

Sobrecarga de Hierro en Anemias no dependientes de transfusiones (NTDT)

Nora P. Watman

*Medica de planta, Servicio de Hematología,
Hospital Municipal, J.M.Ramos Mejia*

E-mail: npwatman@yahoo.com.ar



I Simposio Conjunto
EHA - SAH

HEMATOLOGÍA, Vol. 17
Número Extraordinario
XXI CONGRESO
Octubre 2013

Las talasemias son un conjunto de desórdenes hereditarios causados por la alteración o ausencia en la síntesis de cadenas de hemoglobina, cuyas principales características son la eritropoyesis ineficaz y la anemia.

El espectro de las manifestaciones clínicas varía desde silentes hasta requerir transfusiones mensualmente a lo largo de la vida.

NTDT comprende la β -talasemia intermedia, α -talasemia (principalmente hemoglobina H), Hb E/ β -talasemia, Hb S/ β -talasemia y Hb C.

La talasemia intermedia siempre ha sido considerada como una entidad leve a moderada, evitándose las transfusiones regulares y la quelación.

Un diagnóstico temprano y monitoreo de los pacientes con NTDT es primordial para asegurar un tratamiento y prevenir las complicaciones severas que aparecen tardíamente (hema-

topoyesis extramedular, úlceras en miembros inferiores, trombosis, hipertensión pulmonar, falla cardíaca, litiasis vesicular, diabetes, hipotiroidismo, osteoporosis hipogonadismo, isquemia cerebral silente).

La mayoría de las complicaciones de la talasemia están asociadas a la sobrecarga de hierro aún sin terapia transfusional. La eritropoyesis inefectiva, anemia crónica e hipoxia, producen una supresión de la hepcidina con aumento de la absorción intestinal y liberación de hierro de los macrófagos, manteniéndose la ferritina relativamente baja, con acumulación de hierro portal y en los hepatocitos.

Las guías actuales para quelación en talasemia mayor están basadas en la asociación entre aumento de hierro hepático (LIC), concentración de ferritina sérica y siderosis cardíaca. El compromiso cardíaco por sobrecarga de hierro no

es una característica de las NTDT. Consecuentemente, las guías para quelación en talasemia mayor no pueden ser extrapolados a pacientes con NTDT

Opciones en el manejo de pacientes con NTDT:

La esplenectomía incrementa las complicaciones observadas en NTDT (hipertensión pulmonar, trombosis, litiasis vesicular, osteoporosis, hipotiroidismo, úlceras de miembros inferiores, falla cardíaca)

La terapia transfusional está indicada cuando existe retardo en el crecimiento, deformaciones esqueléticas, intolerancia al ejercicio, disminución de la hemoglobina por esplenomegalia progresiva, infección y embarazo. Disminuye la trombosis, hematopoyesis extramedular, hipertensión pulmonar, falla cardíaca, litiasis vesicular y úlceras de miembros inferiores

Terapia quelante: Se acumulan de 2 a 5g de hierro anualmente. La toxicidad por hierro puede comenzar a los 5 años, dependiendo del grado

de expansión medular y la hemólisis periférica, es muy inferior a la de pacientes con talasemia mayor de igual edad. Las consecuencias incluyen compromiso hepático, cardíaco? a largo plazo y endócrino

La ferritina sérica subestima la sobrecarga de hierro, existiendo pobre correlación con el LIC. Recomendaciones para la terapia quelante en NTDT:

Pacientes mayores de 10 años

Resonancia magnética nuclear (RMN) accesible: LIC < 5mg/gts, monitoreo cada 12/24m con RMN y cada 3 meses con FS. LIC \geq 5 iniciar quelación, monitoreo cada 6/12m con RMN y cada 3 meses con FS. Meta: FS 300–800 ng/mL, LIC 3–5 mg/gts.

Si la RMN no está accesible, iniciar la quelación con una FS > 800, monitorear la FS cada 3 meses con una meta de 300-800 ng/ml.

Estudios recientes randomizados muestran la eficacia y seguridad de la terapia quelante en pacientes con NTDT.