



6021-8. EL PACIENTE CON SÍNDROME DE DOWN E HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: DE LA INFANCIA A LA EDAD ADULTA

Julia Playán Escribano¹, Elvira Garrido-Lestache², Teresa Segura de la Cal³, María Álvarez Fuente², Amaya Martínez Meñaca⁴, Carlos Labrandero⁵, Joaquín Rueda Soriano⁶, Antonio Moreno Galdó⁷, Francisco José García Hernández⁸, Alberto Mendoza Soto³, Laura Dos Subirá⁷, Inmaculada Guillén Rodríguez⁸, Marta López Ramón⁹, María Jesús del Cerro Marín² y Pilar Escribano Subías³

¹Hospital Clínico San Carlos, Madrid. ²Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. ³Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. ⁴Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander, Cantabria. ⁵Hospital Universitario La Paz, Madrid. ⁶Hospital Universitario La Fe, Valencia. ⁷Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. ⁸Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. ⁹Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza.

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 (SD) es una comorbilidad frecuente. Los niños nacidos en los últimos años con CC se han beneficiado de una serie de avances en cirugía cardíaca pediátrica que han modificado su evolución respecto a la de los adultos con su misma patología. Nuestro objetivo fue conocer y comparar las características de la población adulta y pediátrica con SD y HAP asociada a CC.

Métodos: El REHAP y el REHIPED son registros voluntarios, españoles y multicéntricos que incluyen pacientes con HAP asociada a CC. El REHAP incluye pacientes adultos, a partir de 1998 de forma retrospectiva y a partir del 2007 de forma prospectiva. El REHIPED recoge pacientes entre 2 meses y 18 años, con cardiopatías congénitas e HAP a partir de 1998 de forma retrospectiva y a partir del 2009 de forma prospectiva. Se analizaron 131 adultos y 47 niños con SD y HAP asociada a CC. Se compararon sus características basales, hemodinámica, tratamiento y supervivencia a 10 años.

Resultados: Los pacientes adultos con SD presentaron con mayor frecuencia canal auriculoventricular completo como cardiopatía de base, y se encontraban mayoritariamente en situación de Eisenmenger (84%). En los pacientes pediátricos, en cambio, el grupo más numeroso era el de la HAP posreparación (50%). La clase funcional fue similar en ambos grupos, aunque los adultos presentaron una gravedad hemodinámica significativamente mayor. En cuanto al tratamiento médico, no se observaron diferencias entre ambos grupos, objetivándose un uso muy bajo de prostanoideos tanto al inicio como al seguimiento, con un empleo mayoritario de la monoterapia oral. No hubo diferencias significativas en la supervivencia.

Características basales	Down REHAP	Down REHIPED	p
N	131	47	

Edad al diagnóstico (años)	26 ± 12	4 ± 5	0,001
Sexo (% de mujeres)	90 (68)	35 (74)	0,42
Clasificación clínica			0,001
Eisenmenger	110 (84)	11 (23)	
<i>Shunt</i> no restrictivo	6 (5)	12 (26)	
<i>Shunt</i> restrictivo	3 (2)	1 (2)	
HAP posreparación	12 (9)	23 (50)	
Cardiopatía congénita			0,001
Canal AV completo	74 (56)	12 (26)	
Otra cardiopatía congénita	58 (44)	35 (74)	
NYHA III-IV (n, %)	66 (50)	19 (40)	0,259
PAPm (mmHg)	63 ± 17	39 ± 14	0,001
RVP (unidades Wood) indexadas	17 ± 11	8 ± 8	0,001
Tratamiento de inicio			0,645
Monoterapia oral	97 (96)	42 (98)	
Combinada oral	2 (2)	1 (2)	
Combinada con prostanoides	0	0	
Prostanoides en el seguimiento	7 (5)	4 (9)	0,432

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



Supervivencia acumulada.

Conclusiones: La cirugía correctora en pacientes con SD se ha hecho más frecuente con los años: los adultos se encuentran mayoritariamente en situación de Eisenmenger, mientras la HAP posreparación es el grupo más numeroso en los niños. Aunque los adultos muestran una mayor gravedad hemodinámica, la supervivencia es similar en ambos grupos. El tratamiento médico, que no mostró diferencias entre la edad pediátrica y adulta, es muy poco agresivo, con una amplia mayoría de pacientes en monoterapia oral y un uso anecdótico de los prostanoides.