Rev Esp Cardiol. 2019;72(Supl 1): 171

Revista Española de Cardiología

4009-6. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS: CUATRO GRUPOS CLÍNICOS BIEN DEFINIDOS

Julia Playán Escribano[1], Teresa Segura de la Cal[2], Javier Segovia[3], Elvira Garrido Lestache[4], Isabel Otero[5], Antonio Lara Padrón[6], Marta López Ramón[7], Luis Molina Ferragut[8], Carlos Andrés Quezada Lozaia[9], Francisco Javier Guerra[10], Elvira Barrios[11], Ignacio Hernández González[12], Isabel Blanco[13], Pilar Escribano Subias[2] e Investigadores de REHAP[14] del [1]Servicio de Cardiología, Hospital Clínico de San Carlos, Madrid, [2]Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología, Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, [3]Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid),[4]Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, [5]Servicio de Neumología, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña, [6] Servicio de Cardiología, Hospital Universitario de Canarias, Santa Cruz de Tenerife (Tenerife),[7]Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, [8]Servicio de Cardiología, Hospital del Mar, Barcelona, [9]Servicio de Neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, [10]Servicio de Neumología, Hospital Universitario de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria (Las Palmas), [11]Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Rey Juan Carlos, Madrid, [12]Servicio de Cardiología, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, [13]Servicio de Neumología, Hospital Clínic de Barcelona, Institut d'Investigacions Biomèdiques August Pi i Sunyer IDIBAPS, Barcelona y Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias CIBERES, Madrid y [14]Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar.

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una comorbilidad frecuente en las cardiopatías congénitas (CC) que afecta significativamente a su pronóstico. Una gran variedad de CC pueden desarrollar HAP, pero sus características nos permiten agruparlas en 4 grandes grupos: Eisenmenger, HAP grave asociada a *shunt* no restrictivo, HAP grave asociada a *shunt* restrictivo y HAP poscirugía de reparación. Nuestro objetivo fue estudiar las diferencias clínicas y pronósticas entre estos grupos.

Métodos: El registro REHAP es un registro español multicéntrico voluntario de pacientes mayores de 14 años, que recoge pacientes con cardiopatías congénitas e HAP y que empezó en 2007.Se analizaron 606 pacientes, que se clasificaron según la clasificación clínica de la HAP asociada a CC. 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.

Resultados: De los 606 pacientes, 351 (57,9%) presentaba Eisenmenger, 38 (6,3%) HAP grave asociada a *shunt* no restrictivo, 58 (9,6%) HAP grave asociada a *shunt* restrictivo y 159 (26,2%) HAP poscirugía de reparación. En todos los grupos el sexo mayoritario fue el femenino. Los pacientes con Eisenmenger y los del grupo posreparación fueron significativamente más jóvenes, recorrieron menor distancia en la prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M) y presentaron mayor gravedad hemodinámica. Sin embargo, los pacientes en Eisenmenger tienen significativamente mejor pronóstico, con la mejor supervivencia de los 4 grupos a largo plazo. La HAP grave asociada a *shunt* restrictivos fue la de peor pronóstico, pese a que en el momento del diagnóstico presentaron la mayor distancia en la prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M) y la menor gravedad hemodinámica.

Características basales	Todos los grupos	Eisenmenger	HP grave asociada a *shunt* no restrictivo no susceptible de reparación	HP grave asociada a *shunt* pequeños y restrictivos (2 cm en la CIA y 1 cm en CIV)	HP tras la reparación de la cardiopatía en ausencia de *shunt* residual significativo	p
Edad al diagnóstico (años)	36,3 ± 19	32 ± 18,2	42,3 ± 17,7	45,5 ± 19,5	38,7 ± 18,5	0,001
Sexo (% de mujeres)	404 (66,7)	227 (64,7)	25 (65,8)	42 (72,4)	110 (69,2)	0,289
Cardiopatía congénita simple (n, %)	379 (62,5)	193 (55)	26 (68,4)	48 (82,8)	112 (70,4)	0,001
CIA	168 (27,7)	62 (17,7)	12 (31,6)	36 (62,1)	58 (36,5)	
CIV	140 (23,1)	97 (27,6)	3 (7,9)	7 (12,1)	33 (20,8)	
Ductus arterioso	51 (8,4)	31 (8,8)	3 (7,9)	2 (3,4)	15 (9,4)	
Drenaje venoso pulmonar anómalo	20 (3,3)	3 (0,9)	8 (21,1)	3 (5,2)	6 (3,8)	
Cardiopatía congénita compleja(n, %)	154 (25,4)	125 (35,6)	4 (10,5)	3 (5,2)	22 (13,8)	0,001
Truncus arterioso	15 (2,5)	15 (4,3)				
Ventrículo único	29 (4,8)	24 (6,8)	1 (2,6)	1 (1,7)	3 (1,9)	
Canal auriculoventricular	89 (14,7)	77 (21,9)	3 (7,9)	1 (1,7)	11 (6,9)	

Trasposición de grandes vasos con CIV o ductus arterioso persistente	21 (3,5)	9 (2,6)		1 (1,7)	8 (5)	
Cardiopatía congénita combinada (> 2 defectos) (n, %)	73 (12)	33 (9,4)	8 (21,1)	7 (12,1)	25 (15,7)	0,06
NYHA III-IV (n, %)	301 (49,7)	169 (48,1)	19 (50)	29 (50)	71 (44,7)	0,52
Distancia recorrida en la prueba de la marcha de 6 minutos (PM6M) (m)	387,5 [300-450]	360 [273,5-434]	415 [353,5-448,5]	420 [360-478]	400 [317-474]	0,001
Diámetro diastólico ventrículo derecho (mm)	41,1 ± 11,8	39,1 ± 12,5	40,9 ± 14	44,7 ± 11,3	43,3 ± 9,5	0,027
Presión aurícula derecha (mmHg)	9,1 ± 5,3	8,1 ± 4,7	9 ± 4,6	8,9 ± 5,1	10,5 ± 6	0,001
Presión media en arteria pulmonar (mmHg)	59,6 ± 19,6	68,3 ± 17,2	48,8 ± 17,8	48,2 ± 15,4	54,8 ± 19,5	0,001
Resistencias vasculares pulmonares (unidades Wood)	11,3 ± 7,2	13,8 ± 7	9,8 ± 8,8	7,9 ± 4,5	10,5 ± 6,9	0,001

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

Supervivencia acumulada.

Conclusiones: La clasificación clínica de la HAP asociada a CC define tanto las características basales como el pronóstico de los pacientes. El grupo de Eisenmenger, que presenta la mayor gravedad hemodinámica basal, es el de mejor pronóstico. El de HAP grave asociada a *shunt* restrictivos, en cambio, es el de menor supervivencia pese a una menor gravedad hemodinámica basal.