

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS Y EVOLUCIÓN HEMODINÁMICA DE UNA COHORTE DE PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR ASOCIADA A ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS

Castellví I¹, Codes-Méndez H¹, Hernández-Martin A², Tandaipan JL², Casafont I³, Francesqui J⁴, Padilla M⁵, Bernárdez¹, Moya-Alvarado P¹, Magallares B¹, Park HS¹, Sainz L¹, García-Alija A¹, Casals A¹, Guillem Verdaguer¹, Fernández S¹, Sendra MA¹, Ros S¹, Diaz-Torné C¹, Laiz A¹, Campreciós M⁵, Castillo D⁴, Corominas H¹

1 Servicio de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. 2 Servicio de Reumatología. Hospital Universitario Dr. Negrín. Las Palmas de Gran Canaria. 3 Servicio de Reumatología. Hospital Universitari Germans Trias I Pujol. Badalona. 4 Servicio de Pneumología. Hospital la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. 5 Servicio de Cardiología. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.



Introducción

La Hipertensión Pulmonar (HP) es una complicación grave que impacta significativamente la supervivencia de los pacientes con enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS).

📌 Actualización de criterios: Recientemente se han redefinido los criterios hemodinámicos (HMD) para definir y clasificar los diferentes tipos de HP y se han establecido estrategias de seguimiento y estratificación de riesgo.

❓ No se ha estudiado la evolución hemodinámica de los pacientes con HP-EAS.

Objetivos

- Describir las características clínicas y HMD de los pacientes con HP-EAS.
- Comparar características clínicas, ETT, PFR y terapéuticas previas al diagnóstico.
- Evaluar la evolución HMD de estos pacientes.
- Identificar factores asociados a la progresión y pronóstico.

Métodos

- 🏥 Diseño: Estudio retrospectivo en hospital de referencia nacional(CSUR-XUEC).
- 👥 Cohorte: 34 pacientes con EAS y diagnóstico confirmado HP (estudio HMD)
- 📄 Criterios diagnósticos de HP: World-Symposium Pulmonary Hypertension.
- 🇪🇸 Análisis:
- Variables clínicas (tipo de EAS y HP, tratamientos previos).
 - Parámetros analíticos, HMD, ETT y PFR: al diagnostico y seguimiento
 - Estudio HMD control según criterio clínico. Tiempo evolución: 4.6 ± 3.4 años.

Tabla 2. Comparativa de las características hemodinámiques

	1º estudio-HMD (diagnóstico)	2º estudio-HMD (control)	p	Overlap-HP	EAS-HP (no-Overlap)	p
PAPm (mmHg)	33,7 ± 10,5	34,9 ± 11,2	ns	42,9 ± 12,8	30,7 ± 7,8	0.01
PCP (mmHg)	14,2 ± 5,2	13,6 ± 6	ns	14 ± 5,4	14,3 ± 5,3	ns
RVP (UW)	4,8 ± 4,2	4,9 ± 3,2	ns	7,6 ± 6,7	3,9 ± 2,7	ns
GC (L/min)	4,9 ± 1,3	5,1 ± 0,9	ns	4,6 ± 1,4	4,9 ± 1,3	ns
IC (L/min/m²)	2,9 ± 0,9	2,9 ± 0,6	ns	3,1 ± 1,4	2,9 ± 0,7	ns
Presión AD (mmHg)	8,5 ± 4,3	9,3 ± 3,7	ns	9,7 ± 5,6	8,1 ± 3,8	ns
Presión VD (mmHg)	18,3 ± 27,8	12,2 ± 6,1	ns	38 ± 51,1	9,9 ± 3,2	ns

