



5037-7. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS CRÓNICOS: DESCRIPCIÓN DE UN NUEVO MECANISMO

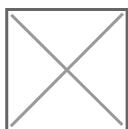
Josebe Goirigolzarri Artaza, Manuel Gómez-Bueno, Francisco Hernández Pérez, Javier de Haro, Emilio Ojeda, Patricia Avellana, Natalia Jaramillo, Luis Antonio Alonso-Pulpón y Javier Segovia Cubero, del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid).

Resumen

Introducción y objetivos: La hipertensión pulmonar (HTP) y la insuficiencia cardíaca (IC) afectan frecuentemente a pacientes en estadios avanzados de síndromes mieloproliferativos (SMP) y mielofibrosis (MF) e implica un peor pronóstico. El mecanismo de la HTP es desconocido en muchas ocasiones, aunque se han descrito causas como la tromboembolia pulmonar (TEP), HTP inducida por fármacos, o un estado alterado de angiogénesis. La mayoría de los estudios previos están basados en estimaciones ecocardiográficas y apenas se ha utilizado el cateterismo derecho (CD) para su diagnóstico. Nuestro objetivo fue analizar la prevalencia y posibles causas de HTP e IC en una serie consecutiva de pacientes con SMP y MF en estadios avanzados.

Métodos: Se evaluaron 13 pacientes con MF asociada a diferentes SMP y sospecha de HTP por ecografía o criterios de IC. Se realizó un estudio que incluyó CD y una gammagrafía tras la administración intraaórtica de macroagregados de albúmina marcados con Tc99.

Resultados: La HTP se sospechó por el ecocardiograma en 11 pacientes (85%) y se confirmó en 8 (62%) por CD (rango presión arteria pulmonar media: 13-59 mmHg). En 10 pacientes (77%) el CD reveló una situación de alto gasto (AG) (rango índice cardíaco en pacientes con AG: 3,9-6,6 l/min/m²) y resistencias vasculares pulmonares normales, que sugiere el AG como principal mecanismo subyacente. La gammagrafía demostró un *shunt* arteriovenoso en 12 pacientes (92%), un hallazgo que explica el AG, la IC y la HTP. El antecedente de TEP o de cardiopatía previa contribuyó a la HTP en 5 pacientes (38%).



Gammagrafía que demuestra captación pulmonar tras administración de macroagregados de albúmina marcados con Tc99 a nivel intraaórtico.

Características cardiológicas y porcentaje de captación pulmonar en gammagrafía

Paciente	NTproBNP (pg/ml)	Ecocardiografía		Cateterismo derecho				Captación pulmonar 99Tc-MAA (%)	
		FEVI (%)	PAPS estimada (mmHg)	PCP (mmHg)	PAP (S/M/D) (mmHg)	GC (l/min)	IC (l/min/m ²)	RVP (WU)	
1	6.500	57	70	34	60/50/45	12,4	5,7	1,3	8
2	5.139	62	65	39	69/50/41	8	4	1,4	4,5
3	5.782	60	80	13	84/45/26	7,2	3,7	4,5	10
4	4.597	60	65	12	57/30/17	8	5	2,3	6,4
5	528	59	40	27	48/40/29	12	6,6	1,1	5,4
6	1.945	25		7	22/19/17	7,3	4	1,64	4,1
7	2.046	58	45	13	51/27/16	8,7	4,8	1,6	7,3
8	175	60	30	7	22/13/9	6,7	3,92	1,1	5,76
9	670	76	45	8	25/14/8	7,5	4,5	0,8	3,6
10	2.163	60	55	12	71/40/23	6	3,6	4,5	0
11	316	70	35	6	30/15/7	7,8	5,1	1,15	4,5
12	4.233	61	30	16	31/23/17	9,5	4,5	0,5	4,1
13	1.695	33		20	52/37/29	6,6	3,43	2,5	4,3

Conclusiones: El AG secundaria a fistulas AV fue el principal mecanismo de HTP e IC en nuestra serie de pacientes con SMP y MF. Este hallazgo tiene implicaciones terapéuticas, ya que se deben evitar los vasodilatadores pulmonares utilizados en otras formas de HTP y se aconseja el tratamiento de soporte del AG y de la enfermedad hematológica subyacente.