



5. PERFIL DE RIESGO Y SUPERVIVENCIA DE LOS PACIENTES CON HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON CORTOCIRCUITOS AMPLIOS PRETRICUSPÍDEOS

María Calvo Asensio, Francisco Buendía Fuentes, Miguel Ángel Arnau Vives, Borja Guerrero Cervera, Javier Navarrete Navarro, José Antonio Sorolla Romero, Pablo Aguar Carrascosa, Silvia Lozano Edo, María Rodríguez Serrano, Jaime Agüero Ramón-Llín, Luis Andres Lalaguna, José Luis Díez Gil, Ana M. Osa Sáez, Luis Martínez Dolz y Joaquín Rueda Soriano

Cardiología. Hospital Universitario La Fe, Valencia, España.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome de Eisenmenger (SE) representa el subgrupo de mejor pronóstico en la hipertensión arterial pulmonar (HAP) asociada a cardiopatías congénitas (CC). El objetivo es comparar el perfil clínico/hemodinámico y la supervivencia de los subgrupos de HAP asociados a CC con defectos pretricuspidéos no restrictivos.

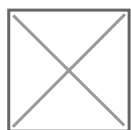
Métodos: Estudio retrospectivo observacional de pacientes seguidos en una Unidad de CC desde 2010. Se incluyeron todos los pacientes con HAP confirmada con cateterismo cardiaco y defectos simples amplios pretricuspidéos (incluyendo comunicación interauricular ostium primum aislada). Los pacientes fueron clasificados en 3 grupos: SE, HAP posreparación y HAP asociada a defectos amplios considerados como no corregibles. Las variables obtenidas al inicio del estudio incluyeron edad, sexo, clase funcional (NYHA), distancia recorrida en 6 minutos, NT-proBNP, variables hemodinámicas y tratamiento específico. Las variables continuas se presentan como media $\pm$ desviación estándar o mediana (rango intercuartil) y las categóricas como porcentajes. La comparación entre los grupos se realizó mediante χ^2 o test de Wilcoxon. La supervivencia se evaluó desde la primera valoración en la unidad y el evento fue el combinado de muerte o trasplante. Se realizó un análisis de Kaplan-Meier (*log rank test*) y una regresión de Cox, tomando como referencia al grupo SE. Para valorar el impacto clínico en la supervivencia de cada grupo, se realizó un análisis RMST (*restricted mean survival time*) limitado a un seguimiento de 10 años.

Resultados: Se analizaron 65 pacientes (seguimiento medio de 6 ± 3 años). En la tabla se expresan las variables del grupo total y las diferencias entre los subgrupos. Los pacientes con SE son más jóvenes, reciben un tratamiento más agresivo y presentan un perfil de riesgo más desfavorable. El evento combinado se presentó en 23 casos (35,4%, 21 muerte y 4 trasplantes). Aunque no se evidenció diferencias significativas, hubo una tendencia a mejor evolución en el grupo con defecto amplio no reparado (HR 0,50; 0,18-1,4). La supervivencia promedio limitada a 10 años de seguimiento fue de 6,75 años para el SE, 7,86 años para la HAP poscorrección y 8,02 años en defectos no reparados.

Características basales y comparación entre subgrupos

	Total	Eisenmenger	Posreparación	No corregible	p
N (%)	65 (100%)	16 (24,6%)	18 (27,7%)	31 (47,7%)	
Edad (años)	53,8 ± 12,4	47,7 ± 11,9	56,4 ± 10	55,4 ± 13,2	0,07
Mujeres (%)	49 (75,4%)	12 (75%)	15 (83,3%)	22 (71%)	0,62
NYHA (III/IV)	20 (30,8%)	8 (50%)	5 (27,8%)	7 (22,6%)	0,1
T6M (m)	398 (335-439)	385 (275-423)	390 (335-438)	420 (360-447)	0,1
NT proBNP	615 (322-1074)	1042 (597-1542)	517 (327-995)	417 (297-887)	0,05
Índice cardíaco (L/min/m ²)	2,6 ± 0,5	2,3 ± 0,6	2,5 ± 0,6	2,7 ± 0,4	0,2
RVP (uw)	7,5 ± 4	12,2 ± 4,7	6,8 ± 2,7	5,4 ± 0,98	0,0001
PAD (mmHg)	10,5 ± 2	11,1 ± 2,1	10,5 ± 1,8	10,3 ± 2,2	0,47
Monoterapia	30 (46,2%)	2 (12,5%)	6 (33,3%)	22 (71%)	0,02
Doble-terapia	23 (35,4%)	6 (37,5%)	8 (44,4%)	9 (29%)	0,4
Triple-terapia	12 (18,5%)	8 (50%)	4 (22,2%)	0 (0%)	0,04

T6M: metros recorridos en 6 minutos; RVP: resistencias vasculares pulmonares; PmAP: presión media arteria pulmonar; PAD: presión auricular derecha).



Curvas de supervivencia de los 3 subgrupos.

Conclusiones: Los pacientes con SE y defectos pretricuspidéos presentan un perfil clínico-hemodinámico más desfavorable y un pronóstico similar a la HAP poscorrección.