Tabla 1. Características clínicas, ecocardiográficas, y espirométricas

	Cohorte (n=34)	Éxitus (n=6)	No-éxitus (n=28)	p
Género femenino; n (%)	29 (85,3)	6 (100)	23 (82,1)	ns
Edad (años)	71,5 ± 12,2	80,8 ± 7,1	69,5 ± 12,2	0.02
HTA pre-diagnóstico HP; n (%)	20 (58,8)	5 (83,3)	20 (71,4)	ns
Comorbilidades pre-diagnóstico HP; n(%)				
Raynaud	28 (82,4)	5 (83,3)	23 (82,1)	
Artritis	10 (29,4)	1 (16,6)	9 (32,1)	ns
EPID	13 (38,2)	1 (16,6)	12 (42,8)	
Cardiopatía estructural	12 (35,3)	3 (50)	9 (32)	
Tratamientos pre-diagnóstico HP; n (%)				
FAME sc	17 (50)	0	17 (60,7)	0.02
FAMEb	4 (11,8)	0	4 (14,2)	ns
Antifibróticos	3 (8,8)	0	3 (10,7)	ns
Antagonistas del calcio	22 (64,7)	5 (83,3)	17 (60,7)	ns
Ant. de los receptores de endotelina	4 (11,8)	1 (16,6)	3 (10,7)	ns
Inhibidores de la fosfodiesterasa 5	2 (5,9)	0	2 (7)	ns
Tiempo evolución EAS hasta HP (años)	9,6 ± 10,1	7,2 ± 6,1	10,1± 10,8	ns
Tiempo evolución HP (años)	6,23 ± 4,51	8,8 ± 4,1	5,7 ± 4,45	0.07
Parámetros ETT al diagnóstico de HP				
Velocidad máxima IT (cm/s)	323,1 ± 57,8	318,8 ± 61,6	323,9 ± 58,6	
TAPSE (cm)	2,6 ± 3,3	2,2 ± 0,41	2,6 ± 3,7	ns
Tiempo aceleración pulmonar (s)	0,1 ± 0,02	0,098 ± 0,03	0,9 ± 0,02	
Grosor septal tabique IV (cm)	1,1 ± 0,35	1 ± 0,2	1,1 ± 0,4	
Área AD (cm²)	18,5 ± 6,4	19,4 ± 7,6	18,3 ± 6,2	
Función pulmonar al diagnóstico de HP				
%FVC	89,7 ± 19,6	102,8 ± 16,9	86,9 ± 19,2	0.07
%DLCO	51,1 ± 13,9	48,3 ± 13,8	51,6 ± 14,2	ns
NT pro-BNP al diagnóstico de HP (ng/L)	813,6 ± 1081,1	328,5 ± 292,9	917,5 ± 1161,5	ns
Uricemia al diagnóstico HP (mg/100mL)				
	5,3 ± 2,2	5,75 ± 2,19	5,2 ± 2,18	ns
Parámetros ETT al control de HP				
Velocidad máxima IT (cm/s)	319,1 ± 71	347,5 ± 66,8	311,9 ± 66,8	ns
TAPSE (cm)	2 ± 0,5	2,02 ± 0,3	2,03 ± 0,5	ns
Tiempo aceleración pulmonar (s)	0,09 ± 0,02	0,1 ± 0,03	0,094 ± 0,02	ns
Grosor septal tabique IV (cm)	1,1 ± 0,4	1,2 ± 0,1	1,07 ± 0,5	ns
Área AD (cm²)	21,9 ± 17,2	19,5 ± 9,1	22,7 ± 19,6	0.02
Función pulmonar al control de HP				
%FVC	94,1 ± 18,9	101 ± 18,6	92,7 ± 18,9	ns
%DLCO	47,5 ± 17,7	32,8 ± 10,2	51,5 ± 17,2	0.02
NT pro-BNP al control de HP (ng/L)	1412,3± 2918,2	1940,2±2778,1	1295±2986,3	ns
Uricemia al control de HP (mg/100mL)	5,44 ± 2,07	6,86	5,36 ± 2,1	ns

Conclusiones

- Los pacientes con **Overlap-HP tienen una evolución clínica diferente**: valores más altos de PAPm al diagnóstico, mejor gasto cardíaco al seguimiento, sin diferencias significativas en mortalidad.
 - El uso de **inmunosupresoras previos parece reducir la mortalidad**, posiblemente por el mejor control de la enfermedad autoinmunitaria subyacente.
 - El uso de **ARE previos podría tener un papel protector** en el desarrollo de HP.
- Se necesitan más estudios para comprender mejor la evolución hemodinámica en diferentes subgrupos de HP-EAS.

Resultados

Cohorte (Tabla 1): 34 pacientes, 85% mujeres, edad media 71.5 ± 12.2 años.

➤ Total de 55 estudios HMD.

- **Tipo de EAS**: Esclerosis sistémica (67.6%), Síndrome Overlap AR-esclerodermia (11.7%), Síndrome Sjögren (5.9%), Miopatía inflamatoria (2.9%)
- **Tipo de HP**: Grupo I (HAP: 16/34), Grupo I+II (HAP+HP-cardiopatía: 11/34), Grupo II (6/34), Grupo III (HP-EPID: 1/34)
- **Tratamientos previos**: FAMEs (50%), Antagonistas del calcio (64.7%), ARE (11.8%), IPDE5 (5.9%)

Evolución hemodinámica (Tabla 2)

- No se encontraron diferencias significativas en los parámetros hemodinámicos en el seguimiento
- Overlap-HP: Mayor PAPm inicial (p<0.02) y mejor gasto cardíaco al control (p=0.02).
- Mortalidad global: 6 pacientes (17.6%)

FACTORES PREDICTIVOS

- ✅ **Tratamiento previo con ARE** → Mayor supervivencia libre de HP (p < 0.05).
- ✅ **Inmunosupresores previos** → Menor mortalidad en HP-EAS (p < 0.02).
- ✅ **Antagonistas del calcio** → Más años de evolución HP (p < 0.02), mejor TAPSE pre-diagnóstico (p < 0.001), pero peor gasto cardíaco (p < 0.04).
- 💀 Edad mayor y valores de PCP menores → mayor mortalidad (p<0.03)
- ❌ No diferencias de mortalidad según PAPm ni RVP
- ❌ No diferencias en variables HMD entre pacientes expuestos a ARE/IPDE5.
- ❌ No relación entre éxitus y tipo de HP o EAS.