



4009-5. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: IMPACTO PRONÓSTICO DEL TIPO Y LOCALIZACIÓN DEL *SHUNT*

Julia Playán Escribano¹, Teresa Segura de la Cal², Francisco José García Hernández³, Joaquín Rueda⁴, Elvira Garrido-Lestache⁵, Efrén Martínez Quintana⁶, Amaya Martínez Meñaca⁷, Silvia García García⁸, Teresa Mombiela⁹, Verónica Suberviola¹⁰, María Soledad Alcasena¹¹, Álvaro Álvarez Vega¹², Isabel Blanco¹³, Pilar Escribano Subías² e Investigadores de REHAP¹⁴, del ¹Servicio de Cardiología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, ²Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, ³Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, ⁴Servicio de Cardiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, ⁵Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, ⁶Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas), ⁷Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria, ⁸Servicio de Neumología, Hospital de León, ⁹Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Gregorio Marañón, Madrid, ¹⁰Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Infanta Leonor, Madrid, ¹¹Servicio de Cardiología, Hospital de Navarra, ¹²Servicio de Neumología, Complejo Asistencial Universitario de Salamanca, Salamanca CAUSA, Salamanca, ¹³Servicio de Neumología, Hospital Clínic de Barcelona, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer IDIBAPS, Barcelona, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias CIBERES, Madrid y ¹⁴Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar.

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una comorbilidad frecuente en las cardiopatías congénitas que afecta significativamente a su pronóstico. Con el avance de la cardiología pediátrica, son cada vez más los pacientes con un largo tiempo de evolución de la enfermedad. Nuestro objetivo fue conocer cómo influye la localización del *shunt* en las características de los pacientes que llegan a adultos y en su evolución pronóstica.

Métodos: El registro REHAP es un registro español multicéntrico, que recoge pacientes con cardiopatías congénitas e HAP y que empezó en 2007. Los pacientes que se encontraban en seguimiento se incluyeron retrospectivamente, y los que se diagnosticaron desde entonces se incluyeron prospectivamente. Se analizaron 606 pacientes, clasificados según el tipo y localización del *shunt* y según la clasificación clínica Danapoint. Se compararon las características basales, clase funcional, distancia caminada en la prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M), datos ecocardiográficos, datos de cateterismo derecho y supervivencia en el seguimiento, con un tiempo máximo de seguimiento de 47 años.

Resultados: De los 606 pacientes, 188 (31%) presentaban *shunt* pretricuspidé (comunicación interauricular o drenaje venoso pulmonar anómalo), 264 (43,6%) presentaban *shunt* postricuspidé simple (comunicación interventricular o ductus arterioso) y 154 (25,4%) *shunt* postricuspidé complejo (truncus arterioso, ventrículo único, canal auriculoventricular o trasposición de grandes vasos). Los pacientes con *shunt* postricuspidé fueron significativamente más jóvenes, con menor porcentaje de mujeres y mayor de síndrome de Down y Eisenmenger. Los pacientes con *shunt* pretricuspidé presentaron mayor dilatación de ventrículo derecho pese a una menor gravedad hemodinámica. En el análisis de supervivencia, se observa una mejor supervivencia del *shunt* postricuspidé simple [HR 0,57 (IC95% 0,4-0,8; p 0,001) respecto a pretricuspidé], seguido del postricuspidé complejo [HR 0,76 (IC95% 0,6-0,9; p 0,007) respecto a pretricuspidé].

Características basales	<i>Shunt</i> pretricuspídeo	<i>Shunt</i> postricuspídeo simple	<i>Shunt</i> postricuspídeo complejo	p
N (n, %)	188 (31)	264 (43,6)	154 (25,4)	
Edad al diagnóstico (años)	47,5 ± 18,3	34,7 ± 17,6	25 ± 13,9	0,001
Sexo (% de mujeres)	144 (76,6)	173 (65,5)	93 (60,4)	0,009
Síndrome de Down	4 (2,1)	45 (17)	71 (46,1)	0,001
Clasificación clínica				
Eisenmenger	44 (23,4)	165 (62,5)	122 (79,2)	0,001
Hipertensión arterial pulmonar grave y <i>shunt</i> no restrictivo	69 (36,7)	20 (7,6)	7 (4,5)	0,007
Hipertensión arterial pulmonar grave y <i>shunt</i> restrictivo	42 (22,3)	18 (6,8)	3 (1,9)	0,001
Hipertensión arterial pulmonar posreparación	39 (20,7)	62 (23,5)	22 (14,3)	0,001
NYHA III-IV (n, %)	63 (33,5)	123 (46,6)	81 (52,6)	0,405
Distancia recorrida en la prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M) (m)	400 [317-459]	395,5 [302-455]	337,5 [277-432]	0,09
TAPSE (mm)	17,3 ± 4,8	17,2 ± 4,9	18,6 ± 4,8	0,26
Derrame pericárdico (n, %)	19 (10,1)	15 (5,7)	8 (5,2)	0,09
Diámetro diastólico ventrículo derecho (mm)	44,3 ± 9,5	39,4 ± 10,4	37,5 ± 17,8	0,001

Presión aurícula derecha (mmHg)	9,5 ± 5	8,8 ± 5,7	9,3 ± 5,3	0,436
Presión media en arteria pulmonar (mmHg)	48,7 ± 14,9	68 ± 19,2	62,8 ± 18,2	0,001
Resistencias vasculares pulmonares (unidades Wood)	9,1 ± 6	13,4 ± 7,2	12,1 ± 8,3	0,001

Los datos se expresan como media ± desviación típica, mediana [rango intercuartílico] o n (%).

TAPSE: desplazamiento sistólico del plano del anillo tricuspídeo



Supervivencia según el tipo y localización del shunt.

Conclusiones: Los pacientes con *shunt* pretriscuspídeo presentan una mayor dilatación de ventrículo derecho y peor pronóstico a largo plazo pese a presentar una menor gravedad hemodinámica. Son necesarios estudios que se centren en los distintos mecanismos de adaptación del ventrículo derecho en los *shunt* en distintas localizaciones, y el impacto pronóstico de estos mecanismos.