



IF-012 - IMPACTO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR CON O SIN ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL EN LA ESCLERODERMIA: ESTUDIO DEL REGISTRO ESPAÑOL DE PACIENTES CON ESCLERODERMIA (RESCLE) Y DEL REGISTRO ESPAÑOL DE HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (REHAP)

A. Guillén-del-Castillo¹, M. López-Mesequer², C. Tolosa-Vilella³, A. Román Broto², D. Colunga-Argüelles⁴, I. Blanco⁵, P. Escribano Subías⁶, C.P. Simeón Aznar¹ y Grupo RESCLE-REHAP

A. Castro Salomó, R. López-Reyes, A. Marín Ballvé, I. Otero González, V. Fonollosa Plá, E. Sala Llinas, M. Ruiz Muñoz, P. Bedate Díaz y E. Callejas Moraga, en representación de los investigadores de los Registros RESCLE y REHAP, Grupo de Trabajo RESCLE-REHAP

¹Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas, ²Servicio de Neumología. Hospital Universitari Vall d'Hebron. Barcelona. ³Servicio de Medicina Interna. Parc Taulí. Sabadell (Barcelona). ⁴Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Central de Asturias. Oviedo (Asturias). ⁵Servicio de Medicina Pulmonar. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. ⁶Unidad de Hipertensión Pulmonar, Servicio de Cardiología. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid.

