

Tetralogía de Fallot en el adulto complicada con hemoptisis grave. Tratamiento mediante embolización de la arteria tirocervical izquierda

Josefa González^a, Juan Antonio Ruipérez^a, Francisco José García Almagro^a, José García Medina^b, Antonio Capel^b y Mariano Valdés^a

Servicios de ^aCardiología y ^bRadiología. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

La tetralogía de Fallot con atresia pulmonar constituye una situación especial en la que se permite la supervivencia hasta la edad adulta. En estos casos se desarrollan complicaciones, como la hemoptisis, que comprometen la vida del paciente y tienen difícil tratamiento. Cuando la causa del sangrado es la rotura de cortocircuitos arteriovenosos, frecuentes en las malformaciones vasculares múltiples que se originan en esta cardiopatía, la embolización selectiva de estas malformaciones puede ser una opción eficaz de tratamiento.

Palabras clave: Hemoptisis. Fallot. Atresia pulmonar. Embolización.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1002-1004)

Fallot Tetralogy Complicated with Severe Hemoptysis in the Adult

Fallot tetralogy with pulmonary artery atresia is a special situation in which the patient can survive up to middle-age. In these cases some complications such as hemoptysis can appear with difficult treatment that endangers the life of the patient. When the cause of bleeding is the arteriovenous shunts, which are frequent in the multiple vascular malformations originated in this congenital cardiopathy, the selective embolization of these malformations can be an effective option of treatment.

Key words: Hemoptysis. Fallot. Pulmonary atresia. Embolization.

(*Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 1002-1004)

INTRODUCCIÓN

La tetralogía de Fallot constituye el 10% de todas las cardiopatías congénitas. Representa la cardiopatía congénita cianógena más frecuente en el adulto, pero sólo el 6% de los pacientes no operados viven a los 30 años de edad y el 3% a los 40 años. La tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y una circulación colateral aórtica a pulmonar adecuada permite la supervivencia no sólo hasta la adolescencia, sino también hasta la madurez¹, aunque se desarrollan complicaciones de difícil solución. Una de ellas es la hemoptisis, que puede estar producida por diferentes mecanismos y compromete la vida del paciente. Comentaremos un tratamiento poco usual en esta complicación que ocasionó una situación muy grave en una paciente.

Correspondencia: Dr. J.A. Ruipérez Abizanda. Maestro Alonso, 6, 4.ª esc., 1.º G. 30005 Murcia.

Recibido el 11 de octubre del 2000. Aceptado para su publicación el 27 de diciembre del 2000.

CASO CLÍNICO

Mujer de 31 años de edad diagnosticada de tetralogía de Fallot que acudió a nuestro hospital por hemoptisis. Tres estudios hemodinámicos confirmaban la existencia de atresia pulmonar con comunicación interventricular, arco aórtico derecho, foramen oval permeable, arteria coronaria izquierda única, extrema hipoplasia del árbol pulmonar derecho intrapulmonar e hipoplasia de la arteria pulmonar izquierda.

La irrigación pulmonar se producía a través de colaterales sistémicas, con una importante hipoperfusión en el lóbulo inferior derecho (LID), en el lóbulo medio derecho (LMD) y en todo el pulmón izquierdo.

Con anterioridad la paciente había ingresado en el hospital en dos ocasiones por esputo hemoptoico en los años 1989 y 1996, y en ambas el problema se resolvió con sangrías.

La enferma era valorada anualmente en las consultas externas de nuestro hospital, observándose una tendencia a la poliglobulia con hematócritos en torno al 60% y sangrías periódicas.

ABREVIATURAS

LID: lóbulo inferior derecho.
 LMD: lóbulo medio derecho.
 ECG: electrocardiograma.
 BRDHH: bloqueo de rama derecha del haz de His.
 CVD: crecimiento ventricular derecho.
 CIV: comunicación interventricular.
 CIA: comunicación interauricular.

Ingresó por presentar varios episodios de hemoptisis franca con deterioro importante de su estado, sin moco ni pus.

En la exploración física destacaba, a la inspección, una cianosis central y acra llamativa, con dedos «en palillo de tambor». Presentaba a la auscultación un soplo sistólico de intensidad II/VI en el borde esternal izquierdo, con un segundo ruido único y aumentado, junto con un soplo continuo en el tercio inferior del hemitórax derecho de grado 2/6.

