



6006-92. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO CON HIPERTENSIÓN PULMONAR: CARACTERÍSTICAS FISIOPATOLÓGICAS, SUPERVIVENCIA Y TRATAMIENTO

Pablo Merás Colunga, Ana Elvira González García, Óscar González Fernández, Inés Ponz de Antonio, José Ruiz Cantador, Santiago Jiménez Valero y José Luis López Sendón

Hospital Universitario La Paz, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión pulmonar (HTP) es una patología frecuente en pacientes (p.) con cardiopatías congénitas (CC) que puede desarrollarse debido a múltiples causas, sin embargo la evidencia para guiar el tratamiento y estratificar el pronóstico en esta población es escasa.

Métodos: De la cohorte de más de 2.800 pacientes con CC seguidos en nuestro hospital entre el 2000 y el 2018, incluimos para el análisis 157 pacientes (5,6%) que tenían un diagnóstico de HTP.

Resultados: La edad media fue de 50 años (rango 20-86), 64% mujeres, 18% tenía trisomía 21. Se presenta la distribución de los pacientes en función de la cardiopatía de base (figura 1) y de los grupos predefinidos de HTP (fig. 2). La patogenia más frecuente de la HTP estaba asociada a shunt sistémico-pulmonar, en el 68% de los p. (cortocircuito persistente 24%, Eisenmenger 22%, post cierre 22%). En el 22% se trataba de HTP del grupo 2, asociada a disfunción sistólica y/o diastólica del ventrículo izquierdo (valvulopatía, coartación, ventrículo derecho sistémico...), un 5% presentaba HTP segmentaria y 3% en circulación de Fontan. En un alto porcentaje (23%) se consideró que había una etiología multifactorial. El tratamiento con vasodilatadores específicos se limita al 36% de los pacientes (fig. 3), ya que se excluyen la elevada proporción de pacientes con HTP poscapilar, parte de los pacientes con HTP multifactorial y aquellos en buena clase funcional e HTP ligeramente elevada (más frecuente poscorrección). Los fármacos más utilizados fueron el bosentán y el sildenafil, con 26 pacientes en monoterapia y 28 con tratamiento combinado. Pocos pacientes recibían tratamiento parenteral ya que los candidatos suelen derivarse para valoración en centros de trasplante. Durante un período medio de seguimiento de 13,1 años desde el momento del diagnóstico de HTP, la mortalidad global fue del 16,6% (44,4% insuficiencia cardiaca, 33,3% muerte súbita, 16,7% infección, 5,6% perioperatoria) con una tasa de mortalidad más elevada en el grupo de HTP poscapilar. En 4 pacientes se realizó un trasplante (cardíaco en 3 y pulmonar en 1 caso).



Características y tratamiento de los pacientes con HTP.

Conclusiones: Las alteraciones estructurales y los mecanismos de la HTP son muy heterogéneos en pacientes con CC. La causa más frecuente sigue siendo la HTP asociada a cortocircuito persistente o

poscierre. La supervivencia media en un seguimiento prolongado es del 84%, con el peor pronóstico asociado a la HTP poscapilar.