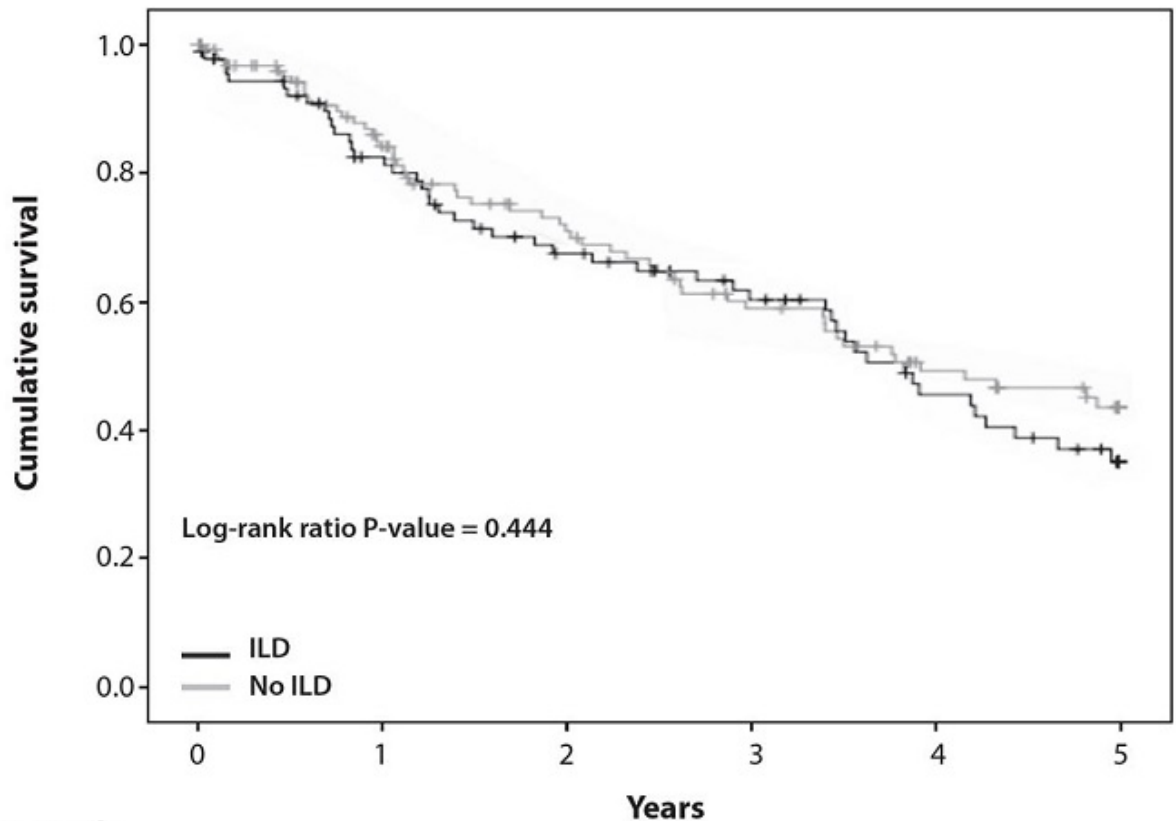
Resumen

Objetivos: Describir las diferencias clínico-demográficas de los pacientes con esclerodermia (ES) de acuerdo a la presencia de hipertensión arterial pulmonar (HAP) y cómo ésta se afecta por la presencia de enfermedad pulmonar intersticial (EPI).

Métodos: Se compararon los pacientes con ES sin HAP del Registro Español de Pacientes con Esclerodermia (RESCLE) (no-HAP-ES) con los pacientes con HAP y ES del Registro Español de Hipertensión Arterial Pulmonar (REHAP) (HAP-ES). Se analizaron las variables comunes de ambos registros, y se realizó un subanálisis de acuerdo con la presencia o ausencia de EPI. La supervivencia libre de trasplante pulmonar fue estimada desde el diagnóstico de HAP.

Resultados: Fueron analizados 1.589 pacientes no-HAP-ES de la cohorte RESCLE y 364 pacientes con HAP-ES de la cohorte REHAP. Comparado con los no-HAP-ES, los pacientes con HAP-ES presentaron peor clase funcional (CF- NYHA-III/IV 70,6% vs. 8,2%), menor capacidad vital forzada (CVF) ($81,2 \pm 20,6\%$ vs. $93,6 \pm 20$), y difusión de monóxido de carbono (DLCO) ($45,3 \pm 17,7\%$ vs. $79,0 \pm 36,6\%$), $p < 0,001$. Mayor frecuencia de derrame pericárdico (30,0% vs. 5,1%), y mayor media de presión arterial pulmonar sistólica ($70,0 \pm 21,3$ vs. $27,5 \pm 9,1$ mmHg), ambos $p < 0,001$. Dichas diferencias también fueron encontradas al dividir las cohortes según la presencia/ausencia de EPI. Comparados con los pacientes HAP-ES sin EPI ($n = 128$), los pacientes con HAP-ES y EPI ($n = 92$) presentaron peor clase funcional (CF-NYHA-III: 69,6% vs. 55,5%), menor CVF ($70,9 \pm 21,9$ vs. $86,2 \pm 18,6$) y DLCO ($39,4 \pm 17,0$ vs. $49,1 \pm 17,9$), $p < 0,05$. Al diagnóstico fueron tratados en combinación de dos o tres vasodilatadores específicos (59,8% vs. 61,7%). La supervivencia a cinco años fue del 35% en pacientes HAP-ES con EPI vs. 45% en los pacientes HAP-ES sin EPI, $p = 0,444$ (fig.).

Figure 1. Survival rate estimates in SSc-PAH pts with and without ILD



Patients at risk	Years					
	0	1	2	3	4	5
SSc + PAH + ILD	92	87	65	45	38	26
SSc + PAH and no ILD	128	118	85	65	48	34

Conclusiones: La HAP tiene un profundo impacto en el estado funcional, la función pulmonar y cardíaca, independientemente de la presencia de EPI. La presencia concomitante de EPI asociada a HAP-ES no muestra un impacto en la supervivencia a 5 años.

Bibliografía

1. Pestana-Fernández M, Rubio-Rivas M, Vilella CT, et al. Long-term Efficacy and Safety of Monotherapy Versus Combination Therapy in Systemic Sclerosis-associated Pulmonary Arterial Hypertension: A Retrospective Cohort Study from the Nationwide Spanish Scleroderma Registry (RESCLE). *J Rheumatol.* 2020;47(1):89-98.