



ATENEO CENTRAL

“Síncope... y una patología infrecuente”

Residencia de Clínica Pediátrica
Diciembre 2015



Caso clínico:

Niña de 9 años que consulta por guardia externa por desvanecimiento seguido de movimientos tónico clónicos de miembros superiores y retroversión ocular



Antecedentes personales:

RNT, PAEG

Asma bronquial en tratamiento preventivo con budesonide. Último episodio 2014.

Disnea al correr desde los 5 años

Antecedentes familiares:

Abuela HTA, DBT

Examen físico:

Peso: 33.700kg (p75)

Talla: 1.34m (p75)

FC 100 X´

FR 18 X´

TA 110/70 mmHg



Diagnósticos Diferenciales

-Convulsión

-Síncope



Estudios complementarios

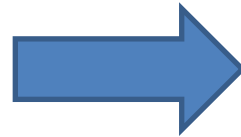
EAB

IONOGRAMA

GLUCEMIA

UREMIA

HEMOGRAMA



NORMAL

TC CEREBRO



NORMAL



Valoración Neurológica

Realizan **EEG: normal**

Se Indica Clobazam



INTERPRETACIÓN

- Síndrome convulsivo
- Comienza seguimiento ambulatorio



AL MES DE DICHO EPISODIO

- Nuevo episodio de similares características con marcada cianosis peribucal
- Se decide realizar valoración cardiológica



Valoración cardiológica

- SE REINTERPRETAN LOS EPISODIOS COMO SINCOPALES
- ECG: signos de sobrecarga VD
- Eco Doppler cardíaco: Signos de hipertensión pulmonar SEVERA
- **SE DECIDE INTERNACIÓN**



BUSQUEDA DE CAUSAS SECUNDARIAS

- Valoración por ORL de SAOS
- Valoración neumonológica
- Valoración de causa cardiológica
- Valoración reumatológica
- Serologías virales

SE DESCARTAN



HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA

Se reinterpretan los episodios de disnea
previamente atribuidos a enfermedad asmática y
episodios convulsivos

SÍNCOPE  MUERTE SÚBITA FRUSTRADA



VALORACION CARDIOLOGICA

- Se realiza test de marcha de 6 minutos el cual resulta patológico con desaturación
- Se realiza cateterismo cardíaco mostrando presiones derechas sistémicas



VALORACION CARDIOLOGICA

- Comienza tratamiento con espironolactona, bosentan y sildenafil
- Comienza educación de cambios del estilo de vida y pautas de alarma
- Se planifica egreso hospitalario con control ambulatorio



