



8. DIFERENCIAS CLÍNICAS ENTRE LA FORMA ASOCIADA AL SÍNDROME DE ACEITE TÓXICO Y LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR IDIOPÁTICA EN EL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR

Alejandro Cruz Utrilla¹, Inés Ponz de Antonio², M^ª Carmen Jiménez López-Guarch¹, Maitte Velázquez Martín¹, José Andrés Tenes Mayén³, Marta López Castillo⁴, Manuel López Meseguer⁵, Javier Segovia Cubero⁶, Amaya Martínez Meñaca⁷, Natalia Gallego Zazo⁸, Jair Tenorio Castaño⁸, Fernando Arribas Ynsaurriaga¹ y M. Pilar Escribano Subias¹

¹Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, ²Cardiología. Hospital la Paz/Hospital Carlos III, Madrid, España, ³Neumología. Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España, ⁴Cardiología. Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España, ⁵Neumología. Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España, ⁶Cardiología. Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda (Madrid), Madrid, España, ⁷Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria), España y ⁸INGEMM. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España.

Resumen

Introducción y objetivos: El síndrome del aceite tóxico (SAT) es una causa descrita de hipertensión arterial pulmonar (HAP), condicionada por el uso previo de aceite de colza desnaturalizado. Esta enfermedad provocó una epidemia aguda en España con una tasa de mortalidad del 82% desde 1981 a 1987. Se han descubierto múltiples casos de HAP relacionados con el SAT en los años sucesivos hasta 2018, aunque se desconocen las características de estos últimos pacientes afectados.

Métodos: Se recogieron casos históricos de HAP-SAT. Analizamos las características clínicas y las tasas de trasplante pulmonar o mortalidad en la HAP-SAT, comparando estos resultados con pacientes con casos incidentes diagnosticados de HAP idiopática y hereditaria (HAPi/h) en el Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP).

Resultados: Se recogieron 39 pacientes con HAP-SAT en el periodo de estudio. La mediana de tiempo entre la ingesta del tóxico y el inicio de la enfermedad fue de 20,3 años (IQR 14,3-25,6). En ese período, la incidencia media fue de 1,63 casos/año. Se realizaron pruebas genéticas en 21 casos utilizando un panel de secuenciación de próxima generación de 37 genes, sin hallazgos. En 3 de 39 casos la enfermedad se resolvió (7,7%). Por otro lado, 4 casos necesitaron trasplante de pulmón y la mortalidad a 10 años fue del 35,9%. Se compararon estos casos de HAP-SAT con 200 pacientes incidentes con HAPi/h. Los pacientes con HAP-SAT fueron significativamente más jóvenes en comparación con la HAPi/h ($p = 0,0035$). Al inicio del estudio, los pacientes con HAP-SAT tenían mayor gravedad hemodinámica (presión arterial pulmonar media de 65,0 mmHg frente a 53,5 mmHg y resistencia vascular pulmonar de 15,1 frente a 12,1 unidades Wood, respectivamente; $p = 0,003$ y $p = 0,020$). En la HAP-SAT, la supervivencia libre de trasplante de pulmón a 5 y 10 años fue del 81,3% y del 52,7%, similar al grupo HAPi/h (76,6% y 59,2%, respectivamente; $\log rank p = 0,881$, figura).

Antes de la reposición de la ferropenia

4 semanas tras la reposición de la ferropenia



Global Longitudinal V1



Global Longitudinal V1

Sitio pico
Deformación longitudinal (%)

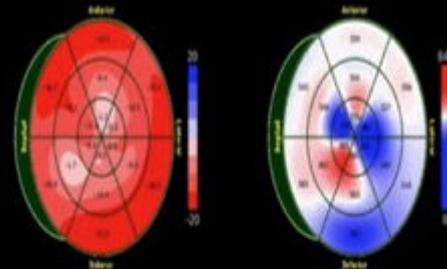
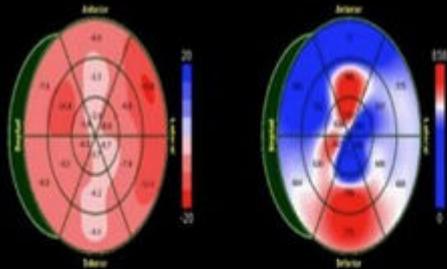
Tiempo a pico
Deformación longitudinal (ms)

Sitio pico
Deformación longitudinal (%)

Tiempo a pico
Deformación longitudinal (ms)

A4C DLG pico endo: -8.3 %
A2C DLG pico endo: -4.5 %
A3C DLG pico endo: -7.5 %
Prom. DLG pico endo: -6.8 %

A4C DLG pico endo: -9.2 %
A2C DLG pico endo: -10.3 %
A3C DLG pico endo: -12.0 %
Prom. DLG pico endo: -10.5 %



Conclusiones: El síndrome del aceite tóxico es un modelo único de HAP, con nuevos casos diagnosticados varios años después de la exposición tóxica. No encontramos variantes genéticas relacionadas con la HAP en esta condición. Como se ha descrito en otros casos de HAP inducida por fármacos, algunos pacientes experimentan una resolución de la enfermedad. La supervivencia a muy largo plazo es similar a la de los pacientes con HAP idiopática o hereditaria.