

Hipertensión Pulmonar Persistente Neonatal (HPPN)

Dr. Salvador Roselló L.
Dr. Raúl Nachar H.

Introducción:

La hipertensión pulmonar persistente del recién nacido es una grave enfermedad de etiología múltiple que se caracteriza por hipoxemia severa. Es el resultado de la mantención de una RVP elevada, determinando un patrón de circulación fetal caracterizado por la disminución del flujo sanguíneo al territorio pulmonar. La HPPN se asocia más frecuentemente al síndrome aspirativo meconial, asfixia y sepsis por *Streptococcus agalactiae*. Menos frecuente en enfermedad de membrana hialina severa. La incidencia promedio es de 1.9 por 1000 nacidos vivos.

Fisiopatología:

El proceso de traspasar la función de intercambio gaseoso de la placenta a los pulmones ocurre después de las primeras respiraciones. Estas expanden los alvéolos que estaban llenos de líquido abriendo los capilares adyacentes determinando una disminución brusca de la RVP. El repentino aumento de la PaO_2 tiene un efecto directo incrementando la síntesis de óxido nítrico que contribuye a bajar aún más la resistencia vascular pulmonar. La modulación del efecto vasoconstrictor de múltiples mediadores del tono vascular completa este proceso.

Los cambios descritos hacen que la caída de la RVP sea especialmente vulnerable. Variadas patologías pueden hacer que este proceso se revierta volviendo al patrón de circulación fetal, aumentando la RVP y derivando el flujo sanguíneo al territorio sistémico con la consecuente hipoxemia.

Las causas de HPPN se han agrupado clásicamente en:

- 1.- Número de arterias disminuido: Hipoplasia pulmonar asociada a hernia diafragmática congénita y como consecuencia de oligoamnios severo y precoz.
- 2.- Número de arterias y muscularización normal: Es el tipo más frecuente y se asocia con prematuridad y con diversas injurias pulmonares (sepsis, asfixia, meconio, acidosis). Diversos mediadores vasoactivos se han identificado como posibles responsables de la vasoconstricción del lecho vascular pulmonar.
- 3.- Número de arterias normal y muscularización aumentada: Secundaria a hipoxemia crónica. La respuesta a terapias agresivas como el iNO y ECMO es pobre y la mortalidad alta.

Diagnóstico:

Debe plantearse el diagnóstico de HPPN en todo recién nacido con hipoxemia severa y desproporcionada al grado de enfermedad pulmonar en la radiografía de tórax. Especialmente cuando existe el antecedente de meconio en el líquido amniótico, asfixia o la sospecha de sepsis connatal.

Examen físico: Es frecuente observar rápidos cambios en la saturación de oxígeno. La auscultación cardíaca revela un segundo ruido reforzado y un soplo sistólico de regurgitación tricuspídea. Al examen pulmonar suele destacar un murmullo pulmonar simétrico y adecuado.

Test de hiperoxia con hiperventilación: permite diferenciar entre cardiopatía congénita cianótica e HPPN (ver capítulo de cardiopatías congénitas)

Diferencia pre y postductal de oxigenación: Cuando el shunt ocurre a nivel del ductus, se observa que la PaO_2 en sangre preductal (obtenida del brazo derecho) es 20 mmHg más alta que la de sangre postductal (usualmente Aorta). Si se utiliza oximetría de pulso dual la diferencia debiera ser superior a un 10%. La falta de esta gradiente se puede observar en la HPPN con shunt a nivel foramen oval.

Cateterismo de arteria pulmonar: Es el gold standard, se utiliza principalmente en investigación ya que no es aplicable en clínica por el riesgo que implica.

Ecocardiografía con doppler: Es diagnóstico demostrar shunt derecha a izquierda a través del ductus o foramen oval y estimación de la presión de arteria pulmonar por sobre la sistémica.

Tratamiento:

A) Medidas generales:

1.- Termoregulación: Uso cuna radiante servocontrolada para asegurar ambiente térmico neutral

2.- Metabólico: mantener normoglicemia con aporte adecuado. Monitorizar calcemia. Una vez establecida una ventilación adecuada utilizamos alcalinización con bicarbonato de sodio para obtener pH entre 7.40-7.50 con vigilancia estrecha de la natremia.

