

SILDENAFIL EN EL TRATAMIENTO DE HIPERTENSIÓN PULMONAR EN PACIENTE CON B-TALASEMIA INTERMEDIA

J. Vidán¹, C. Neves², F. Matos³, A. Botelho², L. Ribeiro¹

¹Servicio de Hematología; ²Servicio de Cardiología; ³Servicio de Neumología. Centro Hospitalar de Coimbra. CHC. Coimbra. Portugal

Introducción: La Hipertensión pulmonar (HTP) es la principal causa de Insuficiencia Cardíaca Congestiva de los pacientes con #b-Talasemia Intermedia con una prevalencia de un 59,1%. Se desconoce su mecanismo pero parece que la existencia de una respuesta fisiopatológica local en el lecho vascular pulmonar provoca una disfunción endotelial con aumento de la inflamación, disminución de la producción de óxido nítrico, hemosiderosis pulmonar y trombosis localizadas. Estudios han demostrado que esta HTP es reversible si se inicia régimen transfusional y tratamiento con Aspirina y Anticoagulantes orales. El Sildenafil es un inhibidor selectivo de la fosfodiesterasa-5 (PDE-5) con efecto vasodilatador pulmonar, que ha mostrado eficacia para disminuir las presiones pulmonares en monoterapia o combinado con prostaciclina u óxido nítrico.

Caso clínico: Se presenta el caso clínico de una mujer de 51 años con B-Talasemia Intermedia esplenectomizada hace 8 años con síntomas de insuficiencia cardíaca grave (*clase IV de la NYHA*, test de los 6 minutos: parada a los 20 m) cuyos parámetros habituales eran: Hb- 8,7g/dl, VGM- 83fL, HGM- 25pg, RDW- 30%, reticulocitos-4,3%, Leuc-6.8x10³/uL, plaq- 652x10³/uL, Ferritina- 940ng/ml (N-9-120). Bajo terapéutica crónica con Hidroxiurea y Desferral ev o sc y desde Septiembre de 2004 con Deferiprona. En Noviembre de 2005 se le diagnostica Hipertensión Pulmonar Severa (100mmHg); realiza cateterismo sin respuesta al test de reversibilidad con Iloprost. Por dicho motivo, inicia régimen hipertransfusional cada 4 semanas, de modo a mantener valores de Hb entre los 10-11 g/dl; Aspirina 100mg/d y anticoagulación oral y por no respuesta al test con prostaciclina inicia tratamiento con sildenafil bajo uso compasivo (de conformidad con la paciente y autorizado por las autoridades sanitarias) en dosis de 25 mg cada 8 horas que se aumentó progresivamente y por buena tolerancia, hasta una dosis estable de 50 mg cada 8 h. A los 2 meses de tratamiento su calidad de vida mejoró considerablemente, alcanzando 200m en la prueba de los 6 minutos con una notable mejoría; clase II de la NYHA. Desde Febrero de 2006 no ha necesitado transfusiones para mantener Hb entre 10 y 11g/dl.

Conclusión: El Sildenafil supone una esperanza muy sólida para los pacientes con #b-Talasemia Intermédia e HTP, ya que mejora la hemodinámica, la ventilación, el intercambio de oxígeno, la capacidad aeróbica del enfermo, así como su tolerancia a la actividad física. En esta paciente el Sildenafil fue usado con éxito y no presentó efectos adversos detectables. Se desconoce el mecanismo por el cual la paciente mantiene un nivel de hemoglobina más elevado desde el inicio del Sildenafil, pero seguramente contribuye para su bien estar y evita el aumento de la sobrecarga férrica de las transfusiones. Se necesitan datos con mayor número de pacientes.