

**Pregunta 7. En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y una prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, ¿debe realizarse una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar?**

**Introducción**

Un resultado de una prueba de vasorreactividad pulmonar influye de manera significativa en la elegibilidad de un paciente para el cierre quirúrgico de un defecto ventricular. Un resultado negativo sugiere la persistencia de una elevada resistencia vascular pulmonar (RVP), lo cual está asociado a un incremento de la morbilidad y mortalidad post quirúrgica (63); sin embargo, se ha reportado que la respuesta a las pruebas de vasorreactividad pulmonar pueden variar mucho entre los pacientes y pueden incluso pueden mejorar tras la administración de tratamiento (64).

**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
7	Menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y una prueba de vasorreactividad pulmonar negativa.	Segunda prueba de vasorreactividad pulmonar	No realizar segunda prueba de vasorreactividad pulmonar	<p><b>Críticos:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Supervivencia global</li> </ul> <p><b>Importantes:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Crecimiento</li> <li>• Nivel de actividad</li> <li>• Desarrollo motor</li> <li>• Calidad de vida</li> </ul> <p><b>Subrogados:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Falla cardíaca</li> <li>• Arritmias</li> </ul>

**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 hipertensión arterial pulmonar con una primera prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, considerar realizar una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar luego de un tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares durante 6 meses.	
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.	La BPC coincide con lo mencionado por la 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)(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 las recomendaciones dadas por otras GPC no presentaron estudios experimentales que las justifiquen, así como también a la inexistencia de ECA realizados en menores de 18 años con CIV e HP, 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, el enunciado es accionable y claro, ya que se especifica la <b>acción</b> a realizar (segunda prueba de vasorreactividad pulmonar) bajo una condición específica (primera prueba de vasorreactividad pulmonar negativa y tratamiento previo con vasodilatadores pulmonares durante 6 meses) en una población determinada (menores de 18 años con CIV e HTP).
Los beneficios superan claramente a los daños.	<p><b>Beneficios:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>La respuesta a las pruebas de vasorreactividad pueden variar significativamente entre pacientes e incluso pueden mejorar en el tiempo (64). Asimismo, se ha evidenciado que aquellos pacientes que pasaron de una prueba de vasorreactividad negativa a una positiva pueden tener mejores resultados a largo plazo (65). Por ello, realizar una segunda prueba podría ofrecer a los pacientes con resultados previamente negativos la oportunidad de reevaluar su elegibilidad para el cierre de la comunicación interventricular.</li> <li>La repetición de una prueba de vasorreactividad puede ser útil para determinar si es necesario mantener o ajustar las estrategias de tratamiento farmacológico indicados para la hipertensión arterial (66).</li> <li>La administración temprana de vasodilatadores pulmonares como la fosfodiesterasa tipo 5 (PDE5) puede mejorar la función ventricular derecha y reducir la presión arterial pulmonar (67). Ello podría mejorar la calidad de vida del paciente y mejorar la capacidad funcional antes de la intervención quirúrgica lo cual contribuiría a obtener mejores resultados quirúrgicos.</li> </ul> <p>Por ello, el GEG consideró que los beneficios de realizar una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar serían grandes.</p> <p><b>Daños:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>La realización de una prueba de vasorreactividad requiere la realización de un cateterismo cardiaco, por lo que los posibles riesgos son los mismos a los que normalmente se expone un paciente al someterse a este procedimiento.</li> <li>Asimismo, se ha reportado un mayor riesgo de crisis hipertensiva pulmonar en pacientes más jóvenes, con antecedentes de crisis previas o con una función cardíaca deficiente (68).</li> <li>Los posibles riesgos de la administración de vasodilatadores pulmonares son los mismos a los que normalmente se expone un paciente al recibir este</li> </ul>

