



## 6021-10. UTILIDAD DE LA ERGOESPIROMETRÍA PARA EL DIAGNÓSTICO Y LA MONITORIZACIÓN DE LA ENFERMEDAD VENOCLUSIVA PULMONAR

Teresa Segura de la Cal<sup>1</sup>, Carmen Pérez-Olivares Delgado<sup>1</sup>, Alejandro Cruz Utrilla<sup>1</sup>, María José Cristo Ropero<sup>1</sup>, Raquel Luna López<sup>1</sup>, Alicia Ruiz<sup>1</sup>, Carlos Andrés Quezada Loaiza<sup>1</sup>, María Lorena Coronel Gilio<sup>2</sup>, Fernando Arribas Ynsaurriaga<sup>1</sup> y Pilar Escribano Subias<sup>1</sup>

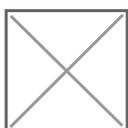
<sup>1</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. <sup>2</sup>Instituto de Cardiología J.F. Cabral, Corrientes (Argentina).

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) es una forma infrecuente de hipertensión arterial pulmonar (HAP) caracterizada por un mal pronóstico y una respuesta variable al tratamiento vasodilatador, que a su vez puede precipitar un edema pulmonar grave. El trasplante bipulmonar debe considerarse desde el diagnóstico. Por ello, identificar los pacientes EVOP es crucial. El diagnóstico de certeza se establece por la presencia de mutación bialélica en EIF2AK4 o por hallazgos histológicos. En su ausencia, el diagnóstico de sospecha es fundamental y se basa en hallazgos radiológicos, clínicos y de pruebas de función respiratoria. Recientemente, la ergoespirometría (PECP) se ha mostrado como herramienta útil para identificar pacientes EVOP. La inclusión definitiva de estos pacientes en lista de espera de trasplante bipulmonar depende de su evolución, determinada por el perfil de respuesta al tratamiento específico. Nuestro objetivo es el de poner de manifiesto la relevancia de la ergoespirometría en el manejo de la EVOP.

**Métodos:** Estudio retrospectivo de pacientes con EVOP de reciente diagnóstico con evaluación completa al diagnóstico y en la reevaluación bajo tratamiento.

**Resultados:** Dos de los pacientes diagnosticados de EVOP en el último año presentaban estudio completo al diagnóstico y en la reevaluación. Resultados en la figura. La paciente A mostró marcada mejoría hemodinámica bajo terapia combinada que en la PECP se reflejó más claramente en la morfología de las curvas (elevación menos pronunciada de los equivalentes durante la prueba), siendo menos clara la mejoría si se atiende solo a los valores absolutos. En el paciente B se inició monoterapia con mejoría hemodinámica más sutil. La PECP mostró mejores valores absolutos pero no hubo variación en el comportamiento de los equivalentes durante la prueba. En el caso A se decidió posponer la entrada de la paciente en lista de espera de trasplante dado el control satisfactorio bajo tratamiento. En el caso B se decidió añadir un segundo fármaco vasodilatador y se encuentra pendiente de reevaluación.



*Evolución.*

**Conclusiones:** La PECP es crucial para el diagnóstico y la toma de decisiones en la evolución de los pacientes EVOP. Una atención especial a la morfología de las curvas, integrada con los cambios hemodinámicos y clínicos permite guiar el tratamiento y aporta seguridad al clínico a la hora de posponer un trasplante o incrementar la terapia vasodilatadora.