

J.L. Martínez Algar, A. García Entrena,\*  
C.M. Castillo Martínez, P. Azcón  
González de Aguilar, J. Gualda Cantón,  
L. Ortega Martos

*An Esp Pediatr 1997;47:80-82.*

### Hemoptisis en paciente con cardiopatía congénita cianótica

#### Introducción

La hemoptisis es un síntoma raro en la edad pediaátrica, dado que la mayoría de los procesos etiológicos capaces de producirla son de por sí poco frecuentes en este periodo de la vida. El caso que comentamos nos sirve para tener presente el riesgo potencial de hemoptisis grave a que están sometidos este grupo de enfermos, portadores de cardiopatía congénita cianótica a los que se les practica cirugía paliativa, tipo fístula sistémico-pulmonar, a la espera de cirugía correctora definitiva. Proponemos la arteriografía selectiva como método diagnóstico definitivo y la embolización arterial como tratamiento más eficaz.

#### Caso clínico

Paciente varón, sin antecedentes familiares de interés, nacido a término con peso adecuado para su edad gestacional, en el que se detecta a los dos días de vida, mediante estudio hemodinámico, *un ventrículo derecho hipoplásico con hipoplasia tricuspídea y práctica atresia pulmonar con septo integro* realizándose Rashkind con escasa mejoría por lo que al quinto día de vida se realizó **Fístula sistémico-pulmonar tipo Waterston derecho**. A los nueve días de vida y con impresión de escaso funcionamiento de la fístula se procede a reintervención, pasando un dilatador por la misma con objeto de mejorar su permeabilidad, lo cual parece conseguirse al mejorar oxigenación y auscultarse bien soplo continuo que genera la mencionada fístula.

En posteriores revisiones y hasta la edad de 4,5 años se ha venido constatando un desarrollo psicossomático aceptable, con signos de hipoxemia crónica manifestada por disnea y la tríada: cianosis, acropaquias y elevación de hematócrito, por lo que se decide practicar nuevo cateterismo demostrándose una rama pulmonar izquierda de pequeño calibre y rama pulmonar derecha de buen calibre y estenótica en su origen. Se intenta sondar ramas pulmonares vía Waterston para medir presiones sin conseguirlo. Dada la evolución del paciente y tras comprobar mal tamaño de vasos pulmonares, se procede a realizar **fístula entre subclavia izquierda y tronco de arteria pulmonar** mediante

tubo de Goretex de 6 mm. quedando el paciente con PaO<sub>2</sub> de 50 mmHg. (FiO<sub>2</sub> de 21%). y auscultación de ambas fístulas funcionantes. El enfermo continua sometido a revisiones periódicas, constatándose mediante ECO DOPPLER un funcionamiento bueno de ambas fístulas a la edad de 6,5 años si bien persisten signos de hipoxemia crónica.

En revisión realizada a los 9 años de edad se comprueba, mediante ECO, una arteria pulmonar derecha con estenosis en su origen y un diámetro postestenótico de 19,5 mm, arteria pulmonar izquierda de 11 mm y flujo fístula sistémico-pulmonar derecha con gradiente de 23,4 mmHg lo que hace pensar se haya desarrollado hipertensión pulmonar severa, o mal funcionamiento de Waterston, por lo que se decide realizar nuevo estudio hemodinámico en el que se aprecia mal desarrollo de vasos pulmonares periféricos, comprobándose rama pulmonar derecha de buen tamaño con presión media de 18-20 mmHg al igual que fístula izquierda trombada. Tras esta exploración y con criterio de mal funcionamiento de Waterston se practica nueva **fístula entre aorta ascendente y pulmonar izquierda** tras lo cual queda un gradiente aorto-pulmonar de 72 mmHg. En estos momentos el paciente quedó con PaO<sub>2</sub> de 62 mmHg y SaO<sub>2</sub> de 93% con FiO<sub>2</sub> de 0,4. Tres meses después se aprecian signos radiológicos de hiperaflujo pulmonar derecho con disminución de la contractilidad cardíaca, instaurándose tratamiento con digoxina más diuréticos. El paciente ha experimentado ligera mejoría con mejor tolerancia al esfuerzo.

