



2060 - CARACTERÍSTICAS BASALES DE UNA SERIE DE PACIENTES CON ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS E HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN UN HOSPITAL DE TERCER NIVEL. ESTUDIO DESCRIPTIVO

Fernando Jiménez Segovia, Ana Fernández Sanz, Sergio Moragón Ledesma, Cristina Ausín García, Julia Martínez Barrios, Teresa Mombiola Remírez de Ganuza, María Victoria Villalba García y Blanca Pinilla Llorente

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir las características basales de una serie de pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) e hipertensión arterial pulmonar (HAP) al diagnóstico y reflejar las diferencias encontradas.

Métodos: Estudio unicéntrico, descriptivo, retrospectivo, longitudinal de pacientes diagnosticados de diferentes EAS en seguimiento por la consulta de HAP y de EAS (Reumatología y Medicina Interna) de un hospital de tercer nivel de Madrid.

Resultados: Se incluyeron 9 pacientes. 77% eran mujeres, 88% de raza caucásica y 11% de raza latina con una edad media de 68,3 años (55-80 años). El 67% de los pacientes presentaba hipertensión arterial, 33%, enfermedad pulmonar idiopática difusa, 22%, insuficiencia cardíaca congestiva y 22%, enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Las enfermedades autoinmunes identificadas fueron: esclerosis sistémica con afectación cutánea limitada incluyendo el CREST (55%), esclerosis sistémica con afectación cutánea difusa (22%), síndrome de *overlap* de esclerosis sistémica cutánea limitada-dermatomiositis amiopática (11%) y artritis reumatoide (11%). La edad media al diagnóstico de HAP fue de 64,9 años (52-74 años), con un tiempo medio transcurrido desde el diagnóstico de la EAS y la HAP de 12 años. Solo 1 caso de HAP se diagnosticó en el mismo año que la EAS. El 78% de los pacientes presentaba fenómeno de Raynaud y el 56% presentaba telangiectasias. Los anticuerpos principales que se detectaron fueron: ANA (78%), anticentrómero: 3/9 (33%), anti-Scl70 (11%), anti-Ro (11%), anti-RNP: 1/9 (11%), anticardiolipina: 1/9 (11%) y anti-beta-2 glicoproteína: 1/9 (11%). La mayoría de los pacientes se encontraban en una clase funcional I de la OMS (78%) al diagnóstico de la EAS. En el momento del diagnóstico de la HAP, el 100% de los pacientes presentaban disnea y el 88% de los pacientes se encontraban en una clase funcional II-III de la OMS. La presión sistólica de la arterial pulmonar (PSAP) promedio al diagnóstico fue de 65,7 mmHg (VN: < 35 mmHg), la presión arterial pulmonar media (PAPm) fue de 43,22 mmHg (VN: < 20 mmHg) y la presión capilar pulmonar (PCP) fue de 8,11 mmHg (VN: < 15 mmHg). Al diagnóstico de HAP, 6 de los pacientes estaban recibiendo doble terapia con un inhibidor de la fosfodiesterasa 5 y un antagonista del receptor de endotelina.

Conclusiones: La enfermedad autoinmune mayoritaria fue la esclerosis sistémica con afectación

cutánea limitada. Destaca la presencia de telangiectasias, de fenómeno de Raynaud y de anticuerpos anticentrómero, asociados a esclerosis sistémica y a mayor riesgo de desarrollar HAP. El tiempo promedio transcurrido desde el diagnóstico de la EAS y el diagnóstico de la HAP fue de 12 años, con un empeoramiento de clase funcional I a clase funcional II-III, lo que coincide con diagnóstico tardío de HAP descrito en otros trabajos. La mayoría de los pacientes presentaban hipertensión precapilar tipo 1. El 67% de los pacientes se encontraba adecuadamente en tratamiento con doble terapia, tal y como establecen las guías actuales de manejo de HAP.

Bibliografía

1. Galiè N, *et al.* 2015 ESC/ERS Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. *European Heart Journal*. 2016;37:67-119.