5013-5. EMPLEO DE VASODILATADORES PULMONARES EN PACIENTES CON CORTOCIRCUITOS SISTÉMICO-PULMONARES: ESTRATEGIA "TRATAR PARA CERRAR"

Laura Pérez Gómez¹, Antonio Portolés Hernández¹, Francisco José Hernández Pérez¹, Manuel Gómez Bueno¹, Cristina Daniela Mitroi¹, Marta Jiménez-Blanco Bravo², Jorge Vázquez López-Ibor¹ y Javier Segovia Cubero¹

¹Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid). ²Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción y objetivos: El cierre de cortocircuitos sistémico-pulmonares congénitos (CCSP) está contraindicado en pacientes con resistencias vasculares pulmonares (RVP) mayores de 4,6 Unidades Wood (UW) o índice de resistencias vasculares pulmonares (iRVP) mayor de $8 \text{ UW} \times \text{m}^2$ por el riesgo de fracaso del ventrículo derecho. El objetivo es analizar nuestra experiencia con el uso de fármacos vasodilatadores pulmonares (FDVP) en pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) y CCSP para reducir las RVP y alcanzar criterios de operabilidad (estrategia “tratar para cerrar”).

Métodos: Análisis descriptivo de una serie de casos en un hospital terciario especializado en hipertensión pulmonar (HP) con la estrategia “tratar para cerrar”. Los pacientes estaban diagnosticados de un CCSP e HAP grave inicial que contraindicaba la corrección del defecto. Se analizan la respuesta a los FDVP, operabilidad y evolución en el seguimiento a medio plazo.

Resultados: Entre 2007 y 2020 se manejaron 6 pacientes con CCSP e HAP con la estrategia “tratar para cerrar”. Las características clínicas, tipo de defecto, detalles del tratamiento con FDVP y evolución de los parámetros hemodinámicos se reflejan en la tabla. En 5 de 6 pacientes se consiguió, tras tratamiento con FDVP, la reducción de las RVP hasta alcanzar criterios de operabilidad. Los 5 pacientes se intervinieron con éxito: cierre quirúrgico en 4 casos y percutáneo en 1. Un paciente no alcanzó el objetivo pese al tratamiento con tres FDVP desestimándose para cierre. No se produjeron complicaciones relacionadas con el procedimiento ni inmediatas al mismo (incluida crisis de HAP aguda). Tampoco se han registrado eventos adversos en el seguimiento tras el cierre (mediana 6 años). Los pacientes intervenidos están en clase funcional I, con una evolución favorable de las concentraciones de la fracción aminoterminal del péptido natriurético cerebral (NT-proBNP) y de la presión pulmonar sistólica tras el cierre (fig.). Solo uno de ellos continúa con FDVP (fase de destete, intervención reciente).

Características clínicas, detalles del tratamiento y evolución clínica y hemodinámica en el seguimiento

Paciente	1	2	3	4	5	6
----------	---	---	---	---	---	---

Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Varón
Edad diagnóstico (años)	35	32	58	30	26	50
Tipo defecto	DAP	CIA ostium secundum	CIA seno venoso + DVAP	CIA seno venoso + DVAP	CIA ostium secundum	CIA seno venoso + DVAP
Clase funcional inicial	IV	I	III	III	III	III
Nt-proBNP inicial (pg/ml)	24753	262	460	260	829	3242
Cateterismo inicial						
PAPs/PAPd/PAPm (mmHg)	128/84/90	76/35/48	90/30/50	90/40/56	103/34/57	88/39/5
RVP (UW)	22	4,9	3,8	6,8	7,2	10,4
iRVP (UW × m ²)	33	8,23	7,44	9,72	10,7	17,47
Qp/Qs	2	1,8	3,2	2,6	2,1	1,6
	Epoprostenol 22 ng/kg/min			Sildenafil 180 mg/d	Tadalafilo 40 mg/d	Tadalafilo 40 mg/d
Tipo y dosis máxima alcanzada de fármacos	Sildenafil 60 mg/d	Tadalafilo 40 mg/d	Sildenafil 120 mg/d	Bosentán 150 mg/d	Macitentan 10 mg/d	Macitentan 10 mg/d
	Ambrisentan 10 mg/d				Selexipag 2.800 ?g/d	Selexipag 1.200 ?g/d
Efectos secundarios limitantes de los fármacos	No	No	No	No	No	No

Tiempo hasta cateterismo control pre-cierre (meses)	19	5	11	31	21	42
Cateterismo tras fármacos						
PAPs/PAPd/PAPm (mmHg)	35/20/25	72/28/42	60/16/30	49/19/29	71/26/41	88/31/50
RVP (UW)	3,7	3,36	1,5	4,31	3,9	8,15
iRVP (UW × m ²)	7,36	5,68	2,71	6,16	5,75	14,5
Edad al cierre	37	33	60	34	28	No aplica
Tipo de cierre	Percutáneo	Cirugía	Cirugía	Cirugía	Cirugía	No aplica
Complicaciones periprocedimiento	No	No	No	No	No	No aplica
Tiempo de seguimiento tras cierre (años)	7,5	5,5	2	9	0,16	No aplica
Terapia actual	No	No	No	No	Tadalafilo	Tadalafilo
Sí: tipo y dosis	Decisión médica	Embarazo	Decisión médica	Decisión propia	40 mg/d	40 mg/d
No: motivo de suspensión					Macitentan 10 mg/d	Macitentan mg/d
					Selexipag 2.800 µg/d	Selexipag 1.200 µg/d
					(destete)	
Clase funcional actual	I	I	I	I	II	III

Nt proBNP actual (pg/ml)	83	163	268	42	257	1307
Efectos adversos en seguimiento tras cierre (mortalidad por cualquier causa, hospitalización por insuficiencia cardiaca y/o embolia)	No	No	No	No	No	No aplica

CIA: comunicación interauricular; DAP: ductus arterioso persistente; DVAP: drenaje venoso anómalo pulmonar; Qp/Qs: cociente flujo pulmonar/sistémico; RVP: resistencias vasculares pulmonares; iRVP: índice de resistencias vasculares pulmonares.

Conclusiones: En nuestra serie la estrategia “tratar para cerrar” fue segura y eficaz para alcanzar la operabilidad en la mayoría de casos. Por su complejidad estos pacientes deberían ser manejados en centros especializados en HP. Se necesitarán estudios de mayor tamaño para confirmar la experiencia positiva de esta y otras pequeñas series de casos publicadas en la literatura.