

Displasia broncopulmonar e hipertensión pulmonar: Una guía para los pacientes y las familias

Por: Melissa Magness, NP (Enfermera profesional calificada), Anna Brown, NP, Elizabeth Colglazier, NP, Alicia Grenolds, NP, Emma Jackson, NP,
Y Elise Whalen, NP, en nombre de la Red de la Hipertensión Pulmonar Pediátrica (The Pediatric Pulmonary Hypertension Network, PPHNET APP) y del Comité de Enfermería (Nursing Committee)



¿Sabía usted?

- Entre el 10 % y el 60 % de los niños con displasia broncopulmonar (Bronchopulmonary Dysplasia, BPD) desarrollan hipertensión pulmonar (Pulmonary Hypertension, PH).
- Se recomienda realizar un ecocardiograma para la hipertensión pulmonar a todos los lactantes con displasia broncopulmonar moderada a grave, a las 36 semanas de vida.

¿Qué es la displasia broncopulmonar?

La displasia broncopulmonar es una afección de detención en el desarrollo de los pulmones que se ve principalmente en niños que nacen prematuramente (típicamente, nacidos antes de las 30 semanas de gestación y con peso al nacer por debajo de las 2 libras). La displasia broncopulmonar puede variar de leve a grave y puede mejorar a medida que el (la) niño(a) crece. Algunos pacientes con displasia broncopulmonar pueden necesitar oxigenoterapia de largo plazo y ayuda respiratoria de dispositivos como respiradores, incluso después de volver a casa.

¿Qué es la hipertensión pulmonar?

A algunos niños con displasia broncopulmonar moderada a grave se los puede diagnosticar con hipertensión pulmonar, lo que significa que tienen alta presión arterial en los pulmones. En la displasia broncopulmonar, la hipertensión pulmonar es causada por el desarrollo pequeño o anormal de los vasos sanguíneos en los pulmones. La presión arterial alta en los pulmones puede sobrecargar el sector derecho del corazón y afectar la capacidad para bombear bien la sangre.

FACTORES DE RIESGO DURANTE EL EMBARAZO

- Preeclampsia
- Restricción en el crecimiento fetal
- Infección
- Oligohidramnios (poco/insuficiente líquido amniótico)
- Afecciones genéticas

FACTORES DE RIESGO DESPUÉS DEL NACIMIENTO

- Respiración mecánica prolongada
- Infección
- Hipoxemia
- Presencia de derivaciones cardíacas (conexiones anormales en el corazón)
- Aspiración (inhalación accidental de líquido en los pulmones)

Síntomas de hipertensión pulmonar debido a displasia broncopulmonar:

Retraso del desarrollo (retraso del crecimiento o alimentación deficiente)	Taquicardia (ritmo cardíaco acelerado)
Retrasos en el desarrollo o baja energía	Hipotensión (presión arterial baja)
Riesgo de enfermedades prolongadas con infección	Retracciones o dificultad para respirar (retracciones de la piel entre las costillas u otros huesos)
Taquipnea (respiración acelerada)	Cianosis (coloración azulada en los labios/lengua, manos o pies)
Aleteo de las fosas nasales o gruñidos al respirar	Hipoxemia (bajos niveles de oxígeno en sangre)

¿Cómo se evalúa a los niños con displasia broncopulmonar e hipertensión pulmonar?

Para diagnosticar y evaluar la hipertensión pulmonar, el equipo médico de su hijo(a) puede solicitar las siguientes pruebas o procedimientos. Hay otros estudios que contribuyen al empeoramiento de la hipertensión pulmonar en la displasia broncopulmonar. Cuando todas estas cuestiones se abordan y tratan. La hipertensión pulmonar suele mejorar. Uno de los primeros objetivos en el tratamiento de niños con displasia broncopulmonar e hipertensión pulmonar es optimizar su respiración, nutrición y crecimiento.

PRUEBAS DE LABORATORIO

- Gases en sangre: una prueba de sangre que mide el oxígeno y el dióxido de carbono en los pulmones.
- Pruebas de péptidos natriuréticos (porción N-terminal del propéptido natriurético [N-Terminal - Pro-Brain Natriuretic Peptide, NT-proBNP] péptido natriurético cerebral [Brain Natriuretic Peptide, BNP]): una prueba de sangre que muestra la presión en el corazón, que puede ser causada por la hipertensión pulmonar.

OTROS ESTUDIOS

- Cateterismo cardíaco: procedimiento para diagnosticar la hipertensión pulmonar o abordar un problema como las derivaciones cardíacas.
- Estudio de la deglución: una prueba realizada para ver cómo está tragando su hijo(a) y si está aspirando (cuando la comida "se va por el lado equivocado" en las vías respiratorias).
- Electrocardiograma (ECG): una prueba de las señales eléctricas que emite el corazón de su hijo(a).

