Rev Esp Med Nucl Imagen Mol. 2014;33(Supl 1):55

Revista Española de Medicina Nuclear e Imagen Molecular

O-269. - DETECCIÓN DE MICROFÍSTULAS SISTÉMICAS EN PACIENTES CON HIPERTENSIÓN PULMONAR CON SÍNDROMES MIELOPROLIFERATIVOS EN FASE DE MIELOFIBROSIS

F.J. de Haro del Moral, J. Segovia Cubedo, E. Ojeda Gutiérrez y J.R. Domínguez Puente

Hospital Universitario Puerta de Hierro Majadahonda. Madrid.

Resumen

Objetivo: Los síndromes mieloproliferativos (SMP), que incluyen la policitemia vera (PV), la trombocitemia esencial (TE) y la fibrosis medular agnogénica (FMA), son neoplasias hematológicas cuya fase final común es la mielofibrosis. La asociación de hipertensión pulmonar (HTP) es conocida desde hace años y como causas se han señalado la enfermedad tromboembólica, la liberación de citokinas vasoactivas y la ocupación vascular pulmonar por tejido mieloide. Nuestro objetivo fue estudiar las causas de la HTP en pacientes con mielofibrosis.

Material y método: Entre los años 2009-2012 estudiamos 9 pacientes consecutivos con SMP en fase de mielofibrosis (6 varones y 3 mujeres, edad 50-76 años, 4 con PV, 4 con TE y 1 con FMA) que presentaban mutación del gen JAK, fibrosis en la biopsia de médula ósea, visceromegalias típicas de la enfermedad hematológica y en el ecocardiograma mostraban datos de HTP. Se realizó cateterismo derecho y gammagrafía de cuerpo entero tras la administración intraarterial en aorta descendente de 99mTc-Macroagregados de albúmina (99mTc-MAA).

Resultado: Los niveles de NTproBNP fueron de 3.115 ± 2.266 pg/ml (rango 175-5.700), en el ecocardiograma la mayoría mostraban presión sistólica pulmonar elevada (media de 54 ± 17 mmHg y rango 35-80). El cateterismo mostró alto gasto cardiaco en todos los pacientes (índice cardiaco de 3,6 a 5,5 l/min/m^2) y resistencias vasculares pulmonares normales. Tras descartar las causas conocidas de alto gasto cardiaco, se realizó la gammagrafía con 99mTc-MAA encontrándose paso del los mismos hasta el lecho capilar pulmonar (6,1 ± 2,0% de la actividad administrada) que sugiere la presencia de microfístulas sistémicas en territorio sistémico infradiafragmático.

Conclusiones: Los pacientes con SMP en fase de mielofibrosis presenta HTP causada por un cuadro de alto gasto cardiaco sin que exista elevación importante de las resistencias pulmonares y que puede ser debido a la existencia de microfístulas sistémicas demostrables mediante gammagrafía. Este hallazgo tiene implicaciones terapéuticas prácticas al contraindicar el uso de vasodilatadores pulmonares.

See front matter © 2014 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados