

**Variables aplicables para la evaluación de TODOS los pacientes incluidos en el estudio:**

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERATIVA	RELACIÓN	NATURALEZA Y NIVEL DE MEDICIÓN	NIVEL OPERATIVO
<b>VARIABLES DEMOGRÁFICAS</b>				
Sexo	Condición del individuo que lo distingue entre femenino y masculino	Independiente	Cualitativa nominal	1. Femenino 2. Masculino
Edad	Tiempo cronológico de vida del paciente medido en años cumplidos hasta el momento de toma de la muestra. Para menores de 2 años, se tomará en meses.	Independiente	Cuantitativa discreta	Menores de 2 años: 3-23 meses (3m-23m) Mayor o igual a 2 años: 2-17 años (2a-17a)
Lugar de nacimiento	Municipio o ciudad en el cual el individuo evaluado nació	Independiente	Cualitativa nominal	Nombre de municipio o ciudad y departamento al que pertenece. Ej: Cali, Valle
Altura de lugar de nacimiento	Nivel de elevación de la localización del lugar implicado con respecto al nivel del mar, medida en metros sobre el nivel del mar (m.s.n.m.). Se revisará la altura correspondiente registrada para el lugar registrado en la encuesta, el cual será clasificado según la siguiente escala: -Baja: <1500 m.s.n.m. -Mediana: 1500 - 2499 m.s.n.m. -Alta: 2500 - 3499 m.s.n.m. -Muy alta: 3500 - 5499 m.s.n.m. -Extremadamente alta: ≥5500 msnm.	Independiente	Cualitativa ordinal	1. Baja 2. Mediana 3. Alta 4. Muy alta 5. Extremadamente alta
Lugar de residencia actual	Municipio o ciudad en el cual el individuo evaluado vive o reside	Independiente	Cualitativa nominal	Nombre de municipio o ciudad y departamento al que pertenece. Ej: Cali, Valle
Altura de lugar	Nivel de elevación de la localización del lugar	Independiente	Cualitativa ordinal	1. Baja

de residencia	implicado con respecto al nivel del mar, medida en metros sobre el nivel del mar (m.s.n.m.). Se revisará la altura correspondiente registrada para el lugar registrado en la encuesta, el cual será clasificado según la siguiente escala: -Baja: <1500 m.s.n.m. -Mediana: 1500 - 2499 m.s.n.m. -Alta: 2500 - 3499 m.s.n.m. -Muy alta: 3500 - 5499 m.s.n.m. -Extremadamente alta: ≥5500 m.s.n..m.			2. Mediana 3. Alta 4. Muy alta 5. Extremadamente alta
RESULTADOS DE LABORATORIO				
Nivel de ET-1	Medida del polipéptido ET-1 a partir de una muestra de sangre periférica venosa tomada en ayunas, procesada con la técnica de ELISA. El resultado se tomará en fmol/ml.	Dependiente	Cuantitativa continua	Número con valores decimales (hasta 3 cifras decimales) tomado en pg/ml.
ANTECEDENTES CLÍNICOS				
Edad gestacional al nacimiento	Tiempo de vida intrauterina cumplido hasta el momento del parto, medida en semanas.	-----	Cuantitativa discreta	Número entero (en semanas)
Clasificación de edad gestacional	Se clasificara para su análisis según la cifra registrada en: -Postérmino: Nacimiento igual o superior a las 41 semanas -A término: Nacimiento entre <41 semanas y ≥37 semanas -Prematuro tardío: Nacimiento entre <37 semanas y ≥34 semanas -Prematuro moderado: Nacimiento entre <34 semanas y ≥32 semanas -Prematuro extremo: Nacimiento entre <32 semanas y ≥28 semanas	Confusión	Cualitativa ordinal	1. Postérmino 2. A término 3. Prematuro tardío 4. Prematuro moderado 5. Prematuro extremo 6. Prematuro muy extremo

