



## 2072 - HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR, ¿AMENAZA INVISIBLE EN LUPUS ERITEMATOSO SISTÉMICO?

*Fernando Jiménez Segovia, Cristina Ausín García, David Sánchez Soler, Irene Fernández López, María Victoria Villalba García, Cristina Lavilla Ollerós, María Barrientos Guerrero y Blanca Pinilla Llorente*

*Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.*

### Resumen

**Objetivos:** Describir las características basales de una serie de pacientes con diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES), e identificar posibles factores de riesgo para el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar (HAP).

**Métodos:** Estudio descriptivo retrospectivo de pacientes diagnosticados de LES mediante criterios SLICC (2012) y/o EULAR/ACR (2019) en seguimiento por la consulta de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas (EAS) de Medicina Interna entre el 2018 y el 2022 en un hospital de tercer nivel de Madrid.

**Resultados:** Se incluyeron 43 pacientes, 91% eran mujeres, 62,8% caucásicas y 27,90% latinoamericanas. La edad media de aparición de la primera manifestación, incluyendo el fenómeno de Raynaud fue de 43,6 años (DE  $\pm$  18,16 años). El 23,26% presentaba algún tipo de cardiopatía. Las principales características clínicas fueron trombocitopenia (21/43), leucopenia (19/43), afectación articular (33/43), afectación cutánea (25/43), síndrome seco (18/43), serositis (12/43) y fenómeno de Raynaud (11/43). Solo 3 pacientes presentaban enfermedad pulmonar intersticial (EPI). El 98% de los pacientes presentaban anticuerpos antinucleares (ANA) positivos, siendo el patrón homogéneo el mayoritario (52,38%). El resto de anticuerpos fueron anti-DNA (24/43), anti-RNP (11/42), anti-Ro (11/42), anti-LA (10/42), anti-SM (8/42) y anticentrómero (2/39). El anticoagulante lúpico estaba presente en un 30% de los pacientes, seguido por anticardiolipina IgM (11/41), anti-b2GP1 IgM (9/41), anti-b2GP1 IgM (8/41) y anticardiolipina IgG (7/41). El 90,4% presentaban hipocomplementemia. El SLEDAI promedio al diagnóstico fue de 14 (DE  $\pm$  7,86). A nivel analítico, la media de ácido úrico fue de 4,58 mg/dl (DE  $\pm$  1,1 mg/dl), VSG de 22,58 (DE  $\pm$  19,67) y NT-proBNP de 592,59 pg/ml (DE  $\pm$  123,77 pg/ml). En las pruebas espirométricas, la media de CVF fue de 94% ( $\pm$  17,02%) y la de DLCO 79,1% ( $\pm$  17,59%). A 32 pacientes se les realizó un ecocardiograma transtorácico (ETT) al diagnóstico, presentando 7 de ellos una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) > 30 mmHg (PSAP 30-35 mmHg: 5/32; PSAP 35-40 mmHg: 1/32; PSAP > 40 mmHg: 1/32). Únicamente se realizó cateterismo cardíaco derecho en la paciente con PSAP > 40 mmHg. La PAP media fue de 28 mmHg, la PCP de 21 mmHg y la RVP de 1,75 unidades Wood, compatible con una hipertensión pulmonar poscapilar del grupo 2. En los 7 pacientes con PSAP > 30 mmHg en los que no se realizó cateterismo cardíaco derecho, 5 presentaban derrame pericárdico, 5 síndrome seco, 4 positividad para IgM o IgG anticardiolipina y 2 para anticoagulante lúpico.

Únicamente se detectó EPI en 1 de estos pacientes, y solo uno refería fenómeno de Raynaud y tenía anti-RNP positivos. Ninguno presentaba anticuerpos anticentrómero.

*Discusión:* La prevalencia de HAP en LES es variable según las diferentes series, pero se considera la segunda causa de HAP asociada a enfermedad mixta de tejido conectivo después de la esclerosis sistémica (ES). En la ES están descritos una serie de factores de riesgo asociados al desarrollo de HAP y existe un algoritmo desarrollado específicamente para la detección precoz de la misma. Sin embargo, en el LES no se han podido identificar hasta el momento. En nuestro trabajo no se detectó ningún caso de HAP, diagnosticándose únicamente un caso de hipertensión pulmonar poscapilar del grupo 2. Esto en parte podría deberse a la realización de cateterismo cardíaco derecho solo en la paciente con PSAP por encima de 40 mmHg. Dado que el punto de corte de PSAP que orienta a la presencia de hipertensión pulmonar es variable según las diferentes series, la incidencia podría estar infradiagnosticada. Cabe destacar que en la muestra de pacientes con una PSAP > 30 mmHg sí que aparecen algunos de los factores asociados en otras series al desarrollo de HAP en LES, como el derrame pericárdico, el síndrome seco, la presencia de IgM o IgG anticardiolipina y de anticoagulante lúpico. Sin embargo, solo uno de estos pacientes presentaba positividad para anti-RNP y fenómeno de Raynaud. Por otro lado, los dos pacientes que presentaban anticuerpos anticentrómero (anticuerpo clásicamente relacionado con HAP en ES) no presentaban datos ecocardiográficos de hipertensión pulmonar. Por tanto, es necesaria la realización de estudios de mayor calidad y con mayor número de pacientes para poder establecer factores de riesgo asociados al desarrollo de HAP en LES que ayuden al diagnóstico precoz de una enfermedad con tan alta morbimortalidad.

*Conclusiones:* Únicamente se realizó cateterismo cardíaco derecho en uno de los pacientes, no diagnosticándose ningún caso de HAP. Solo se diagnosticó un caso hipertensión pulmonar poscapilar del grupo 2. En los pacientes con PSAP > 30 mmHg destaca la presencia de derrame pericárdico, síndrome seco, IgG anticardiolipina y anticoagulante lúpico, descritos en otras series como potenciales factores de riesgo para el desarrollo de HAP. Es necesario la realización de estudios de mayor calidad para poder establecer factores de riesgo asociados a la HAP en el LES.

## **Bibliografía**

1. Huang C, Li M, Liu Y, Wang Q, Guo X, Zhao J, Lai J, Tian Z, Zhao Y, Zeng X. Baseline Characteristics and Risk Factors of Pulmonary Arterial Hypertension in Systemic Lupus Erythematosus Patients. *Medicine (Baltimore)*. 2016;95(10):e2761.
2. Lei Y, Zhang X, Feng Y, Wang J, Luo R. Risk factors of pulmonary arterial hypertension in patients with systemic lupus erythematosus. *Cardiol Young*. 2021;31(10):1619-24.