



7000-18. RESULTADOS CLÍNICOS INICIALES DEL TRATAMIENTO CON MACITENTÁN EN HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Josep Lluís Melero Ferrer¹, Joaquín Rueda Soriano², Carlos Israel Chamorro Fernández³, Francisco Buendía Fuentes⁴, Herminio Morillas Climent², Víctor Pérez Roselló², Ana M. Osa Sáez² y Luis Martínez Dolz² de la ¹Fundación para la Investigación del Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, ²Servicio de Cardiología, Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia, ³Servicio de Cardiología, Hospital Virgen de los Lirios, Alcoy (Alicante) y ⁴Servicio de Cardiología, Hospital Arnau de Vilanova, Valencia.

Resumen

Introducción y objetivos: Diversas cardiopatías congénitas (CC) puede desarrollar como complicación evolutiva hipertensión arterial pulmonar (HAP-CC). El tratamiento con vasodilatadores pulmonares puede ofrecer a estos pacientes una mejoría sintomática y pronóstica. El objetivo del presente estudio fue describir los efectos del tratamiento con macitentan en aquellos pacientes con HAP-CC seguidos en nuestro centro, tanto en eficacia como en tolerancia y seguridad.

Métodos: Se incluyó a pacientes tratados de con macitentan de forma inicial, asociado a sildenafil o reemplazando bosentan (retirado por mala tolerancia, empeoramiento clínico o elevación de transaminasas). El periodo de seguimiento fue de 6 meses. Se realizó una valoración inicial y final con analítica, prueba de los 6 minutos y ecocardiograma.

Resultados: Dieciséis pacientes consecutivos (69% mujeres, edad media 45 ± 12 años); 7 presentaban HAP post-CCV (3 CIA, 2 CIV y 2 ductus) y 9 presentaban fisiología de Eisenmenger (5 CC simples y complejas). Seis de los pacientes llevaban tratamiento previo con sildenafil y 5 con bosentan. La mitad de los pacientes se encontraba en clase funcional III-IV en la inclusión. La distancia media recorrida fue de 408 ± 77 metros. Las SaO₂% basal fue de $90 \pm 7\%$ y descendió durante el esfuerzo hasta $79 \pm 10\%$. El NT-proBNP fue de 580 ± 575 pg/dl. En los pacientes que se pudo valorar ecocardiográficamente, la función del ventrículo derecho, el TAPSE de 15 ± 4 mm. Cuatro pacientes fueron hospitalizados durante los meses previos a la inclusión. Dos pacientes presentaron intolerancias al fármaco por hipotensión y un tercero presentó un efecto adverso relevante que no obligó a suspender el fármaco. Tres pacientes requirieron ingreso hospitalario durante el seguimiento, uno de ellos por insuficiencia cardiaca terminal (uno de los que hubo de suspender macitentan), siendo finalmente trasplantado cardiopulmonar. A los 6 meses el 87% de los pacientes quedaron en clase funcional I-II. La distancia media recorrida fue de 436 ± 71 metros. Las SaO₂ no cambió, $91 \pm 7\%$ basal y $80 \pm 10\%$ con el esfuerzo. El NT-proBNP fue de 504 ± 640 pg/dl. En el estudio ecocardiográfico, el TAPSE fue de 17 ± 4 mm. Los cambios fueron estadísticamente significativos en la clase funcional ($p = 0,03$), distancia recorrida ($p = 0,03$) y TAPSE ($p = 0,01$).

Conclusiones: En definitiva, nuestros hallazgos sugieren que el macitentan es eficaz y bien tolerado, mejorando la situación funcional de los pacientes con HAP-CC.