada de la actividad física; hay regresión de las actividades físicas aprendidas, no suben escaleras y rechazan jugar con sus amigos, son vacilantes y poco aventureros; sin embargo, están asintomáticos en reposo. Ligeras actividades como vestirse originan disnea, fatiga, presíncope y/o síncope o dolor precordial. La asistencia a la guardería (jardín) o colegio está comprometida a menos del 50% de lo normal.
III.b.	Incapacidad para asistir a la guardería (jardín) o colegio, pero se mueven en casa; sin embargo, para salir de ésta necesitan silla de ruedas. El crecimiento está comprometido lo mismo que el apetito y requieren alimentación suplementaria. Ligeras actividades originan fatiga, síncope o dolor precordial. Otras características de la clase IIIa.
IV.	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin presentar disnea, fatiga, síncope o dolor precordial. Hay incapacidad para asistir al colegio, son dependientes de silla de ruedas y no hay interacción con los amigos. Presentan síncope y/o falla cardíaca derecha. Otras características de la clase III.

Tabla 7.
CLASIFICACIÓN FUNCIONAL PEDIÁTRICA DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR. PARA NIÑOS DE 5-16 AÑOS.

Clase	Síntomas
I.	Asintomáticos; crecen dentro del rango de los percentiles correspondientes, asisten al colegio en forma regular; no hay limitación de la actividad física y practican deportes con sus compañeros.
II.	Ligera limitación de la actividad física; cuando juegan con sus compañeros presentan disnea y fatiga pero son asintomáticos en reposo; el crecimiento continúa dentro de los percentiles adecuados; asisten al colegio en un 75% de lo normal; no hay dolor precordial.
III.a.	Marcada limitación de la actividad física; no practican deportes pero están asintomáticos en reposo. Ligera actividad física produce disnea, fatiga, síncope o dolor precordial. La asistencia al colegio está comprometida, pues asisten a menos de 50% de lo normal.
III.b.	Incapacidad para asistir al colegio, pero se movilizan en casa e interactúan con los amigos. Para salir de casa necesitan silla de ruedas. El crecimiento está comprometido y presentan pobre apetito requiriendo suplemento alimentario. Ligeras actividades como vestirse originan disnea, fatiga, presíncope y/o síncope o dolor precordial. Otras características de la clase IIIa.
IV.	Incapacidad para realizar cualquier actividad física sin que se presente disnea, fatiga, síncope o dolor precordial y no pueden asistir al colegio, son dependientes de la silla de ruedas y no hay interacción con los amigos. Presentan síncope y falla cardíaca derecha. Otras características de la clase III.

Tabla 8.
QUÉ SE ESPERA DE LOS NIÑOS CON HIPERTENSIÓN PULMONAR EN CLASE FUNCIONAL I.

Edad	
0-0.5 años	Son asintomáticos, crecen y se desarrollan normalmente y no presentan limitaciones de la actividad física. Entre los 0 y 3 meses van logrando el control de la cabeza y hay aumento del tono muscular; más adelante se voltean y no permiten que se vaya la cabeza hacia atrás. Se sientan con apoyo.
0.5-1 año.	Se mueven, se sientan, se agarran, gatean, comienzan a pararse y juegan.
1-2 años.	Se sostienen de pie, comienzan a caminar y suben escaleras.
2-5 años.	Van a la guardería/colegio regularmente y juegan con los compañeros.
6-15 años	Los niños asisten regularmente al colegio y juegan con sus compañeros.

Clase funcional II

Para todas las edades, los niños se clasifican dentro de la clase funcional II cuando tienen solamente una limitación leve de la actividad física por fatiga o disnea, pero son asintomáticas en reposo. En los niños pequeños, la disnea puede llevar a interrupciones frecuentes durante la alimentación. En esta etapa de la enfermedad la mayoría de los niños no presentan síncope ni presíncope, pero algunos lo presentan aunque tengan una buena tolerancia al ejercicio. Durante los primeros seis meses de vida tienen retraso en el crecimiento, aunque continúan creciendo dentro de percentiles adecuados, y los lactantes y niños pequeños presentan fatiga y disnea cuando juegan. Después de los dos años de edad es importante valorar la asistencia al colegio o a la guardería la cual debe ser al menos del 75% para un niño sano.

