



4009-7. EVOLUCIÓN DEL PACIENTE ADULTO CON HIPERTENSIÓN PULMONAR Y CARDIOPATÍA CONGÉNITA EN LA ERA DEL TRATAMIENTO VASODILATADOR PULMONAR. DATOS DEL REGISTRO ANDALUZ (RACCA)

Amadeo José Wals Rodríguez¹, Carmen Federero Fernández¹, M. Josefa Rodríguez Puras¹, Rocío García Orta², Victorio Cuenca Peiró³, Ana Manovel Sánchez⁴, Nuria Hernández⁵, Juan Robledo Carmona⁶, Eduardo Moreno Escobar⁷, Miguel Ángel Romero⁸, Joaquín Cano Nieto³ y Pastora Gallego García de Vinuesa¹, del ¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, ²Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, ³Hospital Regional Universitario Carlos Haya, Málaga, ⁴Hospital Juan Ramón Jiménez, Huelva, ⁵Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, ⁶Hospital Clínico Universitario Virgen de la Victoria, Málaga, ⁷Hospital Clínico San Cecilio, Granada y ⁸Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba.

Resumen

Introducción y objetivos: Evaluar mortalidad, causas de muerte y factores relacionados en el adulto con cardiopatía congénita e hipertensión pulmonar (HTP) en la era de los vasodilatadores pulmonares (VP).

Métodos: De 3.856 adultos del Registro Andaluz de Cardiopatías Congénitas (RACCA) se identifican 170 casos con HTP. Se excluyen casos secundarios a patología del corazón izquierdo ($n = 20$). Examinamos datos demográficos y clínicos, mortalidad, causas de muerte y complicaciones durante un seguimiento medio $7,4 \pm 4,8$ años. En una muestra no seleccionada de 78 pacientes se recogió saturación O₂, NT-proBNP, función ventrículo derecho (VD) y prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M) correspondientes a la evaluación inicial y final. La supervivencia se evaluó con curvas Kaplan-Meier y las diferencias entre los grupos mediante la prueba *log rank*.

Resultados: En RACCA, se observó una edad media de 45 años, el 61% eran mujeres. La distribución de edades difería entre varones y mujeres. La fisiología Eisenmenger se asoció con defectos complejos. Los defectos pretricuspidéos se presentaban más en mujeres y en edades avanzadas. Los defectos complejos se presentaban más en varones y en edades precoces. En la muestra, el 78% iniciaron tratamiento con VP. De ellos, el 38% requirieron escalada de tratamiento. Inicialmente, el 80% estaba en ritmo sinusal, en clase funcional (CF) I-II el 63% y en CF III-IV el 37%. El 10% tenía disfunción VD moderada-grave. En la última visita antes del evento muerte o censura, el 39% estaban en monoterapia. El 79,2% que presentó una CF basal I-II se mantuvo sin deterioro clínico. De los casos con CF basal III-IV, un 36% presentó mejoría clínica (CF I-II). Se recogieron en RACCA 22 muertes, siendo la principal causa insuficiencia cardiaca (15), seguida de muerte súbita (3). La supervivencia libre de eventos fue del 96% al año, 88% a los 5 años y 70% al final. Los factores que se asociaron a peor supervivencia fueron disfunción VD moderada-grave en la última visita y CF avanzada o arritmias auriculares basales.

Conclusiones: A pesar de mejoría de la CF con VP, la mortalidad asociada de HTP sigue siendo alta en el seguimiento a medio plazo. La insuficiencia cardiaca constituye la primera causa de muerte. La CF, arritmias y la disfunción VD son factores relacionados con la supervivencia. Nuestros resultados pueden sugerir que la enfermedad avanzada responde peor a VP y apoyan la necesidad de diagnóstico y tratamiento precoz.