



### 4008-3. HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS Y *SHUNT* SISTÉMICO PULMONAR: ¿ES SIEMPRE MEJOR CERRAR? DATOS DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN PULMONAR (REHAP)

Carmen Jiménez López-Guarch, Laura Dos Subirà, José María Oliver, Javier Segovia Cubero, María Lázaro Salvador, Maite Subirana Doménech, María Quero y Pilar Escribano Subias del Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Madrid, Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Barcelona y Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), Toledo.

#### Resumen

**Introducción:** La hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas (HAP-CC) se desarrolla en un subgrupo pacientes con un *shunt* sistémico pulmonar tras un tiempo de latencia, que depende del defecto (tamaño, localización). Existen escasos datos clínicos y pronósticos sobre el subgrupo de pacientes en los que se diagnostica HAP tras el cierre quirúrgico o percutáneo del defecto. El registro español de hipertensión pulmonar (REHAP) se inició en 2007, e incluye a todas las formas de HAP, entre ellas pacientes con HAP-CC. El objetivo del presente estudio es analizar las características clínicas y pronósticas de los pacientes con HAP-CC tras la corrección de defecto, sin *shunt* residual, y compararlo con el grupo más numeroso y conocido, los pacientes con síndrome de Eisenmenger.

**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. que se estratificaron en los 2 grupos de la nueva clasificación: 1) Eisenmenger; 2) HAP con defecto corregido sin *shunt* residual. Se analizaron las diferencias demográficas, clínicas, hemodinámicas y de supervivencia.

**Resultados:** Se incluyeron 298 pacientes (18% de la población total del REHAP). Las diferencias entre grupos se expresan en la tabla.

**Conclusiones:** 1) El REHAP supone el 1<sup>er</sup> registro de HAP-CC en nuestro país y uno de los más numerosos a nivel Europeo. 2) Los pacientes con defecto corregido tienen menor PAPm, y sin embargo asocian datos de peor función de VD: menor índice cardíaco, y saturación de O<sub>2</sub> en AP y mayor PADm. 3) La supervivencia es significativamente peor en este grupo con respecto al S. Eisenmenger. 4) Se debe establecer unos criterios muy estrictos para decidir el cierre de defectos en los pacientes con HP y *shunt* sistémico-pulmonares, ya que la decisión inadecuada de cierre puede conllevar un pronóstico marcadamente adverso.

