



4016-5. HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTES CON SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS EN FASE DE MIELOFIBROSIS: PREVALENCIA Y CAUSAS

Javier Segovia Cubero, Inés Sayago Silva, Manuel Francisco Gómez Bueno, Emilio Ojeda Gutiérrez, Javier de Haro del Moral, Manuel Sánchez García, José Ramón Domínguez Puente y Luis Alonso-Pulpón del Hospital Universitario Puerta de Hierro, Majadahonda (Madrid).

Resumen

Introducción: Los síndromes mieloproliferativos (SMP), que incluyen la policitemia vera (PV), trombocitemia esencial (TE) y fibrosis medular agnogénica (FMA), son neoplasias hematológicas cuya fase final común es la mielofibrosis. La asociación de hipertensión pulmonar (HTP) con los SMP es conocida desde hace años. Como causas posibles de esta HTP se han propuesto la enfermedad tromboembólica, la liberación de citokinas vasoactivas y la ocupación vascular pulmonar por tejido mieloide, aunque la clasificación actual incluye la HTP asociada a SMP entre las de causa incierta. Nuestro objetivo fue estudiar la prevalencia y posibles causas de HTP en pacientes con SMP en fase de mielofibrosis.

Métodos: En una serie de pacientes con SMP en fase de mielofibrosis y datos ecocardiográficos de HTP realizamos cateterismo derecho y gammagrafía tras administración intraarterial en aorta descendente de macroagregados de albúmina marcados con tecnecio99.

Resultados: En los años 2009-2012 estudiamos 9 pacientes consecutivos con SMP en fase de mielofibrosis (6 varones, edad 50-76 años, 4 con PV, 4 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 niveles de NTproBNP fueron de 3.115 ± 2.266 pg/ml, rango 175-5.700. En el ecocardiograma, la mayoría presentaban presión sistólica pulmonar elevada, con media 54 ± 17 mmHg y rango 35-80 mmHg. El cateterismo cardíaco mostró alto gasto cardíaco todos los pacientes (tabla). Tras descartar causas conocidas para el alto gasto cardíaco, se realizó gammagrafía tras administrar de macroagregados de albúmina en aorta torácica descendente. En todos los casos se encontró paso de macroagregados hasta el lecho capilar pulmonar ($6,1 \pm 2,0\%$ de actividad), hallazgo diagnóstico de la presencia de microfístulas en territorio infradiafragmático.

PAP (S/D, Media) (mmHg)	58/38 42	69/41, 50	48/29, 40	84/26, 45	57/17, 30	22/17, 19	51/16, 28	22/9, 13	25/10, 13
P capilar pulmonar	28	37	27	13	9	7	13	7	8

GC (l/min)	12,5	8,0	11	7,1	8	7,3	8,7	6,7	7,4
IC (l/m/m ²)	5,5	4,0	6,6	3,6	5	4	4,8	4,0	4,5
RVP (U Wood)	1,2	1,4	1,2	4,5	2,6	3	1,7	0,9	0,8

PAP: presión arterial pulmonar, GC: gasto cardiaco, IC: índice cardiaco, RVP: resistencias vasculares pulmonares.

Conclusiones: La mayoría de los pacientes con SMP en fase de mielofibrosis presenta HTP, que está causada por 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 implicaciones prácticas, pues contraindica la utilización de vasodilatadores pulmonares, que pueden agravar la situación hemodinámica.