

Tetralogía de Fallot y tromboembolismo en un lactante.

Rubén Ackerman, M. D.¹, Luis Eduardo Aguilar, M. D.² y Jorge Aguilera, M.D.³

RESUMEN

Aunque ciertas complicaciones vasculares de la tetralogía de Fallot, como la trombosis, generalmente se asocian con niveles elevados del hematocrito, se han descrito casos en pacientes con "anemia relativa". Este trabajo informa de un lactante con tetralogía de Fallot y anemia hipocrómica y microcítica que presentó un accidente cerebrovascular, isquemia renal y oclusión de la arteria femoral. Se revisa la literatura con respecto a trombosis arterial y cardiopatía cianosante.

Según Holladay & Whitman¹ la descripción clásica de la cardiopatía congénita cianosante más frecuente, que se hizo en 1888 comprende: estenosis pulmonar (o atresia), dextroposición de la aorta, defecto en el septum interventricular e hipertrofia del ventrículo derecho. Sus principales complicaciones son: 1) trombosis cerebral arterial o venosa; 2) absceso cerebral; 3) endocarditis bacteriana; y 4) diátesis hemorrágica.

La trombosis cerebral más comúnmente se relaciona con policitemia (hematocrito mayor de 70%) que aumenta la viscosidad sanguínea con elevación de la resistencia periférica y disminución en el transporte de oxígeno por descenso del flujo sanguíneo²⁻⁷. El absceso cerebral es más raro que la trombosis cerebral; los pacientes suelen ser mayores de 2 años de edad. La endocarditis bacteriana es escasa en enfermos no intervenidos. Las diátesis hemorrágicas suelen ser: coagulación de consumo y fibrinolisinias circulantes.

1. Profesor Auxiliar, Departamento de Pediatría, Facultad de Salud, Universidad del Valle, Cali, Colombia.
2. Residente Jefe, Departamento de Pediatría, Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia.
3. Instructor, Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina, Universidad Libre, Seccional Cali, Colombia.

La insuficiencia cardíaca congestiva es muy rara, pero en los lactantes se puede desencadenar por anemia ferropénica severa.

Este trabajo se refiere a un niño con tetralogía de Fallot (TF) y anemia hipocrómica y microcítica que hizo un accidente cerebrovascular (ACV), isquemia renal y oclusión arterial femoral aguda.

PRESENTACION DEL CASO

Historia clínica 814945; varón, raza negra; edad, 10 meses; procedencia, Cali. Ingresó al Hospital Universitario del Valle (HUV) en agosto de 1985 con historia de fiebre no cuantificada, anorexia, y vómito de 2 días de evolución. Antes de la admisión tuvo hipertensión generalizada. Al examen físico de ingreso se encontró: presión arterial, 150/110 mmHg; frecuencia cardíaca, 160/min; frecuencia respiratoria, 40/min; temperatura rectal, 38.5° C; peso 6 kg. Datos positivos: somnoliento, con cianosis labial y ungueal; ruidos cardíacos rítmicos de buena intensidad; soplo sistólico grado II/VI, especialmente audible en el tercio inferior de la línea paraesternal izquierda; uñas en vidrio de reloj; hipertensión e hiperreflexia osteotendinosa generalizada.

Hemograma: hemoglobina, 10.8 g %; microcitos, +++; hipocromía, ++++. Radiografía de tórax: arco aórtico a la derecha, flujo pulmonar disminuido. Electrocardiograma: hipertrofia del ventrículo derecho. En el ecocardiograma modo M se observa que la aorta cabalga sobre el septum; no se visualizó la válvula pulmonar. Se hace diagnóstico de tetralogía de Fallot y se inicia tratamiento antihipertensivo (hidralazina, 0.15 mg/kg cada 6 horas) y antiedema cerebral (manitol, 0.25 mg/kg cada 6 horas). Electroforesis de hemoglobina "AS" y transfusión fraccionada de glóbulos rojos.

A las 9 horas de hospitalización aparecen: papiledema bilateral, desviación externa de ambos globos oculares, compromiso del VI par craneal izquierdo, facial, central derecho, hemiparesia derecha. La tomografía axial computadorizada del

cerebro es normal. Creatinina, 1.1 mg%; nitrógeno ureico, 24 mg%.

El segundo día no se percibe pulso femoral derecho, hay frialdad en las extremidades, y se inicia anticoagulación con heparina, que se cambia por dipiridanol y ácido acetilsalicílico a los 7 días; luego se administra sulfato ferroso.

A los 11 días se realiza gammagrafía, que es compatible con disminución de la perfusión renal bilateral con mayor compromiso derecho.

A los 14 días se perciben nuevamente el pulso femoral y el poplíteo derechos, con intensidad baja y la evolución neurológica es satisfactoria.

DISCUSION

La aparición de un ACV en la cardiopatía congénita cianotante se ha relacionado con hipoxia en menores de 2 años de edad y con policitemia en niños mayores^{3,4}. Es una indicación para realizar una derivación sistémico pulmonar de urgencia⁶, o la corrección total.

