



## 6001-394. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN ADULTOS CON CARDIOPATÍA CONGÉNITA

Valle Pedrosa del Moral, Laura Dos Subirà, Maite Subirana Domenech, Antònia Pijuan Doménech y Jaume Casaldàliga Ferrer de la Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adolescente y del Adulto (UCCAA), Hospital General Universitario Vall d'Hebron, Barcelona y Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La hipertensión pulmonar (HTP) es una de las complicaciones más graves de las cardiopatías congénitas (CC) del adulto. Su prevalencia, evolución clínica y tratamiento se encuentran en revisión dado el aumento del nº de adultos con CC. Para ello, analizamos los pacientes (ptes) con HTP de nuestra unidad de CC del adolescente y del adulto (UCCAA).

**Métodos:** Se analizó la cardiopatía y las características clínicas, diagnósticas, evolutivas y de tratamiento, de los ptes > 16 años con CC e HTP.

**Resultados:** Se hallaron 63 ptes (63,5% mujeres), suponiendo el 2,1% de los ptes de la UCCAA. La edad media en el momento diagnóstico de HTP fue 22,3 años ( $\pm 16,7$ ). El principal síntoma al diagnóstico fue la disnea, evolutivamente el 14,9% presentó síncope y el 19% hemoptisis (2 mayores). El 44,4% eran ptes con síndrome de Down. La cardiopatía se recoge en la tabla. Sólo en el 23,8% se realizó cirugía con fines correctivos (7) o paliativos (8). El 88,9% presentaban síndrome de Eisenmenger (SE), 7,9% HTP tras la reparación en ausencia de shunt, 1 caso de HTP con shunt no restrictivo no reparable y otro por shunt restrictivo. En 49 ptes se realizó cateterismo y en los 14 que no se realizó eran ptes en SE. De los datos ecocardiográficos al final del registro, destacan una ligera dilatación del ventrículo derecho (diámetro diastólico de  $35,64 \text{ mm} \pm 9,4$ ) y función ventricular derecha cerca de la normalidad (Tei  $0,52 \pm 0,1$ , TAPSE  $17,7 \pm 4$ ). El 65,1% recibía terapia específica, 60,3% con bosentán, 20,6% sildenafil, 9,5% doble terapia y sólo un caso con triple terapia, con toxicidad hepática por bosentan en 4 (3 leves y 1 grave). Hubo aumento significativo en el test de 6 minutos (T6M) (263 a 327 metros p 0,05) en los ptes con tratamiento. Evolutivamente, la clase funcional empeoró de 2,1 a 2,4 (p 0,05). La mortalidad anual fue de 0,7%, la supervivencia media desde el diagnóstico de HTP de 14,4 años ( $\pm 10,9$ ), con correlación significativa con los datos hemodinámicos del diagnóstico, + para el índice cardíaco (r 0,47; p 0,05) y - con índice de resistencias vasculares pulmonares y presión capilar pulmonar (r -0,4 y -0,36; p 0,05). El T6M se relacionó negativamente con la supervivencia (r -0,341; p 0,05).



**Conclusiones:** La mayoría de los ptes con HTP de nuestra UCCAA son SE que no habían sido sometidos a cirugía. La supervivencia es mejor que en otros tipos de HTP, con buena respuesta al tratamiento específico.