En el ECG realizado en urgencias se objetivó una onda *P. congenitale*, con un eje de QRS a 180°, bloqueo de rama derecha del haz de His (BRDHH) con crecimiento ventricular derecho (CVD) sin sobrecarga de adaptación, y en la radiografía de tórax se observaba ausencia de cardiomegalia y morfología de zueco, con ausencia de hilio pulmonar izquierdo. No presentaba condensaciones pulmonares que sugirieran infiltrados infecciosos o secuestro pulmonar. Analíticamente sólo destacaban 5,3 millones de hematíes, con una hemoglobina de 16,9 y hematócrito del 58% después de dos sangrías.

El estudio ecocardiográfico visualizó un acabalgamiento de aorta menor del 20%, con atresia de arteria pulmonar, sin que se observaran ramas pulmonares. Presentaba una amplia comunicación interventricular (CIV) a través de la cual se conducía todo el gasto de ventrículo derecho hacia la aorta.

La raíz de la aorta se encontraba dilatada (41 cm) con insuficiencia aórtica trivial y válvula tricomisural. No había evidencia de comunicación interauricular (CIA). Las válvulas auriculoventriculares eran competentes.

Durante el primer día de ingreso presentó tres episodios de hemoptisis franca precedidos de sensación subjetiva de vibración en la base pulmonar izquierda. Los episodios se limitaron con medidas conservadoras consistentes en posición de decúbito supino inclinada sobre el lado izquierdo. Siempre venían precedidos de varios golpes de tos, tras los cuales aparecía hemoptisis de sangre rojo-viva sin restos de moco ni pus. Tras esto aumentaba la cianosis y aparecían náuseas intensas. En los controles analíticos efectuados tras el último episodio se evidenciaron cifras de hematócrito en torno al 48%. En esta situación, y viendo el deterioro de la paciente, se consultó con la unidad de radiología intervencionista de nuestro hospital y se decidió reali-



Fig. 1. Aortografía selectiva del tronco tirocervical izquierdo preembolización en la que se visualiza el entramado vascular patológico antes del procedimiento.

zar una aortografía selectiva para detectar el lugar de la hemorragia².

Durante el procedimiento se rastrearon arterias sistémicas bronquiales y no bronquiales (intercostales, subclavias, etc.) y se encontró un tronco intercostal bronquial derecho no patológico, una arteria bronquial derecha que irrigaba a los lóbulos medio e inferior del pulmón derecho y que presentaba un pseudoaneurisma de 1 cm de diámetro a unos 3 cm de su origen, y fístulas con la arteria pulmonar. La arteria bronquial izquierda no era patológica, la arteria tirocervical derecha se encontraba hipertrofiada, la arteria tirocervical izquierda era claramente patológica y presentaba hiperclaridad, hipertrofia y *shunt* sistémico-pulmonar, con relleno rápido de todas las arterias pulmonares izquierdas y flujo hacia las venas pulmonares (fig. 1).

En estas condiciones, y aunque no disponíamos de broncoscopia para saber con certeza el lugar de la hemorragia, debido a la urgencia del procedimiento (además de no estar indicada por el riesgo de hemorragia masiva en estos casos de extensa vascularización patológica y alteraciones hemostáticas intrínsecas³), se procedió a la embolización supraselectiva de la rama más patológica^{4,5}, es decir, la tirocervical izquierda, realizándose con microesferas de 300 micrones y espirales metálicas de 3, 5 y 8 mm de diámetro, hasta que se consiguió el ententecimiento del flujo de la fístula (fig. 2).

Tras el procedimiento la paciente evolucionó favorablemente con sólo restos de esputo sanguinolento en las primeras horas tras la embolización. Fue dada de alta 2 días después en tratamiento con codeína.

Revisada en consulta externa a los 2 años la paciente no ha vuelto a presentar hemoptisis ni esputo hemoptoico.



Fig. 2. Tronco tirocervical izquierdo tras la embolización: se observa el enlentecimiento del flujo de la fistula al final del procedimiento.