IMÁGENES

- Radiografía de tórax: imágenes del corazón, los pulmones, las vías aéreas, los vasos sanguíneos, los huesos de la columna vertebral y el tórax.
- Tomografía computada de tórax: un examen más profundo de los pulmones, que puede mostrar cambios en las vías respiratorias, vasos sanguíneos y tejidos pulmonares.
- Ecocardiograma: una ecografía del corazón para ayudar a estimar qué presión hay en los pulmones mediante la observación del corazón.
- Resonancia magnética cardíaca: una prueba realizada para evaluar la estructura, tamaño y función de las cámaras del corazón, las válvulas y el flujo por los principales vasos sanguíneos.
- Gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión (cociente de ventilación [ventilation quotient, VQ]) una prueba que evalúa los patrones de flujo de aire y sangre en los pulmones.

¿Cómo se evalúa a los niños con displasia broncopulmonar e hipertensión pulmonar?

MEJORAR LA RESPIRACIÓN

- Ajustar el suplemento de oxígeno para mantener la saturación de oxígeno dentro del rango objetivo, según lo indicado por el equipo médico.
- Controle los niveles de dióxido de carbono de su hijo(a) y ajuste el equipo de asistencia respiratoria (como un dispositivo de presión positiva) si es necesario.
- Evalúe las vías respiratorias para comprobar si hay algún estrechamiento o colapso que pueda impedir que el aire entre y salga de los pulmones.

NUTRICIÓN Y CRECIMIENTO

- Mejorar la ingesta calórica y el consumo de líquidos
- Reducir el esfuerzo para respirar dando más soporte respiratorio (esto reduce la cantidad de calorías que lleva respirar).
- Hacer un seguimiento cuidadoso del crecimiento (tanto en la altura como en el peso).

MANTENER LOS PULMONES SANOS

- Controlar que no haya aspiración (cuando la comida o los líquidos ingresan en los pulmones).
- Considerar intervenciones para mejorar los síntomas del reflujo gastroesofágico (gastroesophageal reflux, GER). El reflujo gastroesofágico provoca que la leche o la comida regrese del estómago al esófago lo que puede causar vómitos o aspiración.
- Evite estar cerca de personas enfermas o multitudes. Esto implica tener todas las vacunas y una buena higiene de manos.

¿Cómo se evalúa a los niños con displasia broncopulmonar e hipertensión pulmonar?

La decisión de usar medicamentos para tratar la hipertensión pulmonar en displasia broncopulmonar debe tomarla un especialista capacitado en el uso de estos medicamentos. Los niños con displasia broncopulmonar requieren una revisión cuidadosa antes de empezar a tomar la medicación a fin de asegurarse de que no provoque que el cuadro clínico empeore. Si se dan medicamentos, se recomienda hacer un seguimiento estrecho. Aunque no están aprobados para el uso en este grupo etario o tipo de hipertensión pulmonar, hay tres clases de fármacos que se han utilizado en niños con displasia broncopulmonar.

Clase de fármacos	Ejemplos de medicamentos	Vías de administración	Efectos secundarios comunes en lactantes	Consideraciones e información especiales
Inhibidores de la fosfodiesterasa 5 (Phosphodiesterase-5 Inhibitors)	Sildenafil (Sildenafil) (Revatio®)	Vía oral Vía intravenosa (IV) (en entorno hospitalario)	Puede causar aumento de la regurgitación/reflujo, presión arterial baja en el organismo, desajuste entre la interfase aire/sangre en los pulmones, erecciones en los varones.	Los pacientes pueden tomar estos medicamentos en su presentación líquida (suspensión) o en comprimidos en la casa.
Antagonistas de los receptores de endotelina (Endothelin Receptor Antagonist)	Bosentán (Bosentan) (Tracleer®)	Vía oral	Puede causar baja presión arterial en el organismo y lesiones hepáticas reversibles. Requiere protección si se manipula durante el embarazo ya que su ingesta puede dañar al feto en desarrollo.	El (La) niño(a) debe participar en un programa de seguimiento (Estrategia de evaluación y mitigación del riesgo [Risk Evaluation and Mitigation Strategy, REMS]) debido a los problemas de toxicidad para el hígado y el embarazo. Deben controlarse los resultados de los análisis todos los meses.
Prostaciclina (Prostacyclins)	Epoprostenol (Flolan®, Veletri®)	Vía intravenosa (en entorno hospitalario)	Inhalado, puede irritar los pulmones.	Las opciones de vías intravenosa y subcutánea requieren de un entrenamiento extensivo en cómo preparar y administrar los medicamentos en la casa.
	Treprostinil (Remodulin®)	Vía intravenosa/Subcutánea (SC)	Vía intravenosa y subcutánea puede causar baja presión arterial en el organismo, dolor de cabeza, náuseas, vómitos y diarrea. La vía subcutánea puede causar dolor, enrojecimiento o hinchazón en el lugar de la infusión.	Estos medicamentos requieren una bomba para su aplicación las 24 horas del día, 7 días a la semana.

