



## IF-025 - CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR EN ESCLEROSIS SISTÉMICA DE LA COHORTE RESCLE-GEAS

M. Ruiz Muñoz<sup>1</sup>, H. Martín Álvarez<sup>1</sup>, I. González Anglada<sup>1</sup>, G. Espinosa Garriga<sup>2</sup>, M. Egurbide Arberas<sup>3</sup>, J. Vargas Hitos<sup>4</sup>, J. Ríos Blanco<sup>5</sup>, C. Simeón Aznar<sup>6</sup> y Grupo RESCLE, V. Fonollosa Plá, C. Tolosa Vilella, M. Castillo Palma, L. Sáez Comet, M. Freire, M. Rodríguez Carballeira, A. Guillén del Castillo, A. Marín Ballvé, X. Pla Salas en representación del Grupo de Trabajo Grupo de Trabajo de Registro Español de Esclerodermia. RESCLE-Enfermedades Autoinmunes sistémicas. GEAS

<sup>1</sup>Medicina Interna. Hospital Universitario Fundación Alcorcón. Alcorcón (Madrid). <sup>2</sup>Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Hospital Clínic i Provincial de Barcelona. Barcelona. <sup>3</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Cruces. Barakaldo (Vizcaya). <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. <sup>5</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Paz. Madrid. <sup>6</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari General Vall d'Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Valorar las características clínicas, ecocardiográficas y funcionales de los pacientes con diagnóstico de certeza de hipertensión pulmonar (HP) por cateterismo derecho (KD) en una cohorte multicéntrica de pacientes con esclerosis sistémica (ES).

**Material y métodos:** Descripción de las características clínicas, funcionales, epidemiológicas e inmunológicas (estudio de frecuencias) en los pacientes del registro RESCLE que presentan HP diagnosticada por cateterismo derecho (KD).

**Resultados:** De 1.786 pacientes en el registro a junio de 2016, 138 pacientes tienen realizado KD y presentan HP en 96 casos (69.5% HP+). No hay diferencias en cuanto al sexo (85% mujeres en pacientes HP+ vs 93% en pacientes HP-;  $p = 0,27$ ), edad media al diagnóstico ( $57 \pm 14$  vs  $53 \pm 13$ ;  $p = 0,127$ ) o distribución de los subtipos de esclerodermia siendo el más frecuente ES limitada tanto en afectos de HP como en pacientes con cateterismo no diagnóstico (61% vs 56%,  $p = 0,7$ ), seguido de ES difusa (24% vs 30%;  $p = 0,4$ ) y en último lugar ES "sine" (15% vs 12%;  $p = 0,79$ ). No se encuentran diferencias en la afectación vascular periférica: La primera manifestación más frecuente fue el fenómeno de Raynaud en ambos grupos (74% vs 80%  $p = 0,51$ ) y presentan úlceras digitales en proporción similar (40% vs 38,5%;  $p = 0,85$ ). Los patrones de capilaroscopia presentan una distribución similar en ambos grupos. Tampoco hay diferencias en el perfil de autoanticuerpos. La afectación pulmonar y cardíaca son las relevantes en este análisis: Tanto la FVC como la DLCO y la DLCO/VA esperadas medias son significativamente menores en el grupo HP+ (FCV:  $77,6\% \pm 19,2$  vs  $85,8\% \pm 20,5$ ;  $p = 0,029$ ), (DLCO:  $46,3\% \pm 18,6$  vs  $60,7\% \pm 18,8$ ;  $p = 0,001$ ), (DLCO/VA  $59,9\% \pm 19,8$  vs  $67,7 \pm 18,6$ ,  $p = 0,045$ ). En el ecocardiograma la PAPs media en el grupo HP+ fue de  $60,8$  mmHg  $\pm 24,1$  vs  $38,8 \pm 11,3$  ( $p < 0,001$ ). Existen también diferencias significativas en el TRV ( $3,1$  m/s  $\pm 1,2$  vs  $2,4 \pm 0,9$   $p = 0,026$ ) y en la presencia de derrame pericárdico (21% pacientes HP+ vs 5,1% pacientes HP-;  $p = 0,035$ ). Sin embargo no se encontraron diferencias significativas en el

TAPSE, disfunción sistólica/diastólica o antecedente de isquemia.

*Conclusiones:* En nuestra cohorte se vislumbran como predictores clínicos para obtener un resultado patológico en el KD y diagnóstico de HP alteraciones en la PAPs, TRV y la presencia de derrame pericárdico en el ecocardiograma. También la alteración en pruebas funcionales respiratorias (FVC, DLCO, DLCO/VA). Parámetros epidemiológicos, otras afectaciones clínicas, patrón capilaroscópico o panel de autoanticuerpos no presentan diferencias significativas entre ambos grupos de pacientes. Este primer análisis abre la puerta para estudiar un algoritmo diagnóstico basado en dichas pruebas y validado en nuestra cohorte (similar al propuesto por el grupo americano PHAROS) que sea de fácil de usar en la práctica clínica diaria del internista que maneja estos pacientes.