

Pregunta 6. En pacientes menores de 18 años con CIV, HTP y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco, ¿debe realizarse prueba de vasorreactividad pulmonar en comparación con no realizarla?

Introducción

La CIV puede llevar a una HTP, la cual puede llegar a provocar cambios irreversibles en el endotelio vascular pulmonar (60,61). Existen pacientes que pueden verse beneficiados mediante el cierre del defecto, mientras que otros pueden verse perjudicados (59).

Preguntas PICO abordadas en esta pregunta clínica:

La presente pregunta clínica abordó la siguiente pregunta PICO:

Pregunta PICO N°	Paciente o problema	Intervención	Comparador	Desenlaces
6	Menores de 18 años con CIV, HTP y valores elevados de RVP en un cateterismo cardíaco	Prueba de vasorreactividad pulmonar	No realizar prueba de vasorreactividad pulmonar	<p>Críticos:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Supervivencia global <p>Importantes:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Crecimiento • Nivel de actividad • Desarrollo motor • Calidad de vida <p>Subrogados:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Falla cardíaca • Arritmias

Búsqueda de RS:

Para esta pregunta, se realizó una búsqueda de RS que hayan sido elaboradas como parte de alguna GPC publicada desde el 2019 (**Anexo N° 1**) o publicadas como artículos científicos desde el inicio de los tiempos (**Anexo N° 2**), que hayan evaluado alguno de los desenlaces críticos o importantes priorizados por el GEG.

Búsqueda de ECA:

Al no encontrarse ninguna RS, se realizó una búsqueda de novo de ECA (**Anexo N° 2**). Debido a que no se encontró RS de ECA ni ECA, el GEG optó por presentar puntos de Buena Práctica Clínica (BPC) que respondan a la pregunta planteada; a partir de las guías y documentos técnicos que fueron identificados en el proceso de búsqueda inicial pero que no alcanzaron a cumplir con los criterios de inclusión.

Buenas Prácticas Clínicas (BPC):

El GEG consideró relevante emitir las siguientes BPC al respecto de la pregunta clínica desarrollada:

BPC 1

En pacientes menores de 18 años con CIV e HTP, proceder de acuerdo con los valores obtenidos de RVP y resistencia vascular sistémica (RVS) de la siguiente manera:

- Zona operable: Indicación de cierre del defecto, la prueba de vasorreactividad pulmonar es opcional.
- Zona gris y zona crítica: La prueba de vasorreactividad pulmonar es necesaria antes de evaluar posibilidad de cierre del defecto.

Consideración: Al realizarse la prueba de cateterismo cardíaco y medir los valores de RVP y RVS, clasificar de la siguiente manera:

- Zona operable: $RVP < 6UW/m^2$ y $RVP/RVS < 0.3$
- Zona gris: RVP 6 a $8UW/m^2$ y/o RVP/RVS de 0.3 a 0.5
- Zona crítica: $RVP > 8UW/m^2$ y/o $RVP/RVS > 0.5$

Criterios para la formulación de la BPC	
Criterio	Respuesta e información de soporte
El enunciado es un estándar en la práctica clínica, por lo cual es mencionado por otras GPC u otros documentos.	Coincide con lo mencionado por el documento de Declaración de consenso actualizada de 2019 sobre el diagnóstico y el tratamiento de la hipertensión pulmonar pediátrica: Red Europea de Enfermedades Vasculares Pulmonares Pediátricas (EPPVDN), avalada por AEPC, ESPR e ISHLT (58).
No existen ECA y recolectar la evidencia resulta en un pobre uso del tiempo de los metodólogos de la GPC, por lo cual puede ser evitado.	Sí. Debido a que existe una escasez de recomendaciones basadas en evidencia en las diferentes GPC revisadas y una escasez de ECA realizados en menores de 18 años con CIV e HTP, el GEG consideró innecesario realizar una recolección y resumen detallado de la evidencia.
El enunciado es accionable y se define claramente la población e intervención.	Sí. Los enunciados son accionables y claros, ya que se especifica la acción a realizar (cierre del defecto y/o prueba de vasorreactividad) en una población determinada (según los valores de RVP y RVS).
Los beneficios superan claramente a los daños.	<p>Beneficios: En poblaciones con CIV y sospecha de hipertensión vascular pulmonar, se requiere realizar la prueba de vasorreactividad ya que permitirá conocer quiénes de los pacientes pueden verse beneficiados del cierre del defecto, ya que aquellos que presentan un cambio irreversible en el endotelio vascular pueden verse perjudicados por el cierre del defecto (58). El GEG consideró que los beneficios de realizar el cierre del defecto o la prueba de vasorreactividad pulmonar serían grandes, pues de no realizarse, aumenta el riesgo de complicaciones en aquellos pacientes que ya requerían el cierre del defecto, así como el no detectar a aquellos casos que podrían verse beneficiados posteriormente de un cierre del defecto y aquellos en los que estaría contraindicado el cierre del defecto.</p> <p>Daños: Se ha reportado una baja frecuencia de complicaciones post operatorias (20,21) y una muy baja frecuencia de muertes post operatorias (22–24). Asimismo, se han reportado pocas complicaciones al realizar la prueba de vasorreactividad (62). Por ello, el GEG consideró que los daños ocasionados por la intervención serían triviales.</p>
Uso de recursos	La intervención (cierre del defecto y/o prueba de vasorreactividad) representa costos extensos (> S/ 20,000 soles por paciente).
Factibilidad	El GEG consideró que, dentro del ámbito de los establecimientos de salud del tercer nivel de atención, la intervención (cierre del defecto y/o prueba de vasorreactividad) actualmente es factible de realizar en el INCOR. No obstante, se identificaron limitaciones en la cantidad de profesionales de salud especializados, infraestructura y equipamiento para otros establecimientos de salud del tercer nivel, lo que podría