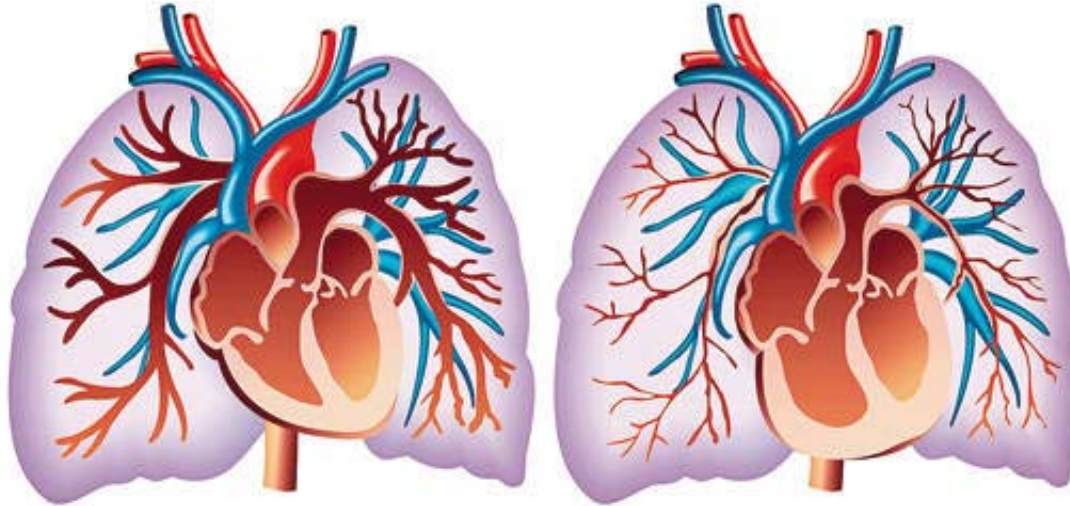
HIPERTENSIÓN PULMONAR





Definición

Presión pulmonar media ≥ 25 mmHg registrados por **cateterismo cardíaco derecho** y con el paciente **en reposo**

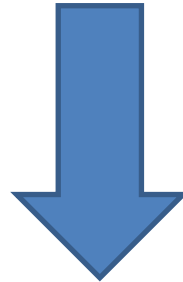


Corazón Normal

Hipertensión Pulmonar



Hipertensión Pulmonar no es un diagnóstico,
sino una **observación hemodinámica**



Requiere una **búsqueda de la enfermedad**
que está causándola



Clasificación clínica

1. HP Arterial
2. HP por enfermedades cardíacas izquierdas
3. HP por enfermedad pulmonar crónica y/o hipoxemia
4. HP por tromboembolismo crónico
5. HP por mecanismos multifactoriales no aclarados