Clase funcional IIIa

La clase funcional IIIa se caracteriza por limitación marcada de la actividad física. Además del retraso del desarrollo, los niños entre las edades de seis meses a dos años pueden tener regresión de las actividades aprendidas. Es notable la inactividad y los niños son callados y duermen más de lo normal. Actividades sencillas como vestirse pueden originar cansancio y disnea y pueden presentar síncope o presíncope. Los niños mayores se vuelven retraídos y menos sociales y prefieren pasar más tiempo con su familia que con sus amigos. Se compromete el crecimiento y disminuye el apetito, y la asistencia al colegio o guardería es menor del 50% de lo normal. Los padres con frecuencia refieren que el niño necesita mucha atención médica.

Clase funcional IIIb

Además de las características señaladas para la clase IIIa, los niños de la clase IIIb con frecuencia requieren alimentación suplementaria por sonda nasogástrica o gastrostomía. Los niños mayores dejan de ir al colegio y aunque se movilizan en la casa, necesitan silla de ruedas cuando salen de ésta.

Clase funcional IV

Los niños en clase funcional IV están severamente comprometidos y son incapaces de realizar cualquier actividad física sin experimentar fatiga o disnea. Presentan con frecuencia síncope y son muy callados y retraídos. Con frecuencia tienen falla ventricular derecha, principalmente los adolescentes.

Limitaciones de la clasificación funcional que se propone

El crecimiento y desarrollo del niño sano varía considerablemente y los niños con hipertensión pulmonar están sujetos a la misma variabilidad innata, lo que aumenta la dificultad del médico cuando trata de valorar el impacto funcional de la enfermedad. Por otra parte, muchos niños con hipertensión pulmonar padecen desórdenes multisistémicos que pueden impactar significativamente la capacidad funcional, independientemente de su enfermedad vascular pulmonar. Hemos tratado de asegurar que los aspectos característicos de cada clase funcional sean objetivos, pero la opinión de los padres puede influenciar el análisis médico, particularmente cuando se trata del primer hijo de padres jóvenes, que no tienen un soporte familiar y que quizás no tienen claridad para diferenciar su niño de un niño normal; además, algunos niños son más estoicos que otros y algunos médicos recomiendan alimentación suplementaria más fácilmente que otros. La comorbilidad dificulta la correcta evaluación, principalmente en niños con alteraciones del neurodesarrollo y que además pueden tener algún cuadro sindrómico. A pesar de los ejemplos señalados, el *Task Force* de Pediatría del PPVRI cree que la clasificación propuesta facilitará el manejo de los niños con hipertensión pulmonar.

Conclusiones

La clasificación funcional de la hipertensión pulmonar en niños que se propone, sigue el mismo patrón y aplica los mismos criterios de la clasificación de los adultos, modificada adecuadamente para niños de todas las edades. Por lo tanto, esta clasificación puede ser útil para los médicos de adultos durante la transición de los servicios pediátricos a los servicios de adultos, para todos aquellos que tienen bajo su cuidado niños con hipertensión pulmonar y para quienes realizan investigación clínica y además, para el diseño de ensayos clínicos. También puede facilitar la elaboración de algoritmos de tratamiento en niños, como ha ocurrido con la clasificación de los adultos en estos pacientes con hipertensión pulmonar (20). Este es un documento de consenso y esperamos que se vaya mejorando con el tiempo.

Bibliografía

1. Boston ML, editor. The Criteria Committee of the New York Heart Association. Nomenclature and Criteria for Diagnosis of Diseases of the Heart and Great Vessels; 9th. ed. Brown and Co.; 1994. p. 253-6.
2. Rich S. Primary pulmonary hypertension: executive summary from the World Symposium on Primary Pulmonary Hypertension. Evian FWHO. 1998.

3. Gorkin L, Norvell NK, Rosen RC, Charles E, Shumaker SA, McIntyre KM, et al. Assessment of quality of life as observed from the baseline data of the Studies of Left Ventricular Dysfunction (SOLVD) trial quality-of-life substudy. *Am J Cardiol.* 1993; 71: 1069-73. [PubMed]
4. Heo S, Moser DK, Riegel B, Hall LA, Christman N. Testing the psychometric properties of the Minnesota Living with Heart Failure questionnaire. *Nurs Res.* 2005; 54: 265-72. [PubMed]
5. Naveiro-Rilo JC, Diez-Juárez DM, Romero Blanco A, Rebollo-Gutiérrez F, Rodríguez-Martínez A, Rodríguez-García MA. Validation of the Minnesota living with heart failure questionnaire in primary care. *Rev Esp Cardiol.* 2010; 63: 1419-27. [PubMed]
6. Chua R, Keogh AM, Byth K, O'Loughlin A. Comparison and validation of three measures of quality of life in patients with pulmonary hypertension. *Intern Med J.* 2006;36:705-10.[PubMed]
7. Zlupko M, Harhay MO, Gallop R, Shin J, Archer-Chicko C, Patel R, et al. Evaluation of disease-specific health-related quality of life in patients with pulmonary arterial hypertension. *Respir Med.* 2008; 102: 1431-8. [PubMed]
8. Brazier JE, Harper R, Jones NM, O'Cathain A, Thomas KJ, Usherwood T, et al. Validating the SF-36 health survey questionnaire: new outcome measure for primary care. *BMJ.* 1992; 305: 160-4. [PMC free article] [PubMed]
9. Ware JE, Jr, Sherbourne CD. The MOS 36-item short-form health survey (SF 36). I. Conceptual framework and item selection. *Med Care.* 1992; 30: 473-83. [PubMed]
10. Cenedese E, Speich R, Dorschner L, Ulrich S, Maggiorini M, Jenni R, et al. Measurement of quality of life in pulmonary hypertension and its significance. *Eur Respir J.* 2006; 28: 808-15. [PubMed]
11. McKenna SP, Ratcliffe J, Meads DM, Brazier JE. Development and validation of a preference based measure derived from the Cambridge Pulmonary Hypertension Outcome Review (CAMPHOR) for use in cost utility analyses. *Health Qual Life Outcomes.* 2008; 6: 65. [PMC free article][PubMed]
12. Meads DM, McKenna SP, Doughty N, Das C, Gin-Sing W, Langley J, et al. The responsiveness and validity of the CAMPHOR Utility Index. *Eur Respir J.* 2008; 32: 1513-9. [PubMed]
13. Lollar DJ, Simeonsson RJ. Diagnosis to function: classification for children and youths. *J Dev Behav Pediatr.* 2005; 26: 323-30. [PubMed]
14. Ogonowski J, Kronk R, Rice C, Feldman H. Inter-rater reliability in assigning ICF codes to children with disabilities. *Disabil Rehabil.* 2004; 26: 353-61. [PubMed]
15. Iglesias MJ, Cuttica RJ, Herrera Calvo M, Micelotta M, Pringe A, Brusco MI. Design and validation of a new scale to assess the functional ability in children with juvenile idiopathic arthritis (JIA) *Clin Exp Rheumatol.* 2006; 24: 713-8. [PubMed]
16. Hedin PJ, McKenna SP, Meads DM. The Rheumatoid Arthritis Quality of Life (RAQoL) for Sweden: adaptation and validation. *Scand J Rheumatol.* 2006; 35: 117-23. [PubMed]
17. Palmisani E, Solari N, Pistorio A, Ruperto N, Malattia C, Viola S, et al. Agreement between physicians and parents in rating functional ability of children with juvenile idiopathic arthritis. *Pediatr Rheumatol Online J.* 2007; 5: 23. [PMC free article] [PubMed]
18. Cabrera ME, Lough MD, Doershuk CF, Salvator AE. An expanded scoring system including an index of nutritional status for patients with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol.* 1994; 18: 199-205. [PubMed]
19. Turner-Bowker DM, Kosinski M, Zhao J, Saris-Baglama RN. Lincoln (RI): QualityMetric Inc; 2003. SF-10 for Children™ A User's Guide.
20. Galie N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *Eur Respir J.* 2009; 34: 1219-63. [PubMed]