



4027-5. EL SÍNDROME DE DOWN EN LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR PEDIÁTRICA ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: UNA COMORBILIDAD FRECUENTE. ¿RECIBEN UN MANEJO DIFERENTE?

Julia Playán Escribano¹, María Álvarez Fuente², Lina María Caicedo Cuenca³, María Lozano Balseiro⁴, Alejandro Rodríguez Ogando⁵, Alba Torrent-Vernetta⁶, Elena Gómez Guzmán⁷, María Ángeles Izquierdo Riezu⁸, Juana María Espín López⁹, Lourdes Conejo Muñoz¹⁰, Amparo Moya Bonora¹¹, Marisol Jiménez Casso¹², Margarita Zapata Sánchez¹³, María del Pilar Rodríguez¹⁴ y María Jesús del Cerro Marín²

¹Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ²Hospital Ramón y Cajal, Madrid. ³Shaio, Bogotá (Colombia). ⁴Hospital Materno-Infantil Teresa Herrera, A Coruña. ⁵Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid. ⁶Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ⁷Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba. ⁸Hospital Universitario Donostia, San Sebastián, Gipuzkoa. ⁹Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia. ¹⁰Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga. ¹¹Hospital Universitario La Fe, Valencia. ¹²Hospital General de Segovia. ¹³Clínica Cardio VID, Medellín (Colombia). ¹⁴Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada.

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una complicación frecuente en las cardiopatías congénitas (CC) que afecta significativamente a su pronóstico. Entre los pacientes afectados de HAP asociada a CC, el síndrome de Down es una comorbilidad frecuente. Nuestro objetivo fue estudiar las diferencias clínicas, anatómicas y pronósticas en el grupo de pacientes con síndrome de Down, así como estudiar si el manejo que reciben es similar al de aquellos pacientes sin cromosomopatías.

Métodos: El registro REHIPED es un registro español, multicéntrico, observacional y prospectivo sobre la hipertensión pulmonar en la población pediátrica 18 años y que empezó en 2009. Los pacientes diagnosticados entre 1998 y 2008 se incluyeron de manera retrospectiva. Se analizaron 139 pacientes con HAP asociada a CC: 47 pacientes con síndrome de Down y 92 pacientes sin cromosomopatías. Se compararon sus características basales, perfil hemodinámico, tratamiento y supervivencia a 10 años.

Resultados: De los 139 pacientes con HAP asociada a CC, 47 (34%) presentaban síndrome de Down. La edad al diagnóstico fue similar entre ambos grupos. El sexo femenino fue significativamente mucho más frecuente en el grupo con síndrome de Down (74% frente a 41% en pacientes sin cromosomopatía, $p < 0,001$). Los pacientes con síndrome de Down presentaban con mayor frecuencia canal auriculoventricular completo (26 vs 1% $p < 0,001$), mientras que la distribución por grupo clínico no mostró diferencias estadísticamente significativas. Los pacientes sin cromosomopatías mostraron una mayor gravedad hemodinámica. El tratamiento de inicio fue similar en ambos grupos, aunque se objetivó una tendencia a un menor uso de prostanoideos en el seguimiento en los pacientes con síndrome de Down (9 vs 21% $p < 0,05$). El análisis de supervivencia no mostró diferencias significativas.

Sin cromosomopatías

Síndrome de Down

p

N (n, %)	92 (66)	47 (34)	
Edad al diagnóstico (años)	5, $\pm$ 5	4 $\pm$ 5	0
Sexo (% de mujeres)	38 (41)	35 (74)	0
Clasificación clínica			0
Eisenmenger	17 (19)	11 (23)	
<i>Shunt</i> no restrictivo	30 (34)	12 (26)	
<i>Shunt</i> restrictivo	6(7)	1 (2)	
HAP posreparación	36 (40)	23 (50)	
Cardiopatía congénita			0
Canal AV completo	1 (1)	12 (26)	
Otra cardiopatía congénita	91 (99)	35 (74)	
Clase funcional III-IV (n, %)	42 (46)	19 (40)	0
PAPm (mmHg)	48 $\pm$ 19	39 $\pm$ 14	0
RVP (unidades Wood) indexadas	9 $\pm$ 9	8 $\pm$ 8	0
Tratamiento de inicio			0
Monoterapia oral	69 (86)	42 (98)	
Combinada oral	8 (10)	1 (2)	
Combinada con prostanoides	1 (1)	0	

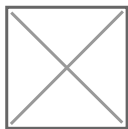
Prostanoides en el seguimiento

20 (21)

4 (9)

0

Las variables cuantitativas se expresan como media $\pm$ desviación típica, n (%). HAP: hipertensión arterial pulmonar; auriculoventricular; PAPm: presión media de la arteria pulmonar; RVP: resistencias vasculares pulmonares.



Supervivencia acumulada.

Conclusiones: Los pacientes con síndrome de Down son más frecuentemente mujeres y presentan mayor prevalencia de canal auriculoventricular. Presentan una menor gravedad hemodinámica, y se observa una tendencia a un menor uso de prostanoides en el seguimiento. Pese a estas diferencias, se observó una supervivencia similar respecto a los pacientes sin cromosomopatías.