Hipertensión Arterial Pulmonar

- **Hereditaria**
- **Idiopática**
- **Asociada a otras patologías** (Ej: Enfermedades del tejido conectivo, HIV, Hipertensión portal)



Hipertensión Arterial Pulmonar

DISFUNCIÓN ENDOTELIAL

Factores

anticoagulantes

Vasodilatadores

(OXÍDO NÍTRICO
PROSTACICLINAS)

Antimitóticos



Factores

protrombóticos
(ENDOTELINA,
TROMBOXANO)

Vasoconstrictores

Mitogénicos

Inflamatorios



Diagnóstico

SOSPECHA CLÍNICA

DISNEA DE ESFUERZO. Fatiga, síncope, angina,
distensión abdominal

R2 aumentado

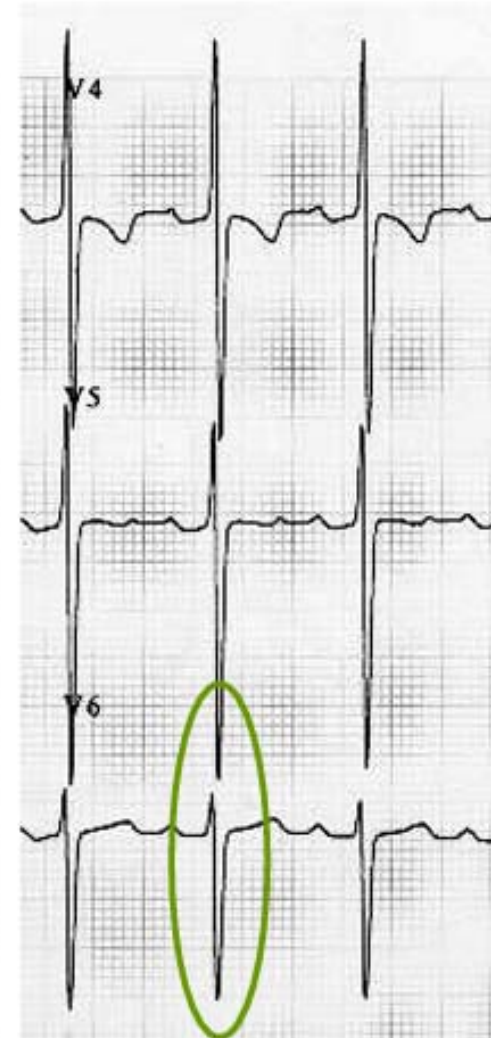
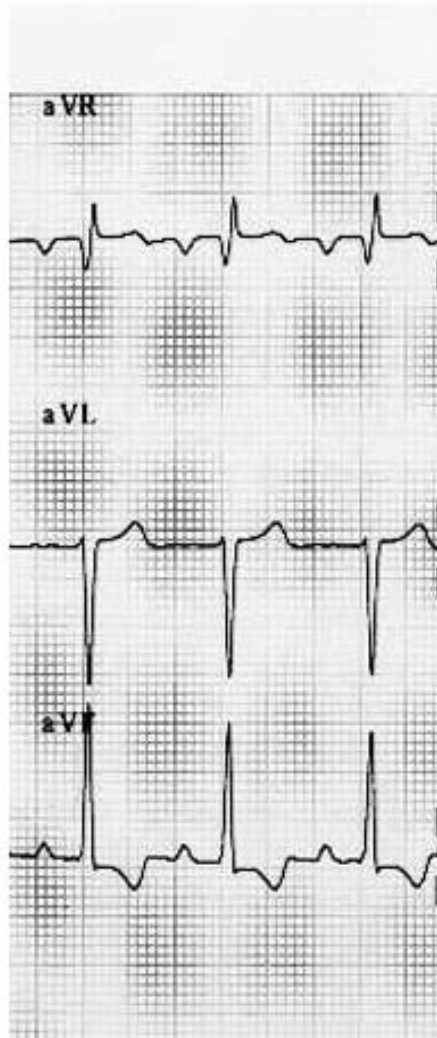
Soplo holosistólico de insuficiencia tricuspídea