BPC 1	
	<p>tratamiento. Sin embargo, el evento adverso de hipotensión podría complicar el cuadro clínico en pacientes con hemodinámica ya comprometida (67).</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>La administración de vasodilatadores pulmonares previo a una segunda prueba de vasorreactividad por 6 meses podría posponer la realización del cierre quirúrgico. Sin embargo, el GEG consideró que, ante una prueba inicial de vasorreactividad negativa, no es seguro proceder directamente con el cierre quirúrgico. Por lo tanto, el tratamiento farmacológico constituye una estrategia para incrementar las posibilidades de que el paciente pueda obtener una prueba de vasorreactividad positiva en el futuro, optimizando así sus opciones de ser candidato a un cierre quirúrgico.</li> </ul> <p>Por ello, el GEG consideró que los daños de realizar una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar serían triviales</p>
Uso de recursos	La intervención (segunda prueba de vasorreactividad pulmonar) representa costos moderados
Factibilidad	El GEG consideró que, dentro del ámbito de los establecimientos de salud del tercer nivel de atención, la intervención (segunda prueba de vasorreactividad pulmonar) 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 la prueba de vasorreactividad pulmonar.
Conclusión	El GEG consideró que esta BPC presentaría beneficios grandes, daños triviales y sería factible de realizar. Sin embargo, hay que considerar que presenta costos moderados, por lo cual el manejo podría ser más complejo. Para reflejar ello, se decidió usó el verbo "considerar".

BPC 2	
En pacientes menores de 18 años con CIV, hipertensión arterial pulmonar y con una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar negativa, considerarlos no elegibles para cierre del defecto.	
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.	La BPC coincide con lo mencionado por la 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) (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 las recomendaciones dadas por otras GPC no presentaron estudios experimentales que las justifiquen, así como también a la inexistencia de ECA realizados en menores de 18 años con CIV e HP, 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, el enunciado es accionable y claro, ya que se especifica la <b>acción</b> a realizar (considerar como no elegibles para el cierre del defecto) bajo una condición específica (segunda prueba de vasorreactividad pulmonar negativa) en una población determinada (menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar).
Los beneficios superan claramente a los daños.	<b>Beneficios:</b> Una segunda prueba de vasorreactividad negativa indicaría que la resistencia vascular pulmonar (RVP) aún permanece elevada a pesar del tratamiento brindado. Esto último indicaría que los vasos pulmonares tienen poca capacidad de adaptación y de reducción de la resistencia en respuesta a estímulos. En ese contexto, realizar el cierre del CIV podría conllevar a un mayor riesgo de mortalidad y morbilidad post operatoria (63). El GEG consideró que los beneficios de considerar como no

BPC 2	
	<p>elegibles para el cierre del defecto a aquellos pacientes con una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar negativa serían grandes, pues realizar el cierre del CIV podría conllevar a un mayor riesgo de mortalidad y morbilidad post operatoria (63).</p> <p><b>Daños:</b> El GEG consideró que los potenciales riesgos de considerar a un paciente como no elegible para el cierre del defecto después de obtener dos pruebas de vasorreactividad negativas son triviales. Esto se debe a que dos resultados negativos sugieren que la HTP es irreversible, lo cual hace que el cierre del defecto no solo sea ineficaz sino también riesgoso para el paciente.</p>
Uso de recursos	El GEG consideró que la intervención (considerar como no elegibles para el cierre del defecto) implicaría ahorros extensos.
Factibilidad	El GEG consideró que la intervención (considerar como no elegibles para el cierre del defecto) es factible de realizar puesto que la toma de decisión sobre la elegibilidad del cierre del defecto puede darse en el contexto del tratamiento habitual de menores de 18 años con hipertensión arterial pulmonar.
Conclusión	El GEG consideró que esta BPC presentaría beneficios grandes, daños triviales, ahorros extensos y es factible de realizar.

BPC 3	
<p>En pacientes menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar que en una segunda prueba de vasorreactividad pulmonar obtienen un resultado positivo, considerarlos como elegibles para cierre parcial o total del defecto si adicionalmente cumplen con las siguientes condiciones:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Saturación de oxígeno &gt; 95%</li> <li>• Qp/Qs &gt; 1.5</li> <li>• Clínica de ICC</li> <li>• Cortocircuito de izquierda a derecha</li> <li>• RVP &lt; 8UW/m<sup>2</sup></li> </ul>	

*Consideración:* Esta cirugía debe considerarse de alto riesgo.

