



5007-4. HIPERTENSIÓN PORTOPULMONAR EN ESPAÑA. ¿OFRECEMOS EL TRATAMIENTO CORRECTO?

María Lázaro Salvador¹, Carlos Andrés Quezada Loaiza², Luis Rodríguez Padial¹, Joan Albert Barbera Mir³, Manuel López-Meseguer⁴, Raquel López Reyes⁵, Francisco José García Hernández⁶, Ernest Sala Llinas⁷, Isabel Otero⁸, Gregorio Miguel Pérez Peñate⁹, Javier Segovia¹⁰, Amaya Martínez Meñaca¹¹, Juan Antonio Domingo Morera¹², Teresa Elías Hernández¹³, Pilar Escribano Subías¹⁴ y los investigadores de REHAP¹⁵, del ¹Servicio de Cardiología, Hospital Virgen de la Salud, Toledo, ²Servicio de Neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, ³Servicio de Neumología, Hospital Clínic, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer IDIBAPS, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias CIBERES, Barcelona, ⁴Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias CIBERES, Madrid y Servicio de Neumología, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, ⁵Servicio de Neumología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, ⁶Servicio de Medicina Interna, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, ⁷Servicio de Neumología, Hospital Universitario Son Espases, Palma de Mallorca (Illes Balears), ⁸Servicio de Neumología, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña, ⁹Unidad de Circulación Pulmonar, Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas), ¹⁰Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid), ¹¹Servicio de Neumología, Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Cantabria, ¹²Servicio de Neumología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, ¹³Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias CIBERES y Unidad Médico-quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Instituto de Biomedicina de Sevilla IBiS, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, ¹⁴Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Cardiovasculares CIBERCV, Instituto de Salud Carlos III, Madrid y ¹⁵Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar.

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión portopulmonar (HPoPu) es la hipertensión arterial pulmonar (PAH) asociada a hipertensión portal (HP) con o sin enfermedad hepática subyacente. El 1-5% de los pacientes con HP desarrollan HPoPu. La HPoPu aumenta significativamente la mortalidad del trasplante hepático (TxH) y lo contraindica si la presión arterial pulmonar media (PAPm) $\geq$ 35 mmHg. Sin tratamiento, la PoPH tiene una supervivencia muy pobre, 35-46% al año. Con tratamiento vasodilatador pulmonar específico la supervivencia de la HPoPu mejora y además, si se consigue bajar la PAPm de 35 mmHg, el paciente puede tener acceso al TxH (que a menudo conlleva curación de la HPoPu). Objetivo: valorar nuestra práctica clínica real en España en pacientes con HPoPu.

Métodos: Revisión del abordaje clínico de la cohorte de pacientes con PoPH incluidos en el Registro Español de Hipertensión Pulmonar (REHAP), comparado con la cohorte de HAP idiopática (HAPi) desde 1998 a 2017.

Resultados: La tabla muestra el uso de las distintas formas de tratamiento vasodilatador pulmonar específico utilizado en HPoPu comparado con el utilizado en HAPi en el REHAP. La tabla refleja las diferencias en la evolución de ambos grupos (mortalidad, tiempo de seguimiento) y el número de pacientes con HPoPu que recibe TxH así como la evolución de la HAP tras el TxH. La figura expresa la evolución de los pacientes con HPoPu en el REHAP entre 1998 y 2017. Otras causas de muerte: hematemesis, tumor, infección, enfermedad hepática de base...

Tratamiento y evolución de la HPoPu y la HAPi en el REHAP

Tratamiento	N HPoPu	HPoPu (N = 237)	N HAPi	HAPi (N = 678)	p
Monoterapia oral (ERA o iPDE-)	237	134 (57%)	678	369 (54%)	0,596
Monoterapia prostanoides sistémicos iv, sc	237	37 (16%)	678	92 (14%)	0,449
Doble terapia oral:ERA + iPDE5	237	4 (1,7%)	678	69 (10%)	0,001
Doble terapia ERA o iPDE5 + prostanoide	237	17 (7,2%)	678	45 (6,6%)	0,765
Triple terapia ERA + iPDE 5 + prostanoide	237	2 (0,84%)	678	18 (2,7%)	0,124
Resultados:					
Muerte	237	109 (46%)	678	228 (34%)	0,001
Tiempo de seguimiento global (años)	237	3,1 (3,2)	678	5,0 (4,5)	0,005
Tiempo seguimiento hasta muerte (años)	105	2,8 (3,1)	228	3,9 (3,7)	0,005
Trasplante hepático TxH	237	8 (3,4%)			
Tiempo de seguimiento hasta TxH (años)	8	0,8 (2,9)		-	-
Tiempo de seguimiento desde TxH (años)	8	3,0 (4,4)			
Persistencia de HpoPu tras TxH	8	4 (50%)		-	-
Siguen vivos en tratamiento	237	124 (53%)	678	450 (66%)	0,001
Tiempo de seguimiento vivos (no muertos niTxH) (años)	124	3,3 (3,4)	450	5,5 (4,8)	0,001

ERA: antagonistas receptores endotelina; iPDE5: inhibidores de fosfodiesterasa 5.



Evolución de los pacientes con HPoPu en el REHAP.

Conclusiones: La HPoPu en España tiene peor pronóstico que la HAPi (acorde con otros registros poblacionales). Sin embargo, la HPoPu en España recibe tratamiento médico específico menos intensivo que la HAPi. El porcentaje de pacientes que reciben TxH es muy reducido. De los supervivientes al TxH la mitad se cura de la HpoPu. Es necesario incrementar la alerta sobre la HPoPu y optimizar el tratamiento, para mejorar el pronóstico.