

MIOCARDIOPATÍA DILATADA POR HEMACROMATOSIS SECUNDARIA TRATADA EFICAZMENTE CON QUELACIÓN I.V. CONTINUA EN PACIENTE AFECTA DE TALSEMIA MAYOR

S. de la Iglesia^a, A. Molinés^b, C. Campo^a, S. Jiménez^a, H. Luzardo^a, A. Suárez^a, R. Mataix^a, A. Lemes^a, M. Perera^a, P. Martín^c y T. Molero^a

^aServicio de Hematología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. ^bServicio de Hematología. Hospital Materno Infantil. ^cServicio de Cardiología. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín.

Introducción: La hemocromatosis secundaria es la principal causa de morbi-mortalidad en los pacientes afectados de hemoglobinopatías congénitas sometidos a régimen hipertransfusional.

Caso clínico: paciente mujer de raza hindú diagnosticada de B-talasemia mayor (IVS 1-1/ delección 619 bp) a los cuatro años de edad. Inició soporte transfusional cada 2-3 semanas con quelación i.v. coincidiendo con la transfusión inicialmente y s.c. con desferoxamina posteriormente. Como complicaciones secundarias a la sobrecarga férrica desarrolló amenorrea 2^a, hemosiderosis hepática con signos pre-cirróticos y miocardiopatía dilatada. A los 22 años ingresó en nuestro hospital por insuficiencia cardíaca congestiva, siendo tratada por los servicios de cardiología y hematología, y decidiéndose tratamiento i.v. continuo con desferoxamina a través de catéter de hickman. Continuó con dicho tratamiento en su domicilio durante 11 meses, mejorando su situación cardiológica y presentando una ecocardiografía sin datos de hipertrofia ni dilatación. Posteriormente se sustituyó la quelación i.v. por quelación combinada (s.c. y v.o.) con desferoxamina y deferiprona.

Discusión: La quelación intravenosa continua está indicada en casos de sobrecarga férrica que causa afectación cardíaca severa. Nuestro caso evolucionó favorablemente con la quelación i.v. continua con desferoxamina asociada al tratamiento cardiológico.