

# ANÁLISIS DE LOS PACIENTES CON ENFERMEDAD DEL TEJIDO CONECTIVO DIAGNOSTICADOS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN EL SERVICIO DE REUMATOLOGÍA EN UN ÚNICO CENTRO Terciario

Astigarraga Urquia Uxue<sup>1</sup>, Piñeiro Bugallo Irene<sup>1</sup>, Del Val del Amo Natividad<sup>1</sup>, Mendizábal Mateos Javier<sup>1</sup>, Garrido Courel Laura<sup>1</sup>, Fito Manteca Concepción<sup>1</sup>

## INTRODUCCIÓN

La hipertensión pulmonar (HTP) se define como aumento de la presión arterial pulmonar media (PAPm) en reposo >20 mmHg, medida por cateterismo cardíaco derecho. Se definen cinco grupos. Las enfermedades del tejido conectivo son causa frecuente del grupo 1.

## OBJETIVOS

Análisis descriptivo de los pacientes con HTP asociada a enfermedades del tejido conectivo (ETC) en el servicio de reumatología del Hospital Universitario de Navarra (HUN).

## MÉTODOS

Se realizó un estudio descriptivo y retrospectivo de pacientes diagnosticados de HTP mediante cateterismo derecho en el servicio de reumatología de la HUN hasta octubre del 2023.

Los datos fueron recogidos de las historias clínicas informatizadas.

Se analizaron: los parámetros demográficos, clínicos, analíticos, pruebas complementarias (pruebas de función respiratoria, ecocardiograma, cateterismo) y tratamiento.

El análisis estadístico se realiza con el programa STATA 15.

## RESULTADOS

Se revisaron 33 pacientes con HTP, de los cuales 22 presentaban HTP del grupo 1 (9 pacientes aislada y 11 combinada).

De los 22 pacientes el 86.4% eran mujeres. La edad media al diagnóstico de la ETC era de 53,4 años (DE 3.2 IC 95% 46.6-60.2) y la edad media al diagnóstico de la HTP de 60.4 años (DE 3.4 IC 95% 53.3-67.5). El tiempo medio de evolución entre ambos fue de 85.0 meses (DE 15.4 IC 95% 53.0-117.0).

Las ETC asociadas:

- La esclerosis sistémicas (59.3%): limitada 50% y difusa en 13.6%.
- El síndrome de solapamiento (13.6%).
- Ebfernedad mixta del tejidod conectivo (9.0%).
- Lupues eritematoso sistémico (4,5%), síndrome de Sjögren (4,5%) y artritis idiopática juvenil (4,5%).

Clínicamente: 18 pacientes presentaban el fenómeno de Raynaud (FR) y 11 tenían úlceras digitales. Al diagnóstico de la HTP, el 95.4% presentaban disnea (33.3% clase III); el 9.1% síncope.

En cuanto a pruebas complementarias:

- De los autoanticuerpos analizados: anticentrómero (ACA) (40%), anti-Ro y antiScl-70 (33.3%); anti-U1 RNP (13.3%) y antiRNA pol III (6.7%).
- El 9.1% de los pacientes presentó patrón tardío capilaroscópico.
- A diagnóstico de HTP: en el ecocardiograma la media de PAPm estimada fue de 61.3mmHg (DE 3.3 IC 95% 54.4-68.1), y en el cateterismo derecho de 38.3 mmHg (DE 2.4 IC 95% 33.4-43.3).
- En el 89.5% la difusión fue de CO < 70% al diagnóstico de HTP.

Previo al diagnóstico de HTP el 50% no recibía vasodilatadores, un 27.3% estaba con un vasodilatador y un 22.7% en biterapia. Tras el diagnóstico el 68.2% recibe biterapia (antagonistas receptor endotelina 1 e inhibidores fosfodiesterasa 5). Además, el 46.6% de los pacientes realizó terapia endovenosa periódica con prostaglandinas por FR severo. Cinco realizaban tratamiento concomitante con inmunosupresor (18.2% glucocorticoides, 13.6% micofenolato y 4.5% con azatioprina).

El 36.4% de los pacientes falleció en el transcurso de la ETC asociada a HTP.

## CONCLUSIONES

En nuestra muestra, la hipertensión pulmonar asociada a enfermedades del tejido conectivo fue más frecuente en mujeres, mayores de 65 años, con esclerosis sistémica limitada y patrón anticentrómero positivo.

El tiempo medio de evolución entre el diagnóstico de la EMTC y la HTTP fue de 8 años.

La PAPm en el cateterismo fue de 38.3 mmHg.

La mayoría de los pacientes realizaba tratamiento vasodilatador en biterapia tras el diagnóstico de HTP.

