Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S575

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

341 - TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN CLÍNICA DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN PACIENTES AFECTOS POR ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS: UNA VISIÓN RETROSPECTIVA

Ana Fernández Sanz[1], *Fernando Jiménez Segovia*[1], *Sergio Moragón Ledesma*[1], *David Sánchez Soler*[1], *Andoni Paisan Fernández*[1], *Teresa Mombiela Remírez de Ganuza*[2,3], *María Victoria Villalva García*[1,4] *y Blanca Pinilla Llorente*[1,4]

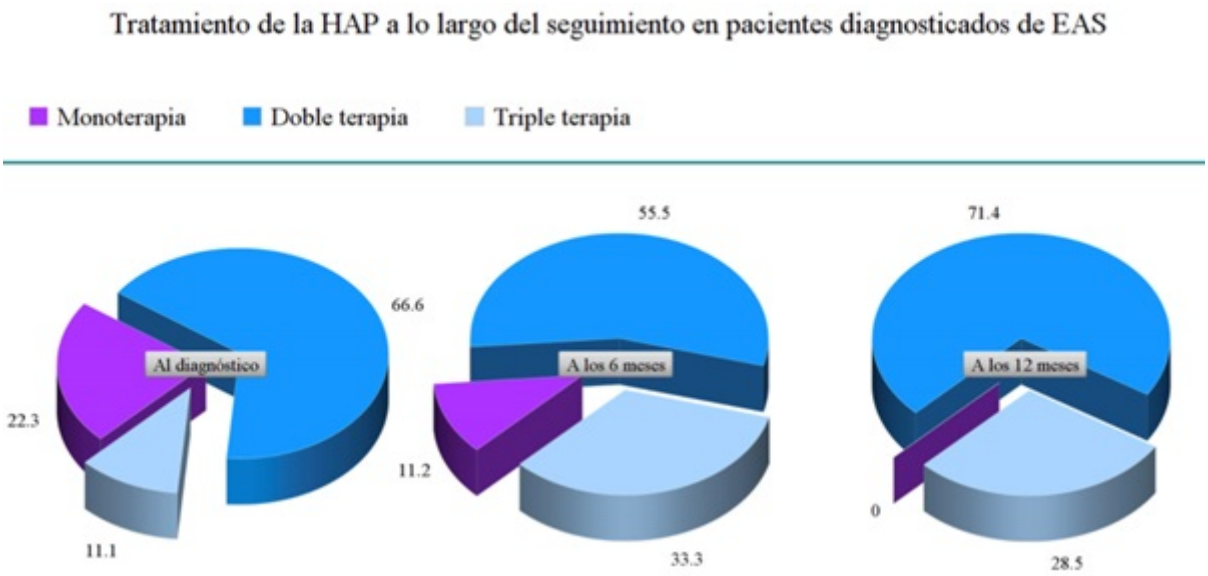
[1]*Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.* [2]*Servicio de Cardiología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.* [3]*Consulta monográfica de Hipertensión Pulmonar Arterial. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.* [4]*Consulta monográfica de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Medicina Interna. Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid., Madrid.*