3.- Sedación y relajación: Frecuentemente utilizamos sedación con fentanyl a 2 – 4 $\mu\text{g/kg/h}$. El uso de relajantes musculares se reserva para casos de extrema necesidad, debido a la hipotensión sistémica secundaria. Utilizamos pancuronio 0.1 mg/kg/h.

B) Soporte cardiocirculatorio: El objetivo es lograr una presión arterial sistémica (PAS) sobre la presión arterial pulmonar (PAP), lo que se obtiene a través de:

1.- Drogas vasoactivas: Dopamina a 5 – 10 $\mu\text{g/kg/min}$. Dobutamina 10 – 20 $\mu\text{g/kg/min}$ en caso de contractibilidad miocárdica disminuida.

2.- Aporte de volumen: Debe asegurarse una volemia adecuada utilizando expansores de volumen como solución fisiológica, plasma fresco.

3.- Vasodilatadores pulmonares: Desde que disponemos de óxido nítrico inhalatorio hemos abandonado la utilización de tolazolina intravenosa que causa además hipotensión sistémica.

C) Manejo ventilatorio: Debido a que las causas de HPPN son diversas e incluyen patologías con variable compromiso parenquimatoso, el manejo ventilatorio no es uniforme y es dependiente de la patología.

En este sentido el uso de Surfactante tiene indicación clara en patología como EMH y probablemente beneficioso en SAM.

1.- Ventilación mecánica convencional: El uso rutinario de hiperventilación está hoy en revisión. Intentamos mantener una gasometría en rangos normales (pH entre 7.40-7.50; paCO_2 35-45 mmHg; paO_2 50-70 mmHg). Debido al barotrauma y el efecto hemodinámico adverso de presiones ventilatorias altas, privilegiamos el uso de frecuencias ventilatorias elevadas (40-60 ciclos por minuto).

2.- Ventilación de alta frecuencia: Está indicada cuando fracasa la ventilación mecánica convencional. (I.O.>20) Ver norma de ventilación de alta frecuencia. Es especialmente útil en aquellas patologías con compromiso parenquimatoso, que se benefician del mejor reclutamiento alveolar obtenido con HFOV.

3.- Óxido nítrico inhalatorio: Es actualmente el tratamiento de elección debido a su potente efecto selectivo vasodilatador pulmonar. Lo utilizamos en RN > 34 semanas, con HPPNsevera, con I.O >25 (ver norma de óxido nítrico inhalatorio)

4.- ECMO: Es una técnica de by-pass cardiovascular que puede ser utilizada por períodos prolongados como soporte de la función cardiovascular. Su indicación es para RN Término ó cercano a término, con una severa enfermedad cardiopulmonar que no mejora con un manejo ventilatorio de alta complejidad. Numerosos estudios han demostrado una mejoría en la sobrevida en este tipo de pacientes.

Indicación: 1- RN > 34 semanas ó peso > 2000g; 2.- Ausencia de coagulopatía severa; 3.- Sin Hemorragia intracraneana mayor a grado II; 4.- Ventilación mecánica menor a 14 días; 5.- Enfermedad pulmonar reversible; 6.- Ausencia de cardiopatía congénita; 7.- Índice de oxigenación mantenido > 40 (por un lapso de 4 horas).

Bibliografía:

1.- Walsh MC, Stork EK: Persistent pulmonary hypertension of the newborn. Rational Therapy Based on Pathophysiology. Clinics in Perinatology 28:609-627, 2001.

2.- Morin III FC, Davis JM: Persistent pulmonary hypertension. Intensive Care of The Fetus And Neonate. Alan R Spitzer 506-516, 1996.

3.- Short BL: Clinical use of ECMO. New Therapies for Neonatal Respiratory Failure. A Physiological Approach. Bruce R Boynton, Waldemar A Carlo, Alan H Jobe 324-336, 1994