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.	La BPC coincide con lo mencionado por la 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) (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 las recomendaciones dadas por otras GPC no presentaron estudios experimentales que las justifiquen, así como también a la inexistencia de ECA realizados en menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar, 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, el enunciado es accionable y claro, ya que se especifica la <b>acción</b> a realizar (considerar como elegibles para cierre parcial o total del defecto) bajo una condición específica (segunda prueba de vasorreactividad positiva) en una población determinada (menores de 18 años con CIV e hipertensión arterial pulmonar).
Los beneficios superan claramente a los daños.	<p><b>Beneficios:</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Se ha evidenciado que una respuesta positiva a las pruebas de vasorreactividad sugieren que los vasos pulmonares pueden responder al tratamiento con vasodilatadores, lo que indica un menor riesgo de complicaciones posoperatorias (66).</li> </ul>

<b>BPC 3</b>	
	<ul style="list-style-type: none"> <li>En niños sometidos a cierre de CIV, aquellos que recibieron terapia dirigida a la HAP y una respuesta favorable a este tratamiento antes de la cirugía demostraron tener mejores resultados a largo plazo, y un porcentaje notable alcanzó presiones pulmonares normales (69).</li> </ul> <p>Por ello, el GEG consideró que los beneficios de considerar como elegibles para cierre parcial o total del defecto a aquellos con una segunda prueba de vasorreactividad positiva serían grandes.</p> <p><b>Daños:</b> El GEG consideró que a pesar de contar con una prueba de vasorreactividad positiva, el paciente aún puede presentar un riesgo significativo de presentar HTP persistente o recurrente, sobrecarga de ventrículo derecho o ICC. Debido al antecedente de HTP; adicionalmente, se ha descrito que la respuesta a vasodilatadores pulmonares es muy variable a lo largo del tiempo, pudiendo tener más frecuentemente intervenciones con eventos de mortalidad. Por ello, el GEG consideró que los daños de considerar como elegibles para cierre parcial o total del defecto a aquellos con una segunda prueba de vasorreactividad positiva serían moderados.</p>
Uso de recursos	El GEG consideró que la intervención (considerar como elegibles para cierre parcial o total del defecto) implicaría gastos 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 (considerar como elegibles para cierre parcial o total del defecto) 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.
Conclusión	El GEG consideró que esta BPC presentaría beneficios grandes y daños moderados y sería factible de realizar. Sin embargo, hay que considerar que presenta costos extensos, por lo cual el manejo podría ser más complejo. Para reflejar ello, se decidió usó el verbo "considerar". Asimismo, se decidió emitir una consideración que resalte el hecho de que es una cirugía de alto riesgo de mortalidad.
Justificación de la consideración	Aunque una prueba de vasorreactividad positiva sugiere que la vasculatura pulmonar conserva cierta capacidad de adaptación, esta respuesta puede ser variable con el tiempo. Además, dado que una respuesta positiva no implica la resolución completa de la HTP, el paciente continúa en riesgo de presentar HTP persistente o recurrente, sobrecarga del ventrículo derecho, desarrollo de ICC y una respuesta clínica variable a largo plazo, pudiendo tener la intervención un alto riesgo de mortalidad.

## VII. Plan de actualización de la Guía de Práctica Clínica

La presente GPC estará vigente hasta su actualización. Periódicamente se realizarán revisiones de la literatura para su actualización, luego de la cual se decidirá si es necesario actualizar la GPC, cuando exista evidencia que pueda modificar alguna recomendación.

## VIII. Referencias

1. Ammash NM. Ventricular Septal Defect. En: Warnes CA, editor. Adult Congenital Heart Disease [Internet]. 1a ed. Wiley; 2009 [citado el 3 de noviembre de 2024]. p. 41–56. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/9781444311846.ch4>
2. Zimmerman MS, Smith AGC, Sable CA, Echko MM, Wilner LB, Olsen HE, et al. Global, regional, and national burden of congenital heart disease, 1990–2017: a systematic analysis