



## IF-018 - RESPUESTA AL TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR (HAP) EN ESCLEROSIS SISTÉMICA (ES): MONOTERAPIA VS. TERAPIA COMBINADA SECUENCIAL O DE ENTRADA

M. Pestaña Fernández<sup>1</sup>, M. Rubio Rivas<sup>1</sup>, C. Tolosa Vilella<sup>2</sup>, L. Trapiella Martínez<sup>3</sup>, J. Todolí Parra<sup>4</sup>, A. Marín Ballvé<sup>5</sup>, A. Guillén del Castillo<sup>6</sup>, C. Simeón Aznar<sup>6</sup> y Grupo RESCLE y X. Corbella, V. Fonollosa Pla, M. Rodríguez Carballeira, X. Pla Salas, A. Chamorro, I. Perales Fraile, I. Pons Martín Del Campo, G. Espinosa Garriga y D. Colunga Argüelles en representación del Grupo de Trabajo RESCLE

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitari de Bellvitge. L&#39;Hospitalet de Llobregat (Barcelona). <sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna. Parc Taulí de Sabadell. Sabadell (Barcelona). <sup>3</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes Sistémicas. Medicina Interna. Hospital de Cabueñes. Gijón (Asturias). <sup>4</sup>Servicio de Medicina Interna. Hospital Universitario La Fe. Valencia. <sup>5</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa. Zaragoza. <sup>6</sup>Unidad de Enfermedades Autoinmunes. Medicina Interna. Hospital Vall d&#39;Hebron. Barcelona.

### Resumen

**Objetivos:** Comprobar la superioridad de la terapia combinada respecto a la monoterapia con inhibidores de fosfodiesterasa 5 (IPDE-5) o antagonistas de los receptores de la endotelina (ARE) en el tratamiento de la HAP en ES y evaluar diferencias entre terapia combinada de entrada versus terapia combinada secuencial.

**Material y métodos:** Estudio de cohortes retrospectivo multicéntrico que incluye 76 pacientes con ES e HAP diagnosticada por cateterismo cardiaco derecho en tratamiento con IPDE-5 y/o ARE, pertenecientes al registro español de esclerodermia (RESCLE) hasta 2017. Se dividió la cohorte en 3 grupos: monoterapia con ARE o IPDE-5 (n = 34, 45%), combinada secuencial con inicio de un fármaco y adición de un segundo tras > 12 semanas del anterior (n = 25, 33%) y combinada de entrada con ambos fármacos de inicio antes de 12 semanas desde el diagnóstico de HAP (n = 17, 22%). Se evaluó la mortalidad por cualquier causa como endpoint primario.

**Resultados:** No hubo diferencias significativas entre monoterapia vs combinada secuencial vs combinada de entrada en las características basales, excepto en la PAPm, que fue de  $37,2 \pm 8,7$  mmHg,  $40,8 \pm 8,8$  mmHg y  $46,0 \pm 15,9$  mmHg respectivamente (p = 0,026). No obstante, los parámetros hemodinámicos, espirométricos y la distribución de las clases funcionales (CF) sugieren mayor gravedad en el grupo de terapia combinada de entrada. La supervivencia con monoterapia vs combinada secuencial vs combinada de entrada fue: 78%, 95,8% y 94,1% respectivamente al año; 40,7%, 81,5% y 51,5% respectivamente a los 3 años y 31,6%, 56,5% y 34,5% respectivamente a los 5 años (log rank ratio p = 0,007). No hubo diferencias significativas entre grupos en cuanto a efectos adversos a la medicación ni en las causas de mortalidad. En el análisis multivariado, los factores pronósticos asociados a mayor mortalidad fueron: el tipo de tratamiento (p = 0,017), siendo la monoterapia el tratamiento de referencia (HR = 1), con HR [0,11 (0,03-0,51), (p = 0,004)] para la combinada secuencial y HR [0,68 (0,23-1,97), (p = 0,476)] para la combinada de entrada; la clase funcional (p = 0,03), siendo la CF I la referencia (HR = 1), con HR [2,44 (0,48-12,38), (p = 0,281)] para CF II, HR [2,56 (0,56-11,61), (p = 0,224)] para CF III y HR [22,21 (3,32-148,52), (p = 0,001)] para CF IV.

*Conclusiones:* El tratamiento combinado secuencial aumenta la supervivencia respecto a monoterapia en HAP en ES. El tratamiento combinado de entrada muestra mayor supervivencia respecto a monoterapia en HAP en ES, aunque no significativa, pese a ser pacientes basalmente más graves.