Abreviaturas: SC - subcutánea (por la piel); IV - intravenosa; PA - presión arterial

Otros medicamentos

El óxido nítrico inhalado es un gas que se usa con frecuencia para relajar los vasos sanguíneos en los pulmones. No obstante, solo se usa en el hospital. También puede ser necesario usar oxígeno para relajar y abrir los vasos sanguíneos. Los diuréticos suelen utilizarse para ayudar al organismo a eliminar el exceso de líquido. Algunos ejemplos de diuréticos incluyen furosemida (furosemide), bumetanida (bumetanide) y clorotiazida (chlorothiazide). Se pueden administrar por vía intravenosa, por vía oral o a través de la sonda de alimentación. También se dan esteroides para reducir la inflamación en los pulmones. Algunos ejemplos de esteroides incluyen los administrados por vía intravenosa o por vía oral/sonda de alimentación, como dexametasona (dexamethasone), prednisona/metilprednisolona (prednisone/methylprednisolone) e hidrocortisona (hydrocortisone), e inhalados, como budesonida (budesonide) y fluticasona (fluticasone). Estos se pueden administrar por inhalación, vía intravenosa o por vía oral/sonda de alimentación. Se pueden usar broncodilatadores, como albuterol, para abrir las vías respiratorias.

Atención y seguimiento a largo plazo

En la mayoría de los niños, la hipertensión pulmonar asociada a la displasia broncopulmonar mejorará con el transcurso del tiempo y se resolverá. La parte más importante de cuidar de bebés con hipertensión pulmonar y displasia broncopulmonar es mantener los pulmones tan saludables como sea posible para que puedan sanar y crecer. Esto incluye:

- Recibir una buena nutrición y control estrecho del crecimiento.
- Mantenerse al día con las vacunas infantiles, incluida la vacunación anual contra la gripe y la Pneumovax®23 después de los 2 años de edad.
- Recibir tratamiento con Synagis® (palivizumab) si su hijo(a) reúne los requisitos. Se trata de una inyección mensual (anticuerpos) que protege frente al virus respiratorio sincitial (VRS), un virus que puede enfermar gravemente a los lactantes. Se puede obtener para bebés que reúnen ciertos criterios durante los primeros 2 años de vida y su pediatra o su neumólogo deben solicitarla.
- Evitar que su hijo(a) esté expuesto(a) al humo del tabaco como fumador pasivo en casa o en otros lugares. Esto incluye el humo de cigarrillos y de vaporizadores.
- Evitar la exposición al humo de incendios forestales manteniéndose en el interior y usando mascarillas si la calidad del aire es mala.
- Extremar las precauciones para minimizar la exposición a enfermedades virales. Esto incluye evitar a las personas enfermas, una buena higiene de las manos y el distanciamiento social durante la temporada viral.
- Se anima también a las personas a cargo y los miembros de la familia a vacunarse contra enfermedades virales como el COVID-19 y a darse la vacuna antigripal anual.

- Proporcionar una estrecha vigilancia respiratoria y cuidados de apoyo en caso de enfermedad viral, ya que la hipertensión pulmonar puede empeorar en los niños durante una enfermedad viral aguda.
- Realizar un seguimiento estrecho con el pediatra, neumólogo y/o equipo de hipertensión pulmonar de su hijo(a) para controlar el crecimiento, el estado de su sistema respiratorio y los progresos de su desarrollo.
- Conversar sobre cualquier cirugía o procedimiento programado que su hijo(a) pueda necesitar con su equipo de hipertensión pulmonar a fin de que puedan asegurarse de que sea seguro que su hijo(a) reciba anestesia.
- Retirar cuidadosamente el oxígeno y la medicación para la hipertensión pulmonar cuando esté preparado, bajo la supervisión del equipo médico. Este proceso se llevará a cabo lentamente. Por lo general, solo se retirará una intervención a la vez.

Agradecimientos:

Dr. Nidhy Varghese and Dra. Roberta Keller por revisar este documento y por su ayuda en la edición para su publicación.