	-Prematuro muy extremo: Nacimiento de menos de 28 semanas.			
Complicaciones de gestación y nacimiento				
<i>Trastornos hipertensivos del embarazo</i>	<p>Presencia de cifras tensionales elevadas (<math>\geq 140</math> mmHg para la presión sistólica o <math>\geq 90</math> mmHg para diastólica) durante la gestación clasificadas dentro de cualquiera de las categorías de los trastornos hipertensivos de esta etapa: Preeclampsia-Eclampsia (Hipertensión de novo posterior a semana 20 del embarazo acompañada de proteinuria o trombocitopenia, alteración de función hepática, insuficiencia renal, edema pulmonar o molestias neurológicas, Eclampsia como la fase convulsiva del trastorno), Hipertensión crónica (Hipertensión detectada previa a la concepción o antes de la semana 20 de embarazo), Hipertensión crónica con preeclampsia sobreimpuesta (elevación de cifras tensionales <math>\geq 160/110</math> mmHg y proteinuria o evidencia de disfunción orgánica), o Hipertensión gestacional (Hipertensión después de la semana 20 de gestación no asociada a proteinuria u otro criterio de preeclampsia).</p> <p>Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que la madre sufrió esta afección en la gestación, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.</p>	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No 3. Desconocido
<i>Diabetes gestacional</i>	Condición en la cual se desarrolla intolerancia a los carbohidratos durante el embarazo, requiriendo manejo médico, con cambios de estilos de vida, o manejo farmacológico, debido a que implica riesgos para la madre y el feto.	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No 3. Desconocido

	Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que la madre sufrió esta afección en la gestación, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.			
<i>Síndrome de dificultad respiratoria del recién nacido</i>	Presencia de uno o más signos de aumento del trabajo respiratorio en el recién nacido, como taquipnea, aleteo nasal, retracciones torácicas o quejido. Engloba múltiples etiologías como la taquipnea transitoria del recién nacido, la enfermedad de membrana hialina, aspiración de meconio, infecciones, neumotórax, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido, entre otras. Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que el paciente sufrió esta afección, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No 3. Desconocido
<i>Hipoxia/asfixia perinatal</i>	Condición en la cual se presenta una alteración grave en el intercambio gaseoso del recién nacido como consecuencia de diferentes noxas bien sea durante el trabajo de parto, el parto o los primeros minutos posteriores al nacimiento. Su diagnóstico se basa en diferentes criterios que incluyen evidencia de depresión cardio-respiratoria, acidemia, pobre vitalidad postnatal (Apgar bajo a los 5 minutos) y evidencia temprana de encefalopatía hipóxico-isquémica. Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que el paciente sufrió esta afección, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No 3. Desconocido
<i>Sepsis</i>	Síndrome clínico caracterizado por un conjunto de signos y síntomas de infección, asociados o no a	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No

<i>neonatal</i>	enfermedad sistémica (bacteriemia) que ocurre en el primer mes de vida. La definición incluye la presencia de infecciones sistémicas como neumonía, meningitis, artritis, osteomielitis e infección urinaria. Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que el paciente sufrió esta afección o que requirió manejo antibiótico intrahospitalario durante el primer mes de vida, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.			3. Desconocido
<i>Complicaciones adicionales</i>	Comprende espacio para adicionar otras complicaciones específicas no incluidas en las categorías previas y que tengan relevancia clínica (Infecciones del espectro STORCH, polihidramnios, oligoamnios, RCIU, etc.). Se incluirá si los padres o acompañantes hacen referencia a complicaciones adicionales a las mencionadas previamente. Se tomará para clasificación como los diagnósticos incluidos en el CIE 10 con las aclaraciones necesarias en términos libres en caso de que la clasificación no tenga el diagnóstico específico en cuestión. Se utilizará para la búsqueda el código correspondiente la pagina web eCIE-Maps (Link: <a href="https://eciemaps.mssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusador.html">https://eciemaps.mssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusador.html</a> )	Confusión	Cualitativa nominal	Códigos de 3-4 dígitos reportados en la clasificación CIE 10 de enfermedades. Notas aclaratorias: Especificaciones aclaratorias de diagnósticos no específicos o no claros en la clasificación.
Vía de nacimiento	Hace referencia al tipo de parto mediante el cual se dió el nacimiento del paciente. Se clasifica en parto natural o vaginal y en parto abdominal o cesárea.	Confusión	Cualitativa nominal	1. Vaginal 2. Cesárea
Peso al nacer	Peso del niño en el momento del nacimiento expresado en gramos.	---	Cuantitativa discreta	Número entero(en referencia a gramos)
Clasificación	Clasificación del peso registrado en las siguientes	Confusión	Cualitativa ordinal	1. Macrosomía

