



## 4025-5. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR IDIOPÁTICA, ASOCIADA A ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO Y COMORBILIDADES: ¿EXISTEN DIFERENCIAS PRONÓSTICAS? RESULTADOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (REGISTRO REHAP)

Rafael Bravo Marqués<sup>1</sup>, Francisco Rivas Ruiz<sup>2</sup>, M. Pilar Escribano Subias<sup>3</sup>, José Andrés Tenés<sup>4</sup>, Víctor M. Becerra Muñoz<sup>5</sup>, Clara I. Soto Abánadez<sup>6</sup>, Alejandro Cruz Utrilla<sup>3</sup>, Manuel López Meseguer<sup>7</sup>, Amaya Martínez Meñaca<sup>8</sup>, María Álvarez Barredo<sup>9</sup>, Gemma Lacuey Lecumberri<sup>10</sup>, Helena Sintés<sup>11</sup>, Ana Torrents<sup>12</sup>, Roberto del Pozo Rivas<sup>13</sup> e Isabel Blanco Vich<sup>14</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Costa del Sol, Marbella (Málaga), España, <sup>2</sup>Unidad de Investigación e Innovación. Hospital Universitario Costa del Sol, Marbella (Málaga), España, <sup>3</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, <sup>4</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, <sup>5</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, España, <sup>6</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, <sup>7</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, <sup>8</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria), España, <sup>9</sup>Servicio de Cardiología. Complejo Hospitalario Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela (A Coruña), España, <sup>10</sup>Servicio de Cardiología. Hospital Universitario de Navarra, Navarra, España, <sup>11</sup>Servicio de Neumología. Hospital Universitari Germans Trias i Pujol, Badalona (Barcelona), España, <sup>12</sup>Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Castellón, Castellón, España, <sup>13</sup>Servicio de Neumología. Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, España y <sup>14</sup>Servicio de Neumología. Hospital Clínic, Barcelona, España.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La hipertensión arterial pulmonar idiopática (HAPi) y la asociada a enfermedad del tejido conectivo (HAP-ETC) son los grupos más frecuentes de hipertensión arterial pulmonar (HAP), pero su supervivencia a largo plazo suele ser desigual. Las comorbilidades, cada vez más frecuentes en estos pacientes, influyen en el pronóstico pero desconocemos si difieren según la etiología.

**Métodos:** Seleccionamos pacientes diagnosticados de HAPi e HAP-ETC entre 2014 y 2023 del REHAP. Se analizan características basales y distribución de las diferentes comorbilidades en función de la etiología.

**Resultados:** Incluimos 757 pacientes. Las características de los pacientes se muestran en la tabla. Los pacientes con HAP-ETC comparados con HAPi eran mayores (62 vs 56 años), más porcentaje de mujeres (81,8 vs a 62,4%), con un perfil hemodinámico y TAPSE/PSAP más favorable y niveles más bajos de NT-proBNP. No observamos diferencias en CF ni TM6M. Encontramos mayor proporción de pacientes en perfil de riesgo bajo e intermedio en HAP-ETC frente a HAPi (46,8/50,9 vs 29,3/64,5%; p 0,001). En cuanto a comorbilidades, la historia de tabaquismo (27,1 vs 54%; p 0,001), obesidad (17,1 vs 20,7%; p 0,001) y diabetes (9,4 vs 22,1%; p 3 comorbilidades tuvieron una mortalidad mayor en comparación con aquellos con 0 o 1-2 comorbilidades en ambas etiologías (p 0,001); sin diferencias entre 0 y 1-2 comorbilidades (figura). Las variables asociadas con la mortalidad fueron sexo masculino (HR 1,9; IC95%: 1,28-2,8), edad (HR 1,04; IC95%: 1,02-1,06), perfil de riesgo intermedio (HR 2,64; IC95%: 1,62-4,32) y perfil de alto riesgo (HR 9,97; IC95%: 4,36-18,47), no la etiología. La presencia de ETC no se asoció a una mayor mortalidad.