ATENEO CENTRAL



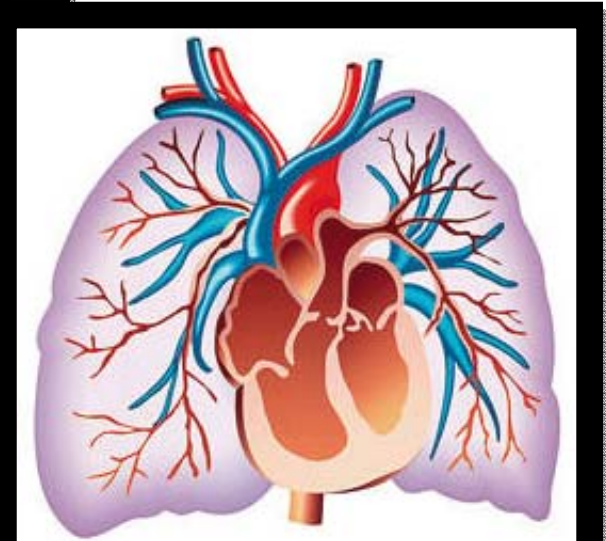
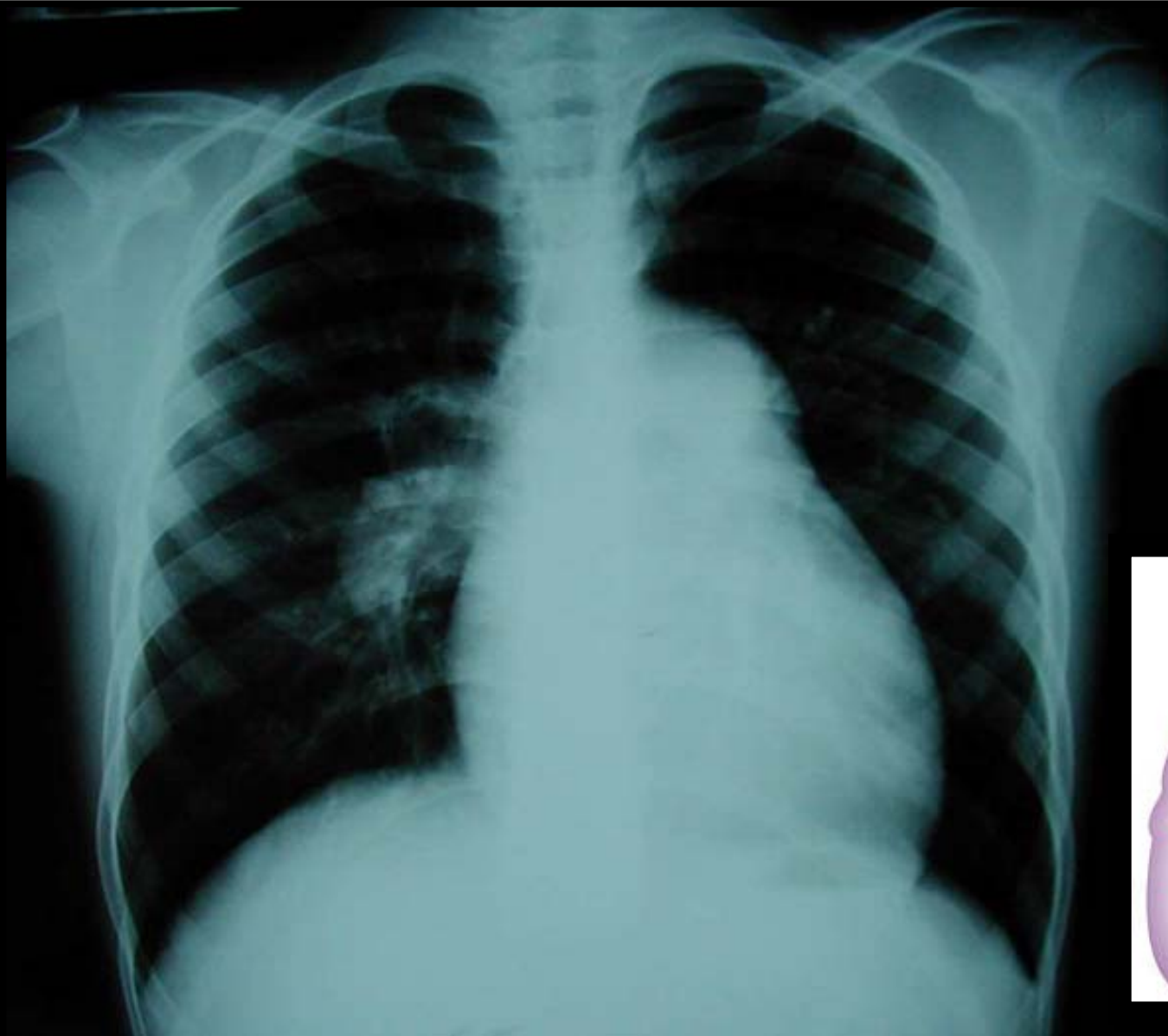
1-12-15



