



## 6006-93. HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR ASOCIADA A CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS EN EL NIÑO Y EL ADULTO: MIRAR EL PRESENTE PARA IMAGINAR EL FUTURO

Julia Playán Escribano<sup>1</sup>, Elvira Garrido-Lestache<sup>2</sup>, Teresa Segura de la Cal<sup>3</sup>, María Álvarez Fuente<sup>2</sup>, Laura Dos Subirá<sup>4</sup>, Antonio Moreno Galdó<sup>4</sup>, Antonio Lara Padrón<sup>5</sup>, Alberto Mendoza Soto<sup>3</sup>, Joaquín Rueda Soriano<sup>6</sup>, Carlos Labrandero<sup>7</sup>, Josefa Jiménez Arjona<sup>8</sup>, Inmaculada Guillén Rodríguez<sup>9</sup>, Javier Segovia Cubero<sup>10</sup>, María Jesús del Cerro Marín<sup>2</sup> y Pilar Escribano Subías<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Hospital Clínico San Carlos, Universidad Complutense de Madrid, IdISSC, Madrid. <sup>2</sup>Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid. <sup>3</sup>Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid. <sup>4</sup>Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona. <sup>5</sup>Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna (Santa Cruz de Tenerife). <sup>6</sup>Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia. <sup>7</sup>Hospital Universitario La Paz, Madrid. <sup>8</sup>Hospital Universitario de Jerez de la Frontera, Jerez de la Frontera (Cádiz). <sup>9</sup>Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla. <sup>10</sup>Hospital Universitario Puerta de Hierro-Majadahonda, Madrid.

### Resumen

**Introducción y objetivos:** La hipertensión arterial pulmonar (HAP) es una comorbilidad frecuente en las cardiopatías congénitas (CC) que afecta significativamente su pronóstico. Los niños nacidos en los últimos años con CC se han beneficiado de una serie de avances en cirugía cardíaca pediátrica que han modificado su evolución respecto a la de los adultos con su misma patología, nacidos años atrás. Nuestro objetivo fue conocer y comparar las características de la población adulta y pediátrica con HAP asociada a CC.

**Métodos:** El REHAP y el REHIPED son registros voluntarios, españoles y multicéntricos que incluyen pacientes con HAP asociada a CC. El REHAP incluye pacientes adultos, a partir de 1998 de forma retrospectiva y a partir del 2007 de forma prospectiva. El REHIPED recoge pacientes entre 2 meses y 18 años, con cardiopatías congénitas e HAP a partir de 1998 de forma retrospectiva y a partir del 2009 de forma prospectiva. Se compararon las características basales, perfil hemodinámico, tratamiento y supervivencia a 10 años de los pacientes del REHAP respecto a los del REHIPED. Además, se analizó el cambio en la distribución de etiologías del REHAP a lo largo del tiempo.

**Resultados:** Se recogieron 664 pacientes del REHAP (edad media  $32 \pm 20$  años) y 153 del REHIPED (edad media  $5 \pm 5$  años). Los adultos tuvieron significativamente mayor proporción de mujeres (67% vs 56%,  $p < 0,004$ ), pacientes en situación de Eisenmenger y con cardiopatías simples. Se observa como la distribución por grupo clínico ha ido variando con los años, asemejándose progresivamente a la del REHIPED. Los adultos presentaron mayor severidad hemodinámica, con mayor presión arterial pulmonar media y mayores resistencias vasculares pulmonares. No hubo diferencias en cuanto a la terapia inicial ni al porcentaje de pacientes que recibieron prostanoides en el seguimiento. La supervivencia a 10 años fue mejor en el grupo de los niños (99% al año, 95% a los 5 y 80% a los 10) que en el de los adultos (94% al año, 83% a los 5 y 71% a los 10) con un HR de 1,93 [IC95% 1,2-3] para el REHAP respecto al REHIPED.

Características de los pacientes del REHAP y REHIPED

	REHAP	REHIPED	p
Clasificación clínica			0,001
Eisenmenger, n (%)	371 (56)	32 (21)	
Shunt no restrictivo, n (%)	68 (10)	42 (28)	
Shunt restrictivo, n (%)	62 (9)	8 (5)	
Postoperada, n (%)	159 (24)	68 (45)	
Tipo de cardiopatía			0,001
Simple, n (%)	415 (63)	50 (39)	
Compleja, n (%)	167 (25)	38 (30)	
Combinada, n (%)	82 (12)	40 (31)	
NYHA III-IV, n (%)	331 (50)	60 (45)	0,289
Presión Aurícula derecha, media ± DE	9 ± 5	10 ± 5	0,4389
Presión pulmonar media, media ± DE	60 ± 19	45 ± 17	0,001
Resistencias pulmonares indexadas, media ± DE	12 ± 8	8 ± 8	0,001
Terapia inicial			0,108
Monoterapia oral, n (%)	473 (86)	121 (89)	
Monoterapia con prostanoides, n (%)	36 (7)	3 (2)	
Combinada oral, n (%)	30 (5)	11 (8)	

Combinada con prostanooides, n (%)	11 (2)	1 (0,7)	
Prostaciclina en el seguimiento, n (%)	134 (20)	26 (17)	0,370



*Evolución de la distribución por grupo clínico en el REHAP.*

**Conclusiones:** La población con HAP asociada a cardiopatías congénitas tiene características clínicas y pronósticas diferentes en la edad pediátrica y la edad adulta. Conocer cómo es la población pediátrica puede ayudar a conocer cómo será la población adulta en el futuro.