



4024-4. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: ¿QUÉ APORTA LA NUEVA CLASIFICACIÓN? DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR (REHAP)

Carmen Jiménez López-Guarch, Pilar Escribano Subías, José María Oliver Ruiz, Javier Segovia Cubero, Laura Dos Subirà, María Teresa Subirana Doménech, María Lázaro Salvador y Concepción Quero Jiménez del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Madrid y Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Barcelona.

Resumen

Antecedentes y Objetivos: La información epidemiológica, clínica y de supervivencia en relación con la hipertensión arterial pulmonar asociada a las cardiopatías congénitas (HAP-CC) es escasa. El registro español de hipertensión arterial pulmonar (REHAP) se inició en 2007, e incluye pacientes de los grupos de clasificación e HP 1 y 4 de Dana Point. Se ha propuesto una nueva clasificación para la HAP-CC, pero no existen todavía datos suficientes que indiquen si tiene utilidad clínica. El objetivo de este estudio es analizar los datos epidemiológicos, clínicos y de supervivencia en relación con cada subgrupo de población con HAP-CC de acuerdo con la nueva clasificación, incluidos en el REHAP.

Métodos: Inclusión voluntaria de pacientes (pac.) > 14 años con HAP-CC diagnosticada mediante cateterismo derecho. Los 4 grandes centros de referencia de HP y CC incluyeron el 75% de los pac. Estos fueron divididos en los 4 subgrupos de la nueva clasificación: 1) Eisenmenger; 2) HAP con shunt sistémico-pulmonar; 3) HAP con shunt restrictivo; 4) HAP con defecto corregido sin shunt residual. Se analizaron las diferencias demográficas, clínicas, hemodinámicas y de supervivencia.

Resultados: Se incluyeron 239 pacientes (18% de la población total del REHAP). Las diferencias entre grupos se expresan en la tabla.



Conclusiones: 1) El sd. de Eisenmenger es el grupo clínico de HAPCC más frecuente, siendo estos pac. más jóvenes, con mayor severidad hemodinámica y hasta un 25% con sd. de Down asociado. 2) Los pacientes con shunt corregido presentan una tendencia a peor supervivencia, y mueren más frecuentemente de insuficiencia cardiaca. 3) En nuestro ámbito clínico, el 79% de los pacientes con HAP-CC, independiente del grupo, recibe tratamiento específico para la HAP.