Características  
basales

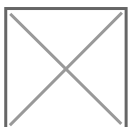
|                            | Todos                  | HAPi                   | HAP-ETC     | p     |
|----------------------------|------------------------|------------------------|-------------|-------|
| <b>n = 757</b>             | <b>n = 417 (55,1%)</b> | <b>n = 340 (44,9%)</b> |             |       |
| Edad (años)                | 59 ± 16                | 56 ± 17                | 62 ± 13     | 0,001 |
| TAPSE/PSAP<br>(mm/mmHg)    | 0,27 ± 0,15            | 0,24 ± 0,12            | 0,31 ± 0,17 | 0,001 |
| NT-proBNP (ng/l)           | 926 [2.605]            | 1.151 [2.611]          | 541 [2.037] | 0,001 |
| PAD (mmHg)                 | 8,3 ± 4,8              | 9,1 ± 5,1              | 7,3 ± 4,2   | 0,001 |
| PAPm (mmHg)                | 44 ± 14,4              | 49 ± 14                | 38 ± 12     | 0,001 |
| PCP (mmHg)                 | 9,8 ± 3,6              | 9,9 ± 3,5              | 9,7 ± 3,7   | 0,255 |
| IC (l/min/m <sup>2</sup> ) | 2,4 ± 0,7              | 2,3 ± 0,7              | 2,6 ± 0,7   | 0,001 |
| RVP (WU)                   | 8,9 ± 5,2              | 10,3 ± 5,4             | 7,3 ± 4,3   | 0,001 |

Comorbilidades

|                                                    |             |             |             |       |
|----------------------------------------------------|-------------|-------------|-------------|-------|
| Historia de tabaquismo                             | 351 (46,4%) | 255 (54%)   | 126 (27,1%) | 0,001 |
| Hipertensión arterial                              | 314 (41,5%) | 178 (42,7%) | 136 (40%)   | 0,502 |
| IMC > 30 Kg/m <sup>2</sup>                         | 186 (24,6%) | 128 (30,7%) | 58 (17,1%)  | 0,001 |
| ERC (FG CKD-EPI<br>60 ml/min/1,73 m <sup>2</sup> ) | 145 (19,2%) | 77 (18,5%)  | 68 (20%)    | 0,659 |
| Diabetes mellitus                                  | 124 (16,4%) | 92 (22,1%)  | 32 (9,4%)   | 0,001 |
| Fibrilación auricular                              | 64 (8,5%)   | 38 (9,1%)   | 26 (7,6%)   | 0,555 |

|                               |             |             |             |       |
|-------------------------------|-------------|-------------|-------------|-------|
| Enfermedad arterial coronaria | 62 (8,2%)   | 41 (9,8%)   | 21 (6,2%)   | 0,091 |
| 0 comorbilidades              | 186 (24,6%) | 93 (22,3%)  | 93 (27,4%)  | 0,001 |
| 1-2 comorbilidades            | 373 (49,3%) | 183 (43,9%) | 190 (55,9%) | 0,001 |
| > 3 comorbilidades            | 198 (26,1%) | 141 (33,8%) | 57 (16,8%)  | 0,001 |

CKD-EPI: Chronic Kidney Disease Epidemiology Collaboration; ERC: enfermedad renal crónica; FG: filtrado glomerular; HAPi: hipertensión arterial pulmonar idiopática; HAP-ETC: hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedad del tejido conectivo; IC: índice cardiaco; IMC: índice de masa corporal; NT-proBNP: fragmento N-terminal de péptido natriurético cerebral; PAD: presión auricular derecha; PAPm: presión arterial pulmonar media; PCP: presión capilar pulmonar; RVP: resistencia vascular pulmonar; TAPSE/PSAP: excursión plano sistólico anillo tricúspide/presión sistólica arteria pulmonar.



*A. Curva de supervivencia Kaplan-Meier de pacientes con HAPi según número de comorbilidades. B. Curva de supervivencia Kaplan-Meier de pacientes con HAP-ETC según número de comorbilidades.*

**Conclusiones:** Los pacientes con HAP-ETC presentan menos comorbilidades, mejor perfil hemodinámico, acoplamiento VD-PA y perfil de riesgo que aquellos con HAPi. La comorbilidad tiene una gran relevancia en la supervivencia pero sin diferencias según la etiología. La presencia de sexo masculino, la edad y el perfil de riesgo intermedio y alto se asocian a peor supervivencia, pero no la presencia de enfermedad del tejido conectivo.