ATENEO CENTRAL



1-12-15





1-12-15

- Eco Doppler cardíaco

1. Evaluar función ventricular
2. Estimar PAP
3. Evaluar las estructuras cardíacas

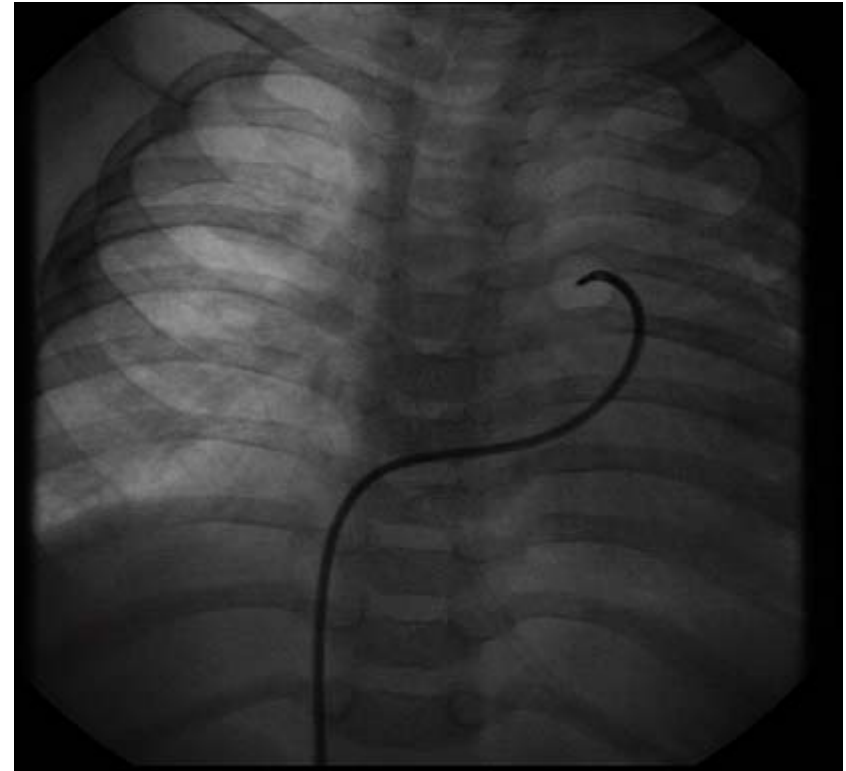




1-12-15

Diagnóstico

Cateterismo cardíaco derecho y test de vasorreactividad





Factores pronóstico

- ❖ Etiología
- ❖ Clase Funcional
- ❖ Parámetros eco cardiográficos
- ❖ Pruebas de capacidad funcional
- ❖ Biomarcadores



Indican MAL PRONÓSTICO:

- Falla VD
- Rápida evolución
- Síncope
- Clase funcional IV
- Caminata de 6' menor a 300 m
- Consumo máximo de O₂ menor a 12 ml/kg/min
- Valores de BNP o NT-pro-BNP muy elevados
- Derrame pericárdico
- Presión AD mayor a 15 mmHg



Tratamiento

OBJETIVO



Estabilidad clínica

Mantener al paciente con la menor sintomatología posible a la espera de la aparición de un tratamiento curativo o plantear el trasplante



Tratamiento

Medidas generales

- Actividad física y Rehabilitación supervisada
- Se contraindica el embarazo
- Soporte psicosocial
- Prevención de infecciones



Tratamiento

Farmacológico no específico:

- **Oxígeno**
- **Digoxina**
- **Diuréticos**
- **Anticoagulantes orales** : HPTEC, HAPI con RIN
1, 5 a 2, 5

