



4049-2. INSUFICIENCIA CARDIACA DE ALTO GASTO E HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON MIELOFIBROSIS: DESCRIPCIÓN DE UNA NUEVA ENTIDAD

Javier Segovia Cubero, Manuel Gómez Bueno, Patricia Avellana, Inés Sayago, M. Dolores García-Cosío, Lorena Ruiz Bautista, Paula Beltrán y Luis Alonso-Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid).

Resumen

Introducción: Los síndromes mieloproliferativos (SMP) son un grupo de neoplasias hematológicas que incluye la policitemia vera (PV), trombocitemia esencial (TE) y fibrosis medular agnógena (FMA). Estos SMP evolucionan hacia la mielofibrosis con metaplasia mieloide (MMM) en la fase avanzada de la enfermedad. Desde hace años se conoce la asociación de hipertensión pulmonar (HTP) e insuficiencia cardiaca con los SMP. Como causas posibles, se han propuesto la ocupación vascular pulmonar por tejido mieloide, la enfermedad tromboembólica y la liberación de citokinas vasoactivas, aunque la clasificación actual (Dana Point 2008) incluye la HTP asociada a SMP entre las de causa incierta. Nuestro objetivo fue estudiar la presencia y mecanismos de la HTP e IC en pacientes con SMP en fase de MMM.

Métodos: Estudiamos una serie de pacientes con MMM y datos ecocardiográficos de HTP con cateterismo derecho completo y gammagrafía tras administración intraarterial en aorta descendente de macroagregados de albúmina marcados con tecnecio99.

Resultados: En los años 2009-2011 estudiamos 5 pacientes consecutivos con MMM (4 varones, edad 50-68 años, 2 con PV, 2 TE y 1 FMA, todos ellos con mutación del gen JAK, fibrosis en la biopsia de médula ósea y visceromegalias típicas del cuadro hematológico). Los valores de NTproBNP fueron de 3.960 ± 1.823 pg/ml (rango, 528-5.700). En el ecocardiograma, todos presentaban presión sistólica pulmonar elevada, con media 63 ± 14 mmHg y rango 40-80 mmHg. Las cavidades izquierdas eran normales. Los hallazgos del cateterismo cardiaco de los 5 pacientes se muestran en la tabla. Tras descartar causas conocidas para el cuadro de alto gasto cardiaco, se realizó gammagrafía tras administración de macroagregados de albúmina en aorta torácica descendente. En todos los casos se encontró paso de macroagregados hasta el lecho capilar pulmonar (4,6-10% de actividad), hallazgo diagnóstico de la presencia de microfístulas en territorio infradiaphragmático.



Conclusiones: La HTP asociada a los SMP en fase de MMM parece corresponder a un cuadro de alto gasto cardiaco por microfístulas, sin que exista elevación importante de las resistencias pulmonares en la mayoría de los casos. Este hallazgo tiene gran importancia terapéutica, pues contraindica la utilización de vasodilatadores pulmonares, que pueden agravar la situación hemodinámica.