



4. APLICABILIDAD DE LA ESCALA ESTRATIFICACIÓN PRONÓSTICA EUROPEA AL DIAGNÓSTICO EN LA ENFERMEDAD VENOOCLUSIVA PULMONAR

Carmen Pérez Olivares Delgado¹, Alejandro Cruz Utrilla², Nuria Ochoa Parra², Natalia Gallego Zazo³, Teresa Segura de la Cal², Pedro Bedate Díaz⁴, Amaya Martínez Meñaca⁵, Manuel López Meseguer⁶, Antonio Moreno Galdó⁷, Marta Pérez Núñez⁸, Alba Torrent Vernetta⁹, Pablo Lapunzina Abadía³, Jair Tenorio Castaño³ y M. Pilar Escribano Subias²

¹Servicio de Cardiología. Hospital Universitario del Henares, Coslada Madrid, España, ²Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España, ³Instituto de Genética Médica y Molecular INGEMM. Hospital Universitario La Paz, Madrid, España, ⁴Servicio de Neumología. HUCA Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo (Asturias), España, ⁵Servicio de Neumología. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander (Cantabria), España, ⁶Servicio Neumología. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, ⁷Servicio de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España, ⁸Servicio de Radiología. Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid, España y ⁹Servicio de Neumología pediátrica. Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España.

Resumen

Introducción y objetivos: La enfermedad venooclusiva pulmonar (EVOP) es un subgrupo infrecuente de hipertensión arterial pulmonar (HAP) caracterizado por su mal pronóstico y mala respuesta a tratamiento. La escala de estratificación pronóstica de las guías europeas (EPGE) clasifica a los pacientes (p) con HAP en bajo, intermedio o alto riesgo en función de la mortalidad al año (20%, respectivamente). No obstante, su validez no ha sido estudiada en la EVOP.

Métodos: Se realizó un estudio observacional de p con EVOP incluidos en el Registro Español de Hipertensión Pulmonar (41 con EVOP hereditario y 18 esporádico), y se evaluó la aplicabilidad de la EPGE al diagnóstico. Para determinar el riesgo, se dio un valor de 1 a 3 a cada parámetro de la escala y se realizó la media.

Resultados: La edad media de la muestra fue de 33 años, sin predominio de ningún género. La mayoría presentaban mala clase funcional, elevación del proBNP y alteraciones sugestivas de HAP en la ecocardiografía (tabla). La mediana de seguimiento fue de 2 años, con una supervivencia libre de trasplante de 74%, 51% y 38% a los 1, 2 y 3 años, respectivamente. La EPGE situó a la mayoría de los p en riesgo intermedio (64,4%). La puntuación mediana fue de 2, siendo mayor en la EVOP esporádica (2,1 vs 1,8, p 0,03), y en la población infantil en el caso de la EVOP hereditaria (2 vs 1,7, p 0,03). La supervivencia al año fue de 100% en riesgo bajo, 69,5% en intermedio, y 35,7% en alto (figura). De manera que, la situación de riesgo intermedio al diagnóstico multiplica por 4 la mortalidad (HR 3,9, IC95% 1,6-9,5), y la de alto riesgo por 9 (HR 8,8, IC95% 2,8-27,4). La EPGE presentó una asociación significativa con la supervivencia (p 0,01), siendo su capacidad pronóstica adecuada (C-index 0,67). La capacidad para detectar aquellos p que sufren un evento (trasplante o muerte) en el primer año fue buena (AUC 0,72 IC95% 0,61-0,82). La EPGE presentó un elevado valor predictivo negativo para la predicción de eventos a un año (79% cuando la puntuación fue 2,5 y 100% si fue 1,5),

Características de la enfermedad venooclusiva pulmonar

	Todos (n 59)	Esporádico (n 18)	Hereditario (n 41)	p
Edad al diagnóstico, años (RQ)	33 (21-47)	54 (46-65)	27(17-36)	0,001
Sexo, femenino (%)	30 (50,8)	8 (44)	22 (53,7)	0,51
Clase funcional NYHA				
I	1 (1,7)	0 (0)	1 (2,4)	
II	8 (13,5)	0 (0)	8 (19,5)	0,06
III	44 (74,6)	16(8/8,9)	28 (68,3)	
IV	6 (10,2)	2 (11,1)	4 (9,8)	
NT-proBNP (pg/ml) (RQ)	690 (51-2.049)	1.784 (219-3.615)	600 (40-1.198)	0,008
DLCO (%) (RQ)	32 (28-38)	35 (29-38)	32 (28-36)	0,78
Distancia test 6 minutos (m) (RQ)	360 (247-440)	329 (234-420)	388(248-440)	0,42
Aurícula derecha (cm ²) (RQ)	18,5 (16-24)	21,5 (16,5-26,5)	18 (13-20)	0,035
TAPSE (mm) (RQ)	16 (14-19)	18 (15-19)	16 (14-19)	0,16
TAPSE/PSAP mm/mmHg) (RQ)	0,22 (0,17-0,27)	0,20 (0,15-0,26)	0,24 (0,18-0,3)	0,36
Derrame pericárdico (%) (RQ)	8 (20)	3(23)	5 (18,5)	0,69

PAPm (mmHg) (RQ)	46 (34-59)	49 (34-61)	45(34-58)	0,91
PAD (mmHg) (RQ)	6 (3-8)	6 (3-12)	6 (3-8)	0,34
IC (L/min/m ²) (RQ)	2,5 (2,1-3)	2,3 (1,8-2,7)	2,5 (2,2-3,2)	0,05
RVP (Uw) (RQ)	7,8 (5,8-12,4)	7,9 (5,7-14)	7,7 (5,8-12)	0,54
Supervivencia libre de trasplante a 1 año (%)	73,6	80	69,4	0,95
Trasplante pulmonar a 1 año	11 (19)	2 (11)	9(22)	0,31
Escala pronóstica europea				
Bajo	14 (23,7)	3 (16,6)	11 (26,8)	0,05
Intermedio	38 (64,4)	10 (55,6)	28 (68,3)	
Alto	7 (11,9)	5 (27,8)	2 (4,9)	

EVOP: enfermedad venooclusiva pulmonar; IC: índice cardiaco; PAD: presión en aurícula derecha; PAPm: presión en arteria pulmonar media; RQ: intervalo intercuartil; RVP: resistencias vasculares pulmonares.



Supervivencia libre de trasplante según la escala de estratificación pronóstica de las guías europeas.

Conclusiones: La escala de estratificación pronóstica europea clasifica adecuadamente a los pacientes con EVOP en función de su mortalidad al año. Ningún p clasificado en bajo riesgo presentó un evento al año. Ante estos resultados, debemos de considerar la EPGE al diagnóstico para seleccionar aquellos que requieren trasplante de forma preferente.