BPC 1	
	<p>augmentar la lista de espera y dificultar el cierre oportuno del defecto y la prueba de vasorreactividad pulmonar.</p>
Conclusión	<p>El GEG consideró que esta BPC presentaría beneficios grandes, daños triviales y sería factible de realizar. Sin embargo, hay que considerar que presenta costos extensos, por lo cual el manejo podría ser más complejo.</p>
Justificación de la consideración	<p>Se ha reportado que con los valores mostrados de RVP y RVS en la zona operable se han presentado una menor cantidad de complicaciones. De la misma manera, con los otros puntos de corte se han presentado mayores complicaciones como una mayor mortalidad (59). Cabe resaltar que la evidencia proviene de estudios cualitativos.</p> <p>Se resalta el hecho de que se requieren ambos criterios (RVP y RVP/RVS) para calificar dentro de la zona operable, pero solo uno para calificar en la zona gris o zona crítica, siendo el mayor valor el que determine la zona.</p>

BPC 2	
<p>En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y una prueba de vasorreactividad pulmonar positiva, considerarlos como elegibles para el cierre del defecto si adicionalmente cumplen con las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Saturación de oxígeno > 95% • Qp/Qs > 1.5 • Clínica de ICC • Cortocircuito de izquierda a derecha • RVP < 8UW/m² <p>De no cumplir con las condiciones para indicación de cierre del defecto, considerar como si hubiese sido una prueba de vasorreactividad pulmonar negativa y continuar manejo según indicaciones de la GPC.</p>	

Consideración: Se define que una prueba de vasorreactividad pulmonar en pacientes menores de 18 años con CIV es positiva si la RVP disminuye a menos de 6UW/m² y la relación RVP/RVS es menor a 0.3.

Criterios para la formulación de la BPC	
Criterio	Respuesta e información de soporte
El enunciado es un estándar en la práctica clínica, por lo cual es mencionado por otras GPC u otros documentos.	No es detallado en otros documentos, sin embargo, el GEG consideró necesario resaltar el hecho de que una prueba de vasorreactividad positiva en un paciente con CIV no era el único indicativo para proceder con el cierre del defecto, debiendo tomarse en consideración otros factores.
No existen ECA y recolectar la evidencia resulta en un pobre uso del tiempo de los metodólogos de la GPC, por lo cual puede ser evitado.	Sí. Debido a que existe una escasez de recomendaciones basadas en evidencia en las diferentes GPC revisadas y una escasez de ECA realizados en menores de 18 años con CIV e HTP, el GEG consideró innecesario realizar una recolección y resumen detallado de la evidencia.
El enunciado es accionable y se define claramente la población e intervención.	Sí, los enunciados son accionables y claros, ya que se especifica la acción a realizar (cierre del defecto) en una población determinada (presencia de los demás factores).
Los beneficios superan claramente a los daños.	Beneficios: El presentar los otros factores mencionados sería un indicativo de que las presiones pulmonares no han producido grandes repercusiones al paciente (58). El GEG consideró que los beneficios de realizar el cierre del defecto serían grandes, pues de no realizarse, el cambio en el endotelio vascular podría llegar a ser irreversible. Asimismo, el proceder con el cierre del defecto sin cumplir con las condiciones especificadas podría suponer mayores complicaciones post operatorias.

BPC 2	
	Daños: Se ha reportado una baja frecuencia de complicaciones post operatorias (20,21) y una muy baja frecuencia de muertes post operatorias (22–24). Por ello, el GEG consideró que los daños ocasionados por la intervención serían triviales.
Uso de recursos	La intervención (cierre del defecto) representa costos extensos (> S/ 20,000 soles por paciente).
Factibilidad	El GEG consideró que, dentro del ámbito de los establecimientos de salud del tercer nivel de atención, la intervención (cierre del defecto y/o prueba de vasorreactividad) actualmente es factible de realizar en el INCOR. No obstante, se identificaron limitaciones en la cantidad de profesionales de salud especializados, infraestructura y equipamiento para otros establecimientos de salud del tercer nivel, lo que podría aumentar la lista de espera y dificultar el cierre oportuno del defecto y la prueba de vasorreactividad pulmonar.
Conclusión	El GEG consideró que esta BPC presentaría beneficios grandes y daños triviales. Sin embargo, hay que considerar que presenta costos extensos y que es poco factible de realizar en determinados contextos, por lo cual el manejo podría ser más complejo. Para reflejar ello, se decidió usó el verbo “considerar”.
Justificación de la consideración	Con la prueba de vasorreactividad se evalúa la respuesta del endotelio vascular pulmonar ante un estímulo vasodilatador, buscando una respuesta lo suficientemente grande como para considerarse como positiva. Coincide con lo mencionado por el documento de Declaración de consenso actualizada de 2019 sobre el diagnóstico y el tratamiento de la hipertensión pulmonar pediátrica: Red Europea de Enfermedades Vasculares Pulmonares Pediátricas (EPPVDN), avalada por AEPC, ESPR e ISHLT (58).