del peso al nacer	<p>categorías:</p> <p>-Macrosomía: Peso <math>\geq 4000</math> gr.</p> <p>-Peso normal: Peso entre <math>&lt; 4000</math> gr y <math>\geq 2500</math> gr</p> <p>-Peso bajo: Peso entre <math>&lt; 2500</math> gr y <math>\geq 1500</math> gr</p> <p>-Peso muy bajo: Peso entre <math>&lt; 1500</math> gr y <math>\geq 1000</math> gr</p> <p>-Peso extremadamente bajo: Peso menor a 1000 gr</p>			<p>2. Peso normal</p> <p>3. Peso bajo</p> <p>4. Peso muy bajo</p> <p>5. Peso extremadamente bajo</p>
Requerimiento de IOT al nacimiento	<p>Paciente quien en el momento del nacimiento, secundario a patología asociada o baja vitalidad, requirió manejo con intubación orotraqueal u otro dispositivo de ventilación invasiva.</p> <p>Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que el paciente requirió este manejo, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.</p>	Confusión	Cualitativa nominal	<p>1. Si</p> <p>2. No</p> <p>3. Desconocido</p>
Requerimiento de oxígeno suplementario al nacer	<p>Paciente quien en el momento del nacimiento, secundario a patología asociada o baja vitalidad, requirió de aporte de oxígeno o dispositivos no invasivos (hood, cánula nasal, etc.)</p> <p>Se tomará como positivo si los padres o acompañantes afirman que el paciente requirió este manejo, negativo si no se presentó y desconocido si los informantes desconocen información al respecto.</p>	Confusión	Cualitativa nominal	<p>1. Si</p> <p>2. No</p> <p>3. Desconocido</p>
Tiempo de requerimiento de oxígeno suplementario (semanas)	<p>Tiempo en semanas que el paciente requirió de oxígeno suplementario como tratamiento, ya sea por métodos invasivos o no invasivos, incluyendo tiempo extra hospitalario (en caso de que haya sido requerido manejo domiciliario).</p> <p>Se tomará el número entero en semanas completadas, tomando NR (No requirió) para los casos que no lo necesitaron, 0 para los que lo requirieron por menos de una semana y 1 en adelante para los que lo hayan requerido por un tiempo establecido. Se tomará OR (Oxígeno</p>	Confusión	Cuantitativa discreta	<p>Número entero (en referencia a semanas): <math>\geq 1</math></p> <p>0: Menos de 1 semana.</p> <p>No requerido (NR)</p> <p>Oxígeno Requirente (OR)</p>

	Requirente) para pacientes que desde el momento del nacimiento y hasta la actualidad, requieren de oxígeno suplementario.			
Patologías y padecimientos adicionales	Enfermedades o comorbilidades diagnosticadas en el niño, por las cuales esté recibiendo algún tratamiento o tenga seguimiento. Se registraron con el código CIE 10 correspondiente, con las aclaraciones necesarias sobre los mismos en términos libres en caso de que la clasificación no tenga el diagnóstico específico en cuestión. Se utilizará para la búsqueda el código correspondiente la pagina web eCIE-Maps (Link: <a href="https://eciemaps.msssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusador.html">https://eciemaps.msssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusador.html</a> )	Confusión	Cualitativa nominal	Códigos de 3-4 dígitos reportados en la clasificación CIE 10 de enfermedades. Notas aclaratorias: Especificaciones aclaratorias de diagnósticos no específicos o no claros en la clasificación.
Antecedentes familiares	Patologías o comorbilidades presentes en familiares de primer y segundo grado correspondientes a antecedente de cardiopatía generadora de hipertensión pulmonar o hipertensión pulmonar secundaria a alguna otra etiología.	Confusión	Cualitativa nominal	1. Si 2. No 3. Desconocido

**Tabla de variables aplicables a los CASOS del estudio:**

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERATIVA	RELACIÓN	NATURALEZA Y NIVEL DE MEDICIÓN	NIVEL OPERATIVO
Clasificación OMS de la etiología	Se considerará la clasificación establecida según la WHO/OMS en las guías AHA/ATS de 2015.. Se tendrán en cuenta las 5 categorías principales establecidas para clasificación etiológica (las subclasificaciones se encuentran	Independiente	Cualitativa nominal	1. Hipertensión arterial pulmonar. 2. Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad

	<p>especificadas en la tabla 2 adjunta):</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Hipertensión arterial pulmonar: Idiopática, hereditaria, inducida por drogas o toxinas, hipertensión arterial pulmonar asociada con otra enfermedad, enfermedad pulmonar veno-oclusiva, hemangiomatosis capilar pulmonar, hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (<i>esta última no incluida en el estudio</i>).</li> <li>2. Hipertensión pulmonar secundaria a enfermedad cardíaca izquierda: Disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, disfunción diastólica del ventrículo izquierdo, enfermedad valvular, cardiopatía congénita y obstrucción del tracto de salida/entrada del corazón izquierdo congénita/adquirida.</li> <li>3. Hipertensión pulmonar causada por enfermedad pulmonar o hipoxemia: enfermedad pulmonar obstructiva crónica, enfermedad pulmonar intersticial, otras enfermedades pulmonares con patrón mixto restrictivo y obstructivo, respiración alterada por el sueño, síndromes de hipoventilación alveolar, exposición de largo tiempo a gran altura, enfermedades pulmonares del desarrollo.</li> <li>4. Enfermedad tromboembólica crónica.</li> <li>5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales o no claros: Trastornos hematológicos, trastornos sistémicos, trastornos metabólicos, otros.</li> </ol>			<p>cardíaca izquierda.</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>3. Hipertensión pulmonar causada por enfermedad pulmonar o hipoxemia.</li> <li>4. Enfermedad tromboembólica crónica.</li> <li>5. Hipertensión pulmonar con mecanismos multifactoriales o no claros.</li> </ol>
<p>Clasificación de Panamá de etiología</p>	<p>Se considerará la clasificación etiológica establecida en el Task Force de PVRI 2011. Se separará en 10 categorías principales para su análisis, las subcategorías se encuentran disponibles en la referencia 2. Se separará en:</p>	<p>Independiente</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<ol style="list-style-type: none"> <li>1. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar prenatal o del desarrollo.</li> <li>2. Maladaptación vascular pulmonar perinatal.</li> </ol>



<p>1. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar prenatal o del desarrollo: Hace referencia a anomalías maternas o placentarias, alteraciones del desarrollo vascular pulmonar o cardíaco fetales.</p> <p>2. Maladaptación vascular pulmonar perinatal (Hipertensión pulmonar persistente del recién nacido): Esta categoría <b>se excluye del estudio</b>, ya que estos pacientes no se tendrá en cuenta al considerarse un grupo etéreo y etiológico aislado.</p> <p>3. Enfermedad cardiovascular pediátrica: Cortocircuitos sistémicos a pulmonares, hipertensión arterial pulmonar postoperatoria, secundaria a paliación por etapas para fisiología de ventrículo único, asociada a anomalías congénitas de las arterias/venas pulmonares, hipertensión pulmonar venosa.</p> <p>4. Displasia broncopulmonar: con hipoplasia vascular pulmonar, estenosis venosa pulmonar, disfunción diastólica ventricular izquierda, con cortocircuitos sistémicos a pulmonares, con hipercarbia y/o hipoxia significativa.</p> <p>5. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar pediátrica aislada: Idiopática, hereditaria, por drogas y toxinas, enfermedad pulmonar venooclusiva y/o hemangiomatosis capilar pulmonar.</p> <p>6. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar multifactorial en síndromes de malformaciones congénitas: Síndromes con enfermedad cardíaca congénita, síndromes sin enfermedad cardíaca congénita</p> <p>.</p> <p>7. Enfermedad pulmonar pediátrica: Fibrosis quística,</p>			<p>3. Enfermedad cardiovascular pediátrica.</p> <p>4. Displasia broncopulmonar.</p> <p>5. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar pediátrica aislada.</p> <p>6. Enfermedad vascular hipertensiva pulmonar multifactorial en síndromes de malformaciones congénitas.</p> <p>7. Enfermedad pulmonar pediátrica.</p> <p>8. Enfermedad tromboembólica pediátrica.</p> <p>9. Exposición pediátrica a hipoxia hipobárica</p> <p>10. Enfermedad vascular pulmonar pediátrica asociada a otros trastornos sistémicos.</p>
--	--	--	---