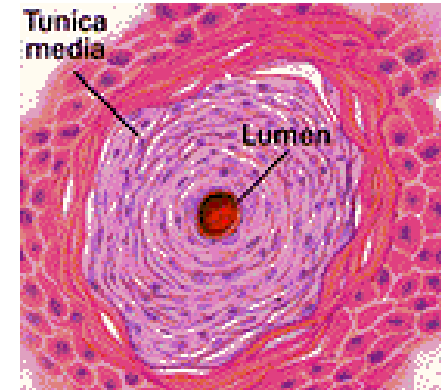


1-12-15

Tratamiento

Farmacológico específico

Peripheral pulmonary artery

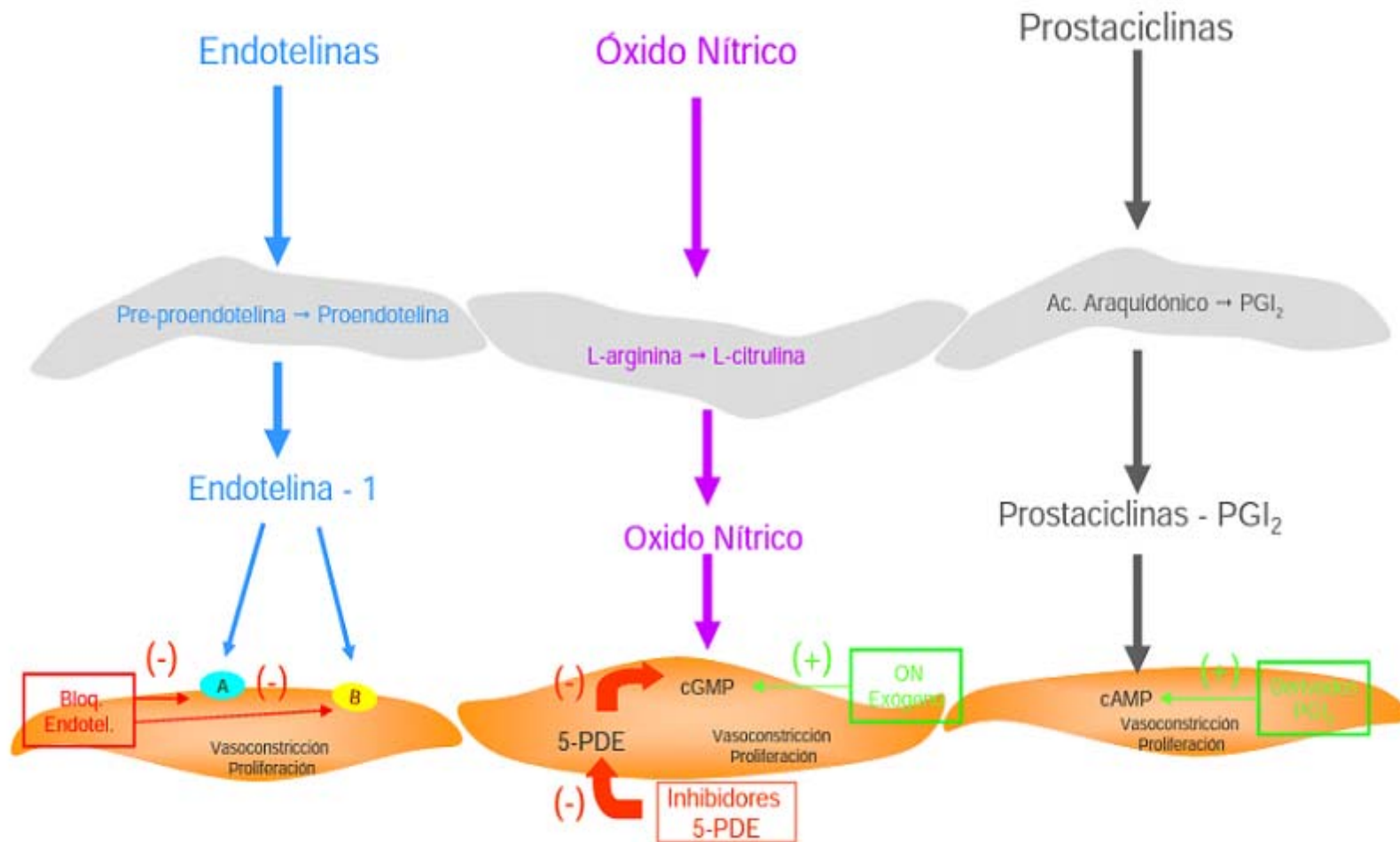


Actúan sobre los 3 PILARES DE LA FISIOPATOLOGÍA:

