



## 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-Castillo<sup>1</sup>, M. López-Mesequer<sup>2</sup>, C. Tolosa-Vilella<sup>3</sup>, A. Román Broto<sup>2</sup>, D. Colunga-Argüelles<sup>4</sup>, I. Blanco<sup>5</sup>, P. Escribano Subías<sup>6</sup>, C.P. Simeón Aznar<sup>1</sup> 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

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

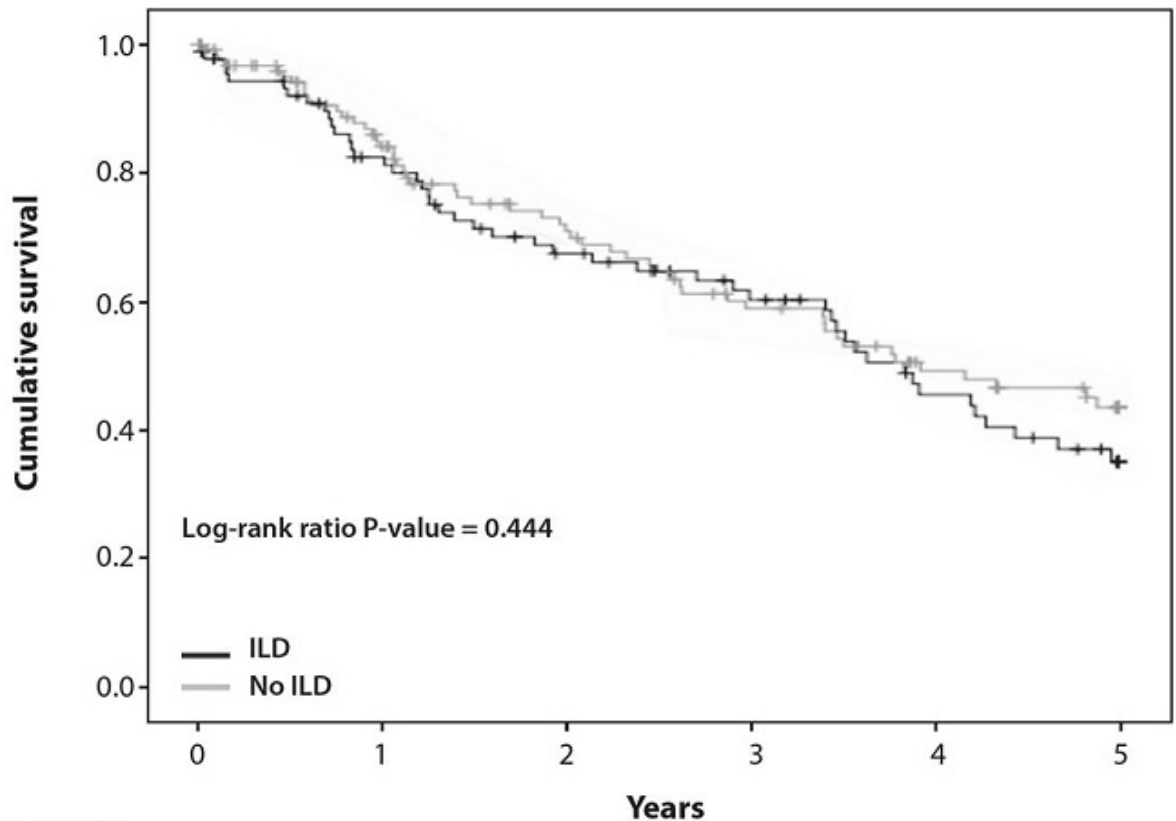
### Resumen

**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.