



## 4036-1. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: ¿EXISTEN DIFERENCIAS ENTRE EL SHUNT PRE Y POST-TRICUSPÍDEO? DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR (REHAP)

Carmen Jiménez López-Guarch, Pilar Escribano Subías, José María Oliver Ruiz, Javier Segovia Cubero, Laura Dos Subirà, María Teresa Subirana Doménech, María Lázaro Salvador y Francisco García Fernández del Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Madrid, Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Barcelona y Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Sevilla.

### Resumen

**Antecedentes y Objetivos:** La información epidemiológica, clínica y de supervivencia en relación con la hipertensión arterial pulmonar asociada a las cardiopatías congénitas (HAP-CC) es escasa. El registro español de hipertensión arterial pulmonar (REHAP) se inició en 2007, e incluye pacientes de los grupos de clasificación e HP 1 y 4 de Dana Point. El objetivo de este estudio es analizar los datos epidemiológicos, clínicos y de supervivencia en relación con el subgrupo de pacientes con HAP-CC incluidos en el REHAP.

**Métodos:** Inclusión voluntaria de pacientes (pac.) > 14 años con HAP-CC diagnosticada mediante cateterismo derecho. Los 4 grandes centros de referencia de HP y CC incluyeron el 75% de los pac. Estos fueron divididos en los 4 subgrupos de la nueva clasificación: 1) Eisenmenger; 2) HAP con shunt sistémico-pulmonar; 3) HAP con shunt restrictivo; 4) HAP con defecto corregido sin shunt residual. El shunt se clasificó a su vez en función de su localización pre o post-tricuspidéa (Tc). Se analizaron las diferencias demográficas, clínicas, hemodinámicas y de supervivencia de acuerdo a la localización del shunt.

**Resultados:** Se incluyeron 239 pacientes (edad  $31 \pm 17$ , 67% mujeres, 19% sd. Down), lo que supone el 18% de la población total del REHAP (3ª causa más prevalente). Las diferencias entre grupos se expresan en la tabla. La mediana de seguimiento desde el diagnóstico fue de  $8 \pm 10$  años. El 79% de la población estaba con tratamiento específico para la HAP (66% inh-receptores endotelina; 14% sildenafil; 12% prostanoides; 8% combinado).



**Conclusiones:** 1) Este subanálisis del REHAP permite, por primera vez en nuestro medio, aproximarse a la realidad de la HAP-CC en nuestro país. 2) El grupo clínico más prevalente es el sd. Eisenmenger, con shunt post-Tc. 3) Los pacientes con shunt post-Tc son más jóvenes, tienen un perfil hemodinámico más severo y tienen una tendencia no significativa hacia una mejor supervivencia. La causa de muerte más frecuente es la muerte súbita, a diferencia de los pacientes con shunt pre-Tc, que fallecen en Iª cardiaca. 4) En nuestro ámbito clínico, el 79% de los pacientes con HAP-CC recibe tratamiento específico para la HAP.