	<p>enfermedad pulmonar intersticial, respiración alterada por el sueño, deformidades espinales o de la pared torácica, enfermedades pulmonares restrictivas, enfermedades pulmonares obstructivas crónicas.</p> <p>8. Enfermedad tromboembólica pediátrica: Tromboembolia crónica por catéter venoso central, tromboembólica crónica por cables de estimulación transvenosa, shunt ventriculoatrial por hidrocefalia, enfermedad de células falciformes, fibroelastosis endocárdica primaria, síndrome anticardiolipina/antifosfolípido, homocisteinuria y acidemia metilmalónica, por neoplasias malignas, pos-esplenectomía.</p> <p>9. Exposición pediátrica a hipoxia hipobárica: Edema pulmonar de las alturas, enfermedad infantil subaguda de las montañas, enfermedad de Monge, hipoxia hipobárica asociada a hipertensión pulmonar persistente del recién nacido (<i>no incluida</i>), enfermedad cardíaca congénita o hipertensión arterial pulmonar o enfermedad vascular hipertensiva pulmonar aisladas.</p> <p>10. Enfermedad vascular pulmonar pediátrica asociada a otros trastornos sistémicos: Hipertensión portal pediátrica, enfermedad hematológica pediátrica, enfermedad oncológica pediátrica, enfermedad endocrina/metabólica pediátrica, enfermedad autoinmune o inflamatoria pediátrica, enfermedad infecciosa, falla renal crónica.</p>			
<p>Clasificación clínica de cardiopatía congénita asociada con hipertensión</p>	<p>Clasificación para pacientes que presenten HP relacionada a la presencia de una cardiopatía, clasificada según el cuadro clínico presentado en:</p> <p>1. Síndrome de Eisenmenger: Hipertensión pulmonar asociada a cortocircuito pulmonar sistémico.</p> <p>2. Hipertensión arterial pulmonar asociada a cortocircuito</p>	<p>Independiente</p>	<p>Cualitativa nominal</p>	<p>1. Síndrome de Eisenmenger  2a: Hipertensión arterial pulmonar asociada a cortocircuito sistémico pulmonar: Operable  2b: Hipertensión arterial</p>

<p>n pulmonar (en el paciente que así lo aplique):</p>	<p>sistémico pulmonar:  2a: Operable  2b: Inoperable  3. Hipertensión arterial pulmonar asociada con pequeños defectos septales: Cuadro similar a hipertensión arterial pulmonar idiopática.  4. Hipertensión arterial pulmonar postoperatoria: HP progresiva postoperatoria.</p>			<p>pulmonar asociada a cortocircuito sistémico pulmonar: Inoperable  3. Hipertensión arterial pulmonar asociada con pequeños defectos septales  4. Hipertensión arterial pulmonar postoperatoria  5. No aplica</p>
<p>Edad al momento del diagnóstico</p>	<p>Tiempo cronológico de vida del paciente medido en años cumplidos hasta el momento del diagnóstico. Para menores de 2 años, se tomará en meses.</p>	Independiente	Cuantitativa discreta	<p>Menores de 2 años: 3-23 meses (3m-23m)  Mayor o igual a 2 años: 2-17 años (2a-17a)</p>
<p>Sitio de residencia en el momento de inicio de enfermedad.</p>	<p>Municipio o ciudad en el cual el individuo residía en el momento de inicio de los síntomas o manifestaciones clínicas</p>	Independiente	Cualitativa nominal	<p>Nombre de municipio o ciudad y departamento al que pertenece.  Ej: Cali, Valle</p>
<p>Altura del sitio de residencia en momento de diagnóstico</p>	<p>Nivel de elevación de la localización del lugar implicado con respecto al nivel del mar, medida en metros sobre el nivel del mar (m.s.n.m.). Se revisará la altura correspondiente registrada para el lugar registrado en la encuesta, el cual será clasificado según la siguiente escala:  -Baja: &lt;1500 m.s.n.m.  -Mediana: 1500 - 2499 m.s.n.m.  -Alta: 2500 - 3499 m.s.n.m.  -Muy alta: 3500 - 5499 m.s.n.m.  -Extremadamente alta: ≥5500 m.s.n..m.</p>	Independiente	Cualitativa ordinal	<p>1. Baja  2. Mediana  3. Alta  4. Muy alta  5. Extremadamente alta</p>
<p>Cardiopatía asociada (en el paciente)</p>	<p>Patologías o comorbilidades cardiacas presentadas por el paciente. Se tomará el diagnóstico específico indicado según la clasificación CIE 10. Se utilizarán términos libres en</p>	Independiente	Cualitativa nominal	<p>Códigos de 3-4 dígitos reportados en la clasificación CIE 10 de enfermedades.</p>