- VASOCONSTRICCIÓN
- REMODELAMIENTO DE LA PARED DE LOS VASOS PULMONARES
- TROMBOSIS

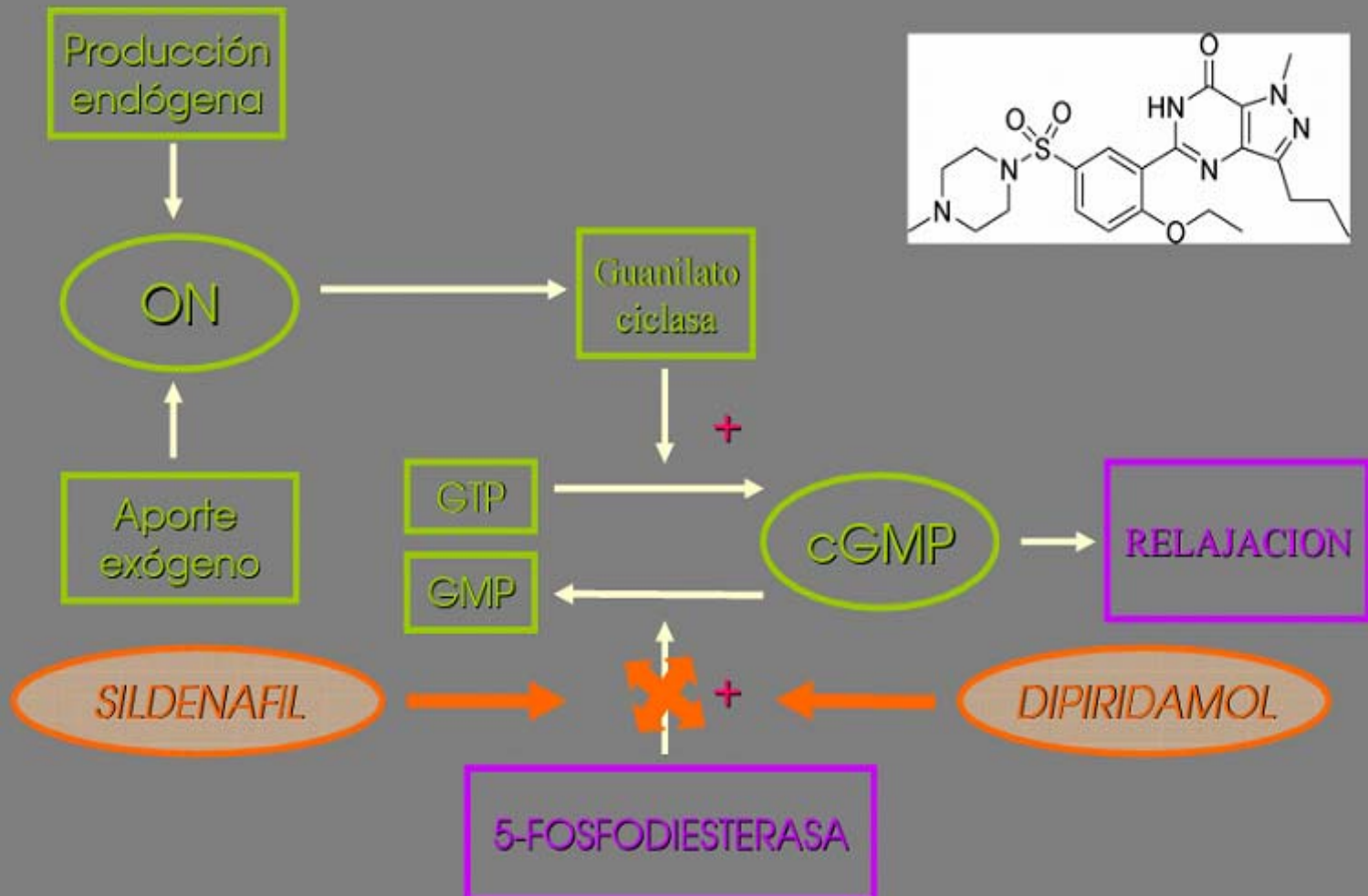


Mecanismos moleculares involucrados





Bloqueantes de la 5-fosfodiesterasa





Tratamiento

- **Antagonistas de los canales de calcio :**
nifedipina, diltiazem, amlodipina
- **Prostanoides:** epoprostenol, iloprost, trepostinil
- **Inhibidores de los R de endotelina:**
Bosentan, ambrisentan
- **Inhibidores de la fosfodiesterasa-5:**
sildenafil,tadalafil



Alternativas de tratamiento

- Septostomía auricular
- Transplante pulmonar y cardiopulmonar

The image features a stylized logo for the word "Fim". The text is written in a white, elegant cursive script. It is centered within a solid black circle. This black circle is surrounded by a thick, vibrant red ring. The entire composition is set against a background of concentric circles that create a tunnel effect, with colors transitioning from a bright orange at the outer edge to a deep red towards the center. The overall aesthetic is modern and dynamic.

Fim