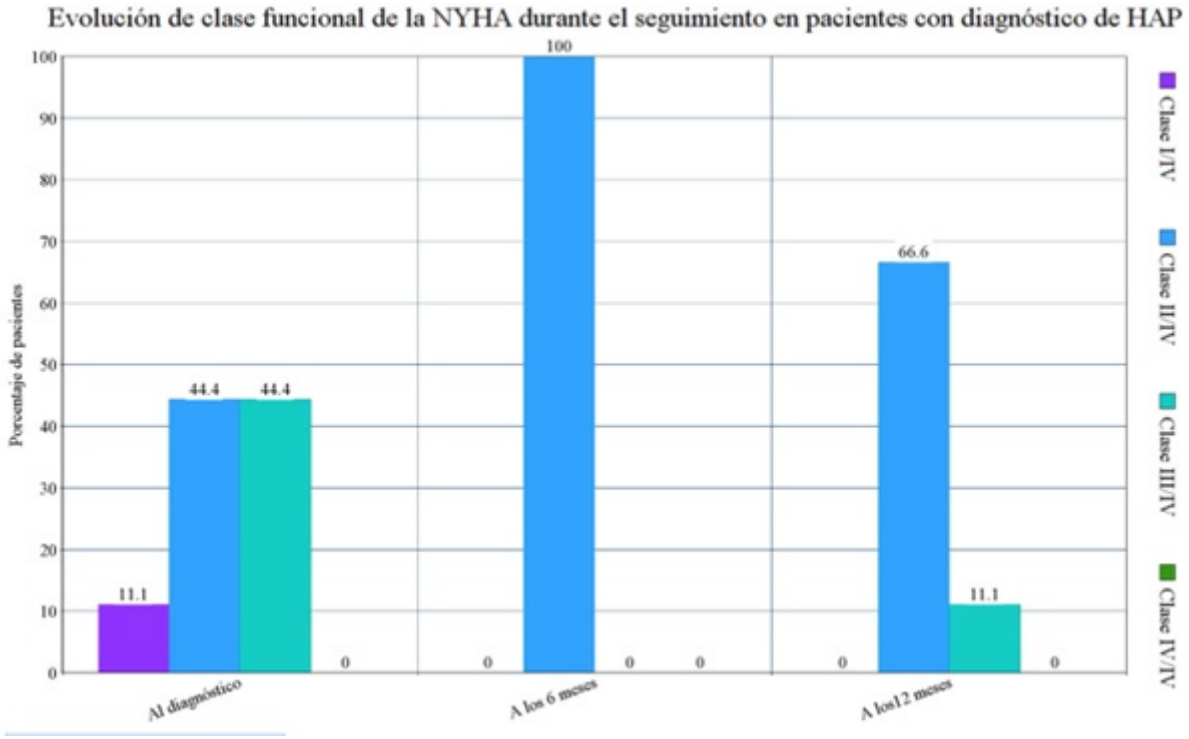
Resumen

Objetivos: Describir la estrategia terapéutica y evolución clínica de pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y enfermedad autoinmune sistémica (EAS) tras un año del debut de la HAP.

Métodos: Se trata de un estudio observacional, retrospectivo y longitudinal en pacientes con diagnóstico de HAP y EAS en seguimiento por la consulta de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas del Hospital General Universitario Gregorio Marañón.

Resultados: Se registran 9 pacientes. Predominio del género femenino (77,8%) con edad media al diagnóstico de 68,4 años. La EAS más frecuentemente descrita es la esclerosis sistémica (N = 5). Tanto al diagnóstico, como a los 6 y 12 meses de seguimiento, predominó el tratamiento combinado con 2 o más fármacos como estrategia principal (77,7%, 88,8% y 100% respectivamente). La biterapia constituyó la opción más prevalente en todo momento siendo más frecuentemente empleada a los 12 meses de seguimiento (71,4%). El uso de la triple terapia fue más común a los 6 meses de tratamiento (33,3%) con un descenso en su empleo a los 12 meses (28,5%) (fig. 1). La mayoría de pacientes presentaron clase funcional II/IV (44,4%) o III/IV (44,4%) de la NYHA al diagnóstico de HAP. Tras 6 meses del inicio de tratamiento, casi la mitad de los pacientes (44,4%) presentó una mejoría de la clase funcional de la NYHA, estando todos ellos en tratamiento con doble terapia. A los 12 meses un 85% de los pacientes mantuvo una clase funcional de la NYHA estable encontrándose el 57% de los mismos en tratamiento con doble terapia (fig. 2).





Discusión: Las EAS, más concretamente las enfermedades del tejido conectivo, constituyen la primera causa de HAP secundaria a enfermedad conocida. La EAS más frecuentemente asociada a HAP es la esclerosis sistémica con una prevalencia de hasta un 15%, siendo la HAP la principal causa de mortalidad en estos pacientes a pesar del tratamiento. Existen tres vías patogénicas implicadas en la fisiopatología de la HAP: vía de la endotelina, vía del óxido nítrico y vía de la prostaciclina. Se ha demostrado que el tratamiento con terapias combinadas desde el diagnóstico constituye un beneficio en los pacientes diagnosticados de HAP con respecto a la terapia secuencial. La estrategia terapéutica más empleada al diagnóstico en pacientes con clase funcional II o III de la NYHA es la combinación de un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 y un antagonista de los receptores de la endotelina.

Conclusiones: Los pacientes en su mayoría debutaron con clase funcional II/IV o III/IV de la NYHA al diagnóstico de HAP. La biterapia fue la estrategia terapéutica más empleada al diagnóstico, a los 12 meses todos los pacientes se encontraban en terapia combinada. La mejoría de clase funcional de la NYHA fue más frecuente en los pacientes que recibieron terapia combinada al diagnóstico.

Bibliografía

1. Denton CP, Khanna D. Systemic sclerosis. Lancet. 2017;390:1685-99.
2. Galiè N, *et al.* Risk stratification and medical therapy of pulmonary arterial hypertension. Eur Respir J. 2019;53.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.