



## 6011-198. NUESTRA EXPERIENCIA CON MACITENTÁN EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR TRAS CORRECCIÓN DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Alba Cerveró Rubio, Juan José Jiménez Aguilera, Joaquín Rueda Soriano, Josep Lluís Melero Ferrer, Gemma María Canales Esteve, Ana M. Osa Sáez, Patricia Arenas Martín, Silvia Lozano Edo, Pablo Jover Pastor y María Ferré Vallverdú, del Hospital Universitario La Fe, Valencia.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** Los pacientes que desarrollan una Hipertensión Pulmonar poscorrección de cardiopatía congénita simple tipo comunicación interauricular son un subgrupo de mal pronóstico. En estos casos no tenemos un tratamiento establecido que mejore la supervivencia, dado que no hay muchos ensayos clínicos que los incluyan. Los estudios en pacientes con síndrome de Eisenmenger han demostrado beneficios del tratamiento con bosentán. Nuestro objetivo era demostrar si el macitentan puede tener un papel beneficioso en el tratamiento de los pacientes con hipertensión pulmonar tras la corrección de una cardiopatía congénita.

**Métodos:** Se incluyó a 7 pacientes (3 pacientes con comunicación interauricular, 2 con comunicación interventricular y 2 con ductus arterioso persistente). La media de edad fue de 45 años, y un 69% eran mujeres. En todos ellos se inició el tratamiento con macitentan; en 3 de los casos asociado a inhibidores de la 5-fosfodiesterasa (sildenafil) y en 4 casos en monoterapia. Se recogieron datos basales y a los 6 meses de clase funcional, distancia recorrida en la prueba de la marcha de 6 minutos, saturación arterial de oxígeno basal y tras el esfuerzo, parámetros analíticos como hemoglobina y pro-BNP, y parámetros ecocardiográficos de función del ventrículo derecho, como el TAPSE (desplazamiento sistólico del anillo tricuspídeo) y la fracción de acortamiento.

**Resultados:** Observamos diferencias estadísticamente significativas en clase funcional y TAPSE. Respecto a la clase funcional, se pasó de un 0% de pacientes en clase funcional I a un 43%; de un 71% en clase funcional II a un 43%; y de un 29% en clase funcional III a un 14%,  $p = 0,03$ ). En lo que respecta al TAPSE, el valor medio basal era  $15 \pm 3,5$  mm, aumentando hasta  $16,8 \pm 3,8$  mm a los 6 meses,  $p = 0,048$ . El resto de resultados también tenían una tendencia hacia la mejoría, sin conseguirse significación estadística.

**Conclusiones:** En nuestra experiencia, el tratamiento con macitentan ha mostrado beneficios clínicos en los pacientes con cardiopatías congénitas e hipertensión pulmonar poscorrección, tanto en monoterapia como asociado a sildenafil.