



## 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.