



5023-4. ¿QUÉ HEMOS APRENDIDO DE LA ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA EN ESPAÑA?

Carmen Pérez Olivares Delgado¹, Alejandro Cruz Utrilla¹, Marta Pérez Núñez², Teresa Segura de la Cal¹, Liliana Pérez Martínez³, Nuria Ochoa Parra¹, Amaya Martínez Meñaca⁴, Pedro Bedate Díaz³, Williams Hinojosa Camargo¹, Raquel Luna López¹, Maite Velázquez Martín¹ y M. Pilar Escribano Subías¹

¹Hospital Universitario 12 de Octubre, Servicio de Cardiología, Madrid, ²Hospital Universitario 12 de Octubre, Servicio Radiología, Madrid, ³Hospital Universitario Central de Asturias, Servicio de Neumología, Oviedo y ⁴Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Servicio de Neumología, Santander.

Resumen

Introducción y objetivos: La enfermedad venooclusiva (EVOP) es un subgrupo infrecuente de hipertensión arterial pulmonar, caracterizado por su mal pronóstico y riesgo de edema pulmonar con tratamiento vasodilatador específico (TVDE).

Métodos: Estudio observacional de 59 pacientes (p) con EVOP (41p hereditario, 18p esporádico), con el objetivo de analizar la respuesta al TVDE. Se consideró respondedor a TVDE si presentaba 1) mejoría de la clase funcional (CF) o CFI-II 2) Distancia en test de 6 minutos (T6M) \geq 440m o aumento 15% respecto el basal, y 3) Reducción de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) \geq 20%, o \geq 5uW. Los pacientes que requirieron trasplante pulmonar o fallecieron en los primeros 6 meses se consideraron no respondedores.

Resultados: La EVOP se caracterizó por una disminución grave de la CF y la DLCO, y gravedad hemodinámica (tabla). El 93% (56p) recibieron TVDE: monoterapia (23p) doble terapia (30p), y triple terapia (2p). Durante el seguimiento se tituló el TVDE en la mitad de los p, y un 62% llevaba un fármaco de la vía de las prostaciclinas. La mitad de los p llevaba tratamiento diurético al iniciar el TVDE, y un 89% durante el seguimiento. El 75% toleraron el TVDE, aunque en 5p fue necesario retirarlo y en 9p reducirlo por congestión pulmonar o insuficiencia respiratoria. La tolerancia no se relacionó con las características basales ni el uso de diuréticos. De los 51p que mantuvieron el TVDE, 14p presentaron respuesta con mejoría de CF (93% CFII), T6M (mediana +93m), y RVP (mediana -4,2 uw). De los 37p considerados no respondedores, 7 precisaron trasplante y 2 fallecieron en los primeros 6 meses. En 18p no se evidenció mejoría de ningún parámetro valorado en la respuesta al TVDE. La respuesta al tratamiento no se relacionó con ninguna de las características basales. La respuesta al TVDE se relacionó con la supervivencia libre de trasplante (mediana 1,6 vs 3,5 años, $p=0,03$, en no respondedores y respondedores, respectivamente) (fig.).

Características basales de la enfermedad venooclusiva

Todos (59p)	EVOP esporádico (18p)	EVOP hereditario (41p)	p
-------------	-----------------------	------------------------	---

Edad al diagnóstico (años)	33,3 (5-79)	54 (30-79)	27 (5-70)	0,001
Sexo, femenino (%)	30 (50,9)	8 (44)	22 (53,7)	0,51
Etnia gitana (%)	34 (57,6)	0(0)	34 (82,9)	0,001
Clase funcional NYHA				
I	1 (1,7)	0 (0)	1 (3)	
II	8 (13,5)	0 (0)	8 (20)	0,06
III	44 (74,6)	16 (89)	27 (67)	
IV	6 (10,2)	2 (11)	4 (10)	
proBNP (pg/ml)	690 (10-7.938)	1.784 (22-7.938)	600 (10-5.088)	0,008
Distancia test 6 minutos (metros)	360 (30-680)	329 (170-480)	388 (30-680)	0,45
DLCO (%)	32 (14-51)	35 (20-50)	32 (14-51)	0,64
PAPm (mmHg)	46 (22-89)	49 (28-78)	45 (22-89)	0,95
PAD (mmHg)	5,5 (2-18)	5 (2-18)	5,5 (2-16)	0,34
GC (L/min)	4,1 (2,5-8,1)	3,9 (2,5-7,2)	4,2 (2,7-8,1)	0,29
IC (L/min/m ²)	2,5 (1,2-4,3)	2,3 (1,2-3,6)	2,6 (1,4-4,3)	0,05
RVP (Uw)	7,8 (3,16-23)	8,4 (4,1-21,5)	7,7 (3,16-23)	0,58

EVOP enfermedad venooclusiva; p pacientes; PAPm presión arterial pulmonar media; PAD presión en aurícula derecha; GC gasto cardiaco; IC índice cardiaco; RVP resistencia vascular pulmonar.



Supervivencia libre de trasplante según la respuesta al tratamiento vasodilatador específico.

Conclusiones: El uso de TVDE en la EVOP es tolerado en la mayoría de los p, aunque muchos no consiguen una mejoría clínica ni hemodinámica. Sin embargo, aquellos que responden al TVDE tienen mayor supervivencia. Por ello, debemos iniciar el TVDE en la EVOP, aunque de forma lenta y progresiva en centros con experiencia, ya que no existe ninguna característica basal que nos prediga que pacientes van a responder al TVDE ni cuales desarrollaran congestión pulmonar.