Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S597

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

1495 - CLASE FUNCIONAL, ECOCARDIOGRAFÍA Y OPTIMIZACIÓN TERAPÉUTICA EN PACIENTES CON ENFERMEDADES DEL TEJIDO CONECTIVO E HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR: UNA DINÁMICA RELACIÓN EN EL TIEMPO

Sergio Moragón Ledesma, *Fernando Jiménez Segovia, Ana Fernández Sanz, Teresa Mombiela Remírez de Ganuza, Belén Serrano Benavente, Cristina Lavilla Olleros, María Victoria Villalba García y Blanca Pinilla Llorente*

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Resumen

Objetivos: Describir retrospectivamente una serie de siete pacientes con enfermedades del tejido conectivo (ETC) e hipertensión arterial pulmonar (HAP) diagnosticada por cateterismo cardíaco. Se describe la evolución clínica y ecocardiográfica de estos pacientes durante los dos primeros años tras el diagnóstico junto a la optimización terapéutica que precisan.

Métodos: Se seleccionan nueve pacientes de la consulta de Hipertensión Arterial Pulmonar con Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Se accede al informe de ecocardiografía transtorácica al diagnóstico de HAP por cateterismo cardíaco y a los dos años de seguimiento. Dos pacientes son excluidos por no presentar los estudios por imagen. Para la presentación de los datos se utiliza el programa SPSS Statistics 20.

Resultados: Cinco de los pacientes presentan esclerodermia, otro de los pacientes sufre de artritis reumatoide y el último un síndrome de *overlap* entre dermatomiositis y esclerodermia. El 42,85% presentan disfunción del ventrículo derecho (VD) al diagnóstico, normalizándose a los dos años de tratamiento en todos los casos; no obstante en uno de los casos se produce una disfunción del VD en la evolución. El 57,14% presentan una grave dilatación del VD, aunque tras dos años de todos presentan dilatación leve excepto dos pacientes que presentan un VD normal. Al diagnóstico se observa hipertrofia leve del VD en un paciente, aunque todos sufren un empeoramiento de este parámetro ecocardiográfico en la evolución. El 57,14% presentan hipocinesia del VD al diagnóstico y tras dos años de seguimiento solo un paciente presenta una leve hipocinesia. La dilatación de la aurícula derecha presenta mejoría en todos los casos excepto en uno de los pacientes que desarrolla una leve dilatación. El derrame pericárdico leve solo se objetiva en dos pacientes al diagnóstico, resolviéndose en uno y manteniéndose estable en el otro. En cuatro de los pacientes se objetiva mejoría de la clase funcional en el seguimiento y en tres de ellos también se aprecia mejoría de los parámetros ecocardiográficos. Uno de los pacientes no tiene tratamiento específico de base, tres de ellos se encuentran en diferentes pautas de prednisona en monoterapia, dos en monoterapia con tratamiento inmunosupresor y el último con prednisona asociada a un inmunosupresor. Al diagnóstico se inicia tratamiento con antagonistas del receptor de la endotelina e inhibidores de fosfodiesterasa 5 en todos los casos excepto en uno que se inicia sildenafilo en monoterapia. Todos

precisan optimización terapéutica en la evolución, con aumento de dosis en el 57,14%, cambio de presentación en el 42,85% o introducción de oxigenoterapia en el 28,57%.

Paciente	Enfermedad autoinmune sistémica	FEVD		Dilatación VD		Hipertrofia VD		Hipocinesia VD		Dilatación AD		Derrame pericárdico		Clase funcional		Tratamiento		
		Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Al Dx	A los 2a	Tratamiento de EAS de base	Tratamiento específico de HAP	Optimización terapéutica
1	DM/ESCL	N	↓	Severa	No	No	Leve	Moderada	No	Severa	Moderada	No	No	III/IV	II/IV	Prednisona	Ambrisentan Sildenafilo	↑ Sildenafilo
2	ESCL	N	N	No	Leve	No	Leve	No	No	No	No	No	No	III/IV	III/IV	Micofenolato de Mofetilo	Ambrisentan Sildenafilo	↑ Ambrisentan
3	ESCL	N	N	No	Leve	No	Leve	No	No	No	Leve	No	No	III/IV	III/IV	No	Ambrisentan Tadalafilo	↑ Tadalafilo
4	AR	↓	N	Severa	Leve	Leve	Moderada	Moderada	Leve	Leve	No	No	No	III/IV	II/IV	Prednisona Etanercept	Bosentán Sildenafilo	↑ Sildenafilo
5	ESCL	↓	N	Severa	No	No	Leve	Leve	No	No	No	Leve	No	III/IV	II/IV	Prednisona	Bosentán Sildenafilo	Bosentán Tadalafilo
6	ESCD	N	N	No	Leve	No	No	No	No	No	No	No	No	I/IV	III/IV	Prednisona	Sildenafilo	2 Macitentan Alprostadilo
7	ESCD	↓	N	Severa	Leve	No	Leve	Leve	No	No	No	Leve	Leve	III/IV	II/IV	Metotrexate	Bosentán Sildenafilo	2 Macitentan Sildenafilo

Discusión: La mayoría de pacientes presentan esclerodermia siendo la ETC con mayor incidencia de HAP[1]. Se observa una mejoría de la clase funcional asociada a una mejoría de los parámetros ecocardiográficos en tres de los pacientes, aunque todos precisan de optimización terapéutica tras dos años de seguimiento, reflejando la dificultad en el manejo de esta patología[1,2]. Los casos de hipertensión arterial pulmonar grave se han visto relacionados en la literatura científica con la presencia de dilatación, hipertrofia e hipocinesia del ventrículo derecho, condicionando una mayor dificultad de optimización terapéutica en la evolución de la enfermedad[1,2].

Conclusiones: La hipertensión arterial pulmonar asociada a enfermedades del tejido conectivo es una complicación con gran morbimortalidad en estos pacientes y debe ser tratada de forma agresiva[1,2]. La ecocardiografía se ha convertido en una importante herramienta en su detección y seguimiento[2].

Bibliografía

1. Namendys-Silva SA, Ocotlán González-Herrera M, Hernández-Oropeza JL*, et al*. Pulmonary hypertension associated with connective tissue diseases. Revista Médica de Chile. 2013;141(1):58-62.
2. Barberà JA, Román A, Gómez-Sánchez MÁ*, et al*. Guía de diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar: resumen de recomendaciones. Archivos de Bronconeumologia. 2018;54(4):205-15.

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