Se ha hecho énfasis en el aumento del hematocrito y de la viscosidad sanguínea, pero se ha observado "anemia relativa", hipocrómica y microcítica con ACV en menores de 5 años de edad⁶, y con trombosis de la derivación subclavia-pulmonar⁸. Quizás la anemia, al empeorar la hipoxia, sea un factor importante, aunque no se conoce con certeza la patogénesis. Igualmente se ha descrito mejor tolerancia y mejor estado general en relación con la terapia de sulfato ferroso en niños con anemia hipocrómica relativa, pues los síntomas recurren si el hematocrito es mayor de 70%².

En el manejo del paciente con TF, es importantísimo corregir con rapidez la deshidratación para evitar la hemoconcentración y los posibles episodios trombóticos.

Rowe⁹, describe un lactante con atresia pulmonar y TF que murió cuando tenía 11 meses de edad, a consecuencia de episodios embólicos procedentes de trombos murales del ventrículo izquierdo; uno de ellos se localizó en la arteria ilíaca y causó la gangrena de los miembros inferiores.

La cirugía de la TF inicialmente consistió en seguir la técnica de Blalock, Taussig y Potts en una derivación aorto-pulmonar^{10,11} para mejorar la saturación de oxígeno. Ahora se realiza la corrección intracardiaca y se ha observado que 80% de los adultos a quienes se les reparó la TF, después del primer año de edad, llevaron una vida normal con inteligencia promedio y tolerancia normal al ejercicio y al trabajo.

El niño que aquí se presenta, tiene un rasgo falciforme que no causa complicaciones; llaman la atención la marcada hipocromía y la microcitosidad en el extendido periférico, que no se relaciona con el rasgo falciforme, por lo que se puede consi-

derar que la anemia ferropénica contribuyó a causar el ACV, la isquemia renal y la oclusión arterial femoral derecha.

Como son pocos los casos donde se ha observado que la anemia produce formación de trombos, especialmente cerebrovasculares, evidencias como las que se vieron en el presente trabajo sugieren la necesidad de seguir las normas de estudio y tratamiento preconizadas por Martelle & Linde⁶, a saber.

1. Determinación del hierro sérico.
2. Pruebas de coagulación en pacientes con deficiencia de hierro y TF.
3. Pruebas de coagulación en pacientes con policitemia sin deficiencia de hierro.
4. Recuento de plaquetas en pacientes con policitemia.
5. Comparar la viscosidad sanguínea en pacientes con y sin policitemia.

SUMMARY

The present case showed a patient with tetralogy of Fallot and a "relative hypochromic microcytic anemia" who had a cerebrovascular accident, ischemia, and femoral artery occlusion. Literature regarding thrombotic episodes in cyanotic heart disease has been reviewed.

REFERENCIAS

1. Holladay, W.E. & Whitman, A.C.: The tetralogy of Fallot: The variability of its clinical manifestations. *AMA Arch Int Med*, 1957, **100**: 400-414.
2. Rudolph, A. M., Nadas, A. S. & Borges, W. H.: Hematologic adjustments to cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics*, 1953, **11**: 454-464.
3. Tyler, H. R. & Clark, D. B.: Incidence of neurological complications in congenital heart disease. *AMA Arch Neurol Psychiat*, 1957, **77**: 17-22.
4. Tyler, H. R. & Clark, D. B.: Cerebrovascular accidents in patients with congenital heart disease. *AMA Arch Neurol Psychiat*, 1957, **77**: 483-489.
5. Cohen, M. D.: The central nervous system of congenital heart disease. *Neurology*, 1960, **10**: 452-456.
6. Martelle, R. R. & Linde, L. M.: Cerebrovascular accidents in tetralogy of Fallot. *Am J Dis Child*, 1961, **101**: 206-209.
7. Tetralogy of Fallot. Pp. 1123-1128, in *Textbook of Pediatrics* Nelson, W. E., Behrman, R. E., Vaughan, V. C. (eds), 12th ed., Philadelphia, W. B., Saunders Co., 1983.
8. Pritchard, S. L., Gordon, J. A. & Rogers, P. C.: Low-dose fibrinolytic therapy in infants. *J Pediatr*, 1985, **106**: 594-598.
9. Rowe, R. D.: Tetralogy of Fallot. Pp. 470-505, in *Heart disease in infancy and childhood*. Keith, J. D., Rowe, R. D., Vlad, P. (eds) 3rd ed., New York, MacMillan Publ. Co., Inc., 1978.
10. Paul, M. H., Miller, R. A. & Potts, W. J.: Long term results of aortic-pulmonary anastomosis for tetralogy of Fallot. *Circulation* 1961, **23**: 525-533.
11. Taussig, H. B., Crawford, H., Pelargonio, S. & Zacharioudakis, S.: Ten to thirteen year follow up on patients after a Blalock-Taussig operation. *Circulation*, 1962, **25**: 630-634.