DISCUSIÓN

Existen diferentes causas que pueden provocar hemoptisis en los pacientes con tetralogía de Fallot. La más frecuente es la congestión venosa pulmonar causada por la policitemia secundaria a la hipoxemia crónica, típica de esta cardiopatía. En este caso se trata de esputos hemoptoicos provocados por golpes de tos secundarios o no a infecciones bronquiales. Suelen resolverse con descensos del hematócrito mediante flebotomías, cuidando no descenderlo demasiado para no provocar deficiencias de hierro, que aumentarían la hiperviscosidad en estos pacientes. En estos casos se procedería a la flebotomía siempre que apareciera clínica con hematócritos superiores al 60%, descartando la deshidratación como causa de estas cifras de hematócrito. En el caso de nuestra paciente se intentó este procedimiento, sobre todo al haber presentado dos ingresos previos en las mismas circunstancias, sin que resultara eficaz. Otra causa de hemoptisis la constituyen los defectos hemostáticos primarios de esta cardiopatía (aunque suelen ser leves o moderados) o secundarios al uso de anticoagulantes o antiinflamatorios no esteroides. En nuestro caso no existía consumo de fármaco alguno previo a los episodios, ni antecedentes de hemorragia por mucosas. También puede aparecer hemoptisis en casos de infecciones bronquiales o del parénquima pulmonar, aunque no existían signos clínicos, radiológicos o analíticos de infección. Por último, puede aparecer hemorragia pulmonar por defectos de la circulación arterial pulmonar^{6,7}, tan característica en estos casos de tetralogía de Fallot extrema, y que permiten la supervivencia de estos pacientes. Las anomalías en la vascularización pulmonar tienen la misión de

suplir la función de las arterias pulmonares. Éstas se hipoplasian progresivamente al no recibir flujo sanguíneo, por la obstrucción a la salida del ventrículo derecho que define a esta cardiopatía. La vascularización pulmonar se lleva a cabo mediante colaterales sistémicas anómalas (bronquiales y no bronquiales), que van formando aneurismas y fístulas a presiones sistémicas. En este caso, la rotura de uno de estos vasos es muy peligrosa por el riesgo de pérdidas hemorrágicas que determinan un shock hipovolémico. Además, ante una irrigación anómala de forma generalizada resulta difícil encontrar el punto exacto de rotura, más aún teniendo en cuenta que el cierre de muchos de estos vasos conlleva un déficit de la irrigación pulmonar y un aumento de la cianosis. En nuestro caso se procedió al enlentecimiento del flujo de la rama más patológica de aquel pulmón del que parecía que procedían los síntomas, ya que la paciente contaba una sensación de vibración en dicho hemitórax (quizá por el escape de la sangre cuando la boca vascular se abría). Fuimos conscientes de que existían ramas patológicas en otras localizaciones (en el hemitórax derecho), pero no se tocaron.

Dos años después del episodio la paciente se encontraba asintomática, con ecocardiografía y resto de exploraciones sin cambios con respecto a estudios anteriores, persistiendo la tendencia a la elevación de las cifras de hematócrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. Guntheroth WG. Tetralogy of Fallot. En: Braunwald E, editor. Heart disease in infants, children and adolescents. (2.ª ed.). Baltimore: Williams and Wilkins Co., 1978; 276-288.
2. Zhang JS, Cui ZP, Wang MQ, Yang L. Bronchial arteriography and transcatheter embolization in the management of hemoptysis. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1994; 17: 276-279.
3. Braunwald E. Cardiopatías congénitas en el adulto. En: Braunwald E, editor. Tratado de Cardiología (5.ª ed.). México: McGraw-Hill Interamericana, 1999; 1057-1059.
4. Van der Weijden P, Baur LH, Kool LJ, Vliegen HW. Embolization as a treatment of life-threatening haemoptysis in adult with Tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Int J Card Imaging* 1998; 14: 123-126.
5. Sharma S, Kothari SS, Rajani M, Venugopal P. Life-threatening arterial haemorrhage: results of treatment by transcatheter embolization using home-made steel coils. *Clin Radiol* 1994; 49: 252-255.
6. Nwaneri NJ, Fortune RL. Aneurysm of the pulmonary artery. Rare long-term complication of central aorto-pulmonary shunts for congenital heart disease. Report of two cases with review of the literature. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 1986; 27: 94-99.
7. Everett DS, Adams AP, Martin A. Haemoptysis: a case report with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and anomalous origin of left pulmonary artery. *Aust Paediatr J* 1987; 23: 363-364.