que así lo aplique):	caso de requerirse aclaraciones sobre el diagnóstico que la clasificación sea insuficiente para aportar. Se utilizará para la búsqueda el código correspondiente la pagina web eCIE-Maps (Link: <a href="https://eciemaps.msssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusca dor.html">https://eciemaps.msssi.gob.es/ecieMaps/browser/metabusca dor.html</a> )			Notas aclaratorias: Especificaciones aclaratorias de diagnósticos no específicos o no claros en la clasificación.
Datos de cateterismo diagnóstico:	Parámetros extraídos de historia clínica referentes a mediciones realizadas durante procedimiento diagnóstico (realizado por primera vez). Se hará énfasis en el tamaño de las cavidades derechas cardiacas, relación del ventrículo derecho e izquierdo en sístole y diástole, y las medidas de presión de la arteria pulmonar, en especial la presión media de la arteria pulmonar y la presión en cuña pulmonar.	Independiente	Cuantitativos discretos (?)	Parámetros a determinar según disponibilidad de datos en historia clínica
Ecocardiograma diagnóstico:	Parámetros extraídos de historia clínica referentes a mediciones realizadas durante procedimiento diagnóstico (realizado por primera vez). Se hará énfasis en el tamaño de las cavidades derechas cardiacas, relación del ventrículo derecho e izquierdo en sístole y diástole, y las medidas estimadas de presión de la arteria pulmonar.	Independiente	Cuantitativos discretos (?)	Parámetros a determinar según disponibilidad de datos en historia clínica. Énfasis en presión estimada de la arteria pulmonar.
Grado de hipertensión pulmonar (definida por cateterismo - grados de clasificación empírica)	Clasificación empírica en base a la relación de presión pulmonar/presión sistémica expresada en porcentaje (en ausencia de hipotensión sistémica) establecida por presiones tomadas por cateterismo. Se clasificará como: 1. Leve: <50% de la presión sistémica. 2. Moderada: <75% a ≥50% de la presión sistémica. 3. Severa: ≥75% de la presión sistémica.	Independiente	Cualitativa ordinal	1. Leve 2. Moderada 3. Severa
Tratamientos instaurados:	Hace referencia a los múltiples manejos requeridos por el paciente para el control de su enfermedad. Se especificará el análisis por categorías en cuanto a tratamiento específico y tiempo de instauración en meses para menos de 1 año de tratamiento y años a partir del primer año de manejo. Dada	----	----	----

	la inclusión exclusiva de pacientes de novo, se hará referencia únicamente a oxígeno suplementario			
Oxígeno suplementario	Tipo de dispositivo de flujo de oxígeno requerido (cánula nasal, CPAP, etc.) y tiempo en meses (para menos de 1 año de uso) o años (a partir del primer año de uso) de haberse establecido.	Confusión	Cualitativa nominal - Cuantitativa discreta	Tipo de dispositivo para soporte de oxígeno - Tiempo desde inicio: 0-11 meses (0-11m) o $\geq 1$ año ( $\geq 1a, 2a, 3a...$ ) en números enteros.
Clase funcional al diagnóstico	Clasificación basada en presencia de síntomas y su repercusión en la capacidad del paciente para realizar actividad física en su cotidianidad en el momento de diagnóstico inicial. Se clasifica según la edad en 5 categorías, siendo I la menor y IV la más severa. Se debe clasificar según las tablas adjuntas dependiendo de la edad (Tablas 5-9).	Independiente	Cualitativa ordinal	1. I 2. II 3. IIIa 4. IIIb 5. IV
Nivel de BNP/Pro-BNP	Biomarcador validado para uso en hipertensión pulmonar como reflejo de sobrecarga de presión, predictor de riesgo de la condición en enfermedades predisponentes como esclerosis sistémica y enfermedad de células falciformes, marcador de mejoría o empeoramiento como respuesta a tratamientos instaurados, marcador de pronóstico.	Independiente	Cuantitativa continua	Unidades a determinar según laboratorios de referencia
Nivel de ácido úrico	Marcador de alteración del metabolismo oxidativo y de pronóstico, de uso clínico limitado por influencia en sus niveles por uso de medicamentos como diuréticos y alopurinol	Independiente	Cuantitativa continua	Unidades a determinar según laboratorios de referencia