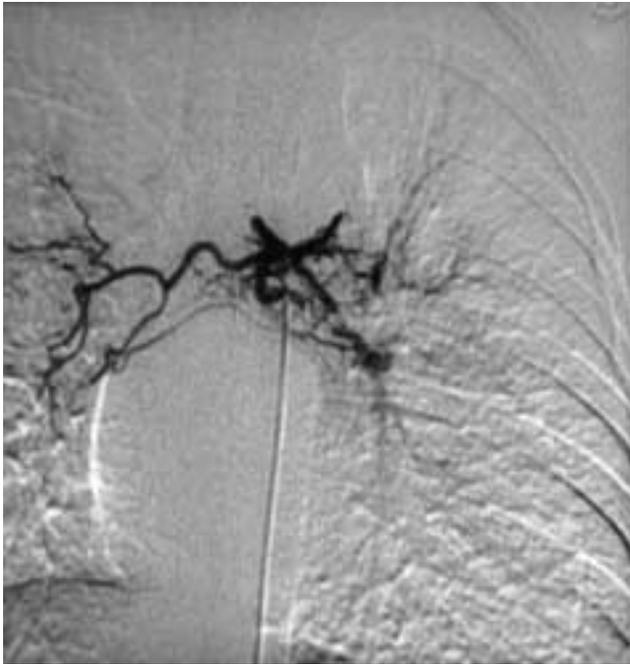
En estas condiciones en octubre de 1996, a los 12 años de edad presenta de forma aguda tos en accesos con bocanadas de sangre roja mal cuantificada en tres ocasiones por lo que es remitido a nuestro Centro donde llega 4 h. después y presentando en la sala de urgencias una hemoptisis siendo trasladado a UCIP. En la Unidad Intensiva se aprecia buen aspecto general con buena coloración de piel y mucosas, no signos de shock ni de insuficiencia cardíaca congestiva, no signos de distrés. FC 140 l/m. PA = 150/60 mmHg. Soplo protosistólico en foco pulmonar, soplo continuo de fístula en hemitórax derecho, no visceromegalia, nivel de conciencia normal, acropaquias, hipoventilación en hemitórax izquierdo y subcrepitanes en dicha base. Pruebas complementarias: leucocitos 8.700 (seg. 53%, linf 41%), Hb 16,5 g%, Hcto. 48,2%, VCM 91, bioquímica normal, estudio de coagulación: TP 76%, fibrinógeno 338 mg%, TTPA 37/40, plaquetas 307.000. Gases venosos con FiO<sub>2</sub> de 0,4: PO<sub>2</sub>= 38 mmHg, PCO<sub>2</sub> 39 mmHg pH 7,36. En Rx de tórax

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. \*Unidad de Radiología Vasculare e Intervencionista. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada.

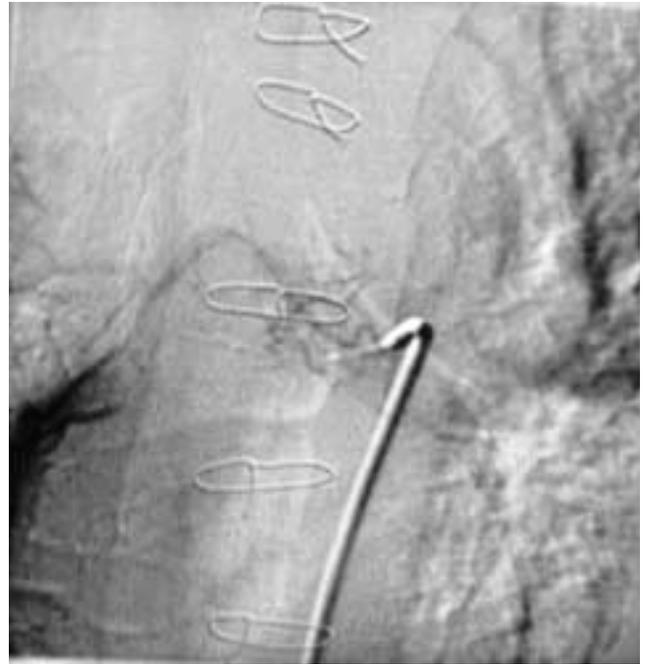
Correspondencia: J.L. Martínez Algar. C/ Beiro nº7. 18014 Granada.

Recibido: Diciembre 1996

Aceptado: Abril 1997



**Figura 1.** Se aprecian ambas arterias bronquiales dilatadas y tortuosas, especialmente la izquierda con múltiples anastomosis.



**Figura 2.** Se puede observar el cese de circulación en ambas arterias bronquiales tras su embolización.

se aprecia ligero velamiento inespecífico de lóbulo inferior izquierdo. Desde su ingreso en UCI y en los siguientes 45 minutos el paciente presentó hemoptisis de grado medio con bocanadas continuas de sangre roja en cantidad de unos 200 ml. Dado el buen estado general, con constantes vitales mantenidas, se instauró tratamiento conservador con vasodilatador en perfusión (nitroprusiato 0,5 µg/kg/m) con lo que se produjo un cese espontáneo de sangrado, por lo que se decide bajo control de presión arterial (cifras sobre 100/50 mm Hg.), programar con el Servicio de Vascular e Intervencionista la práctica de angiografía la cual se realiza a las 32 h. del ingreso del enfermo. En este periodo de tiempo, la hemoptisis recidivó en tres ocasiones con sangrado de unos 75 ml en cada ocasión, sin repercusión respiratoria ni hemodinámica. Mediante técnica de Seldinger, vía transfemoral derecha se realizó aortografía torácica con catéter pig-tail de 5 F sin apreciar imágenes concluyentes. Posteriormente, mediante caterización selectiva de arterias bronquiales con catéter medular de 5 F, se comprueba ambas bronquiales dilatadas y tortuosas (Fig. 1) especialmente la izquierda, con múltiples anastomosis y nidos vasculares por lo que se procede a embolización de esta última mediante un microcatéter introducido coaxialmente a través de catéter medular, utilizando partículas de polivinil-alcohol de 250 micras. Tras procedimiento, se comprueba cese de vascularización (Fig. 2). Posteriormente el paciente sólo experimenta ligero dolor retroesternal bien tolerado de unos 30-40 minutos de duración. La evolución posterior ha sido buena, permaneciendo un mes después sin sangrado y quedando el enfermo pendiente de valoración para posible corrección quirúrgica definitiva de su car-

diopatía.

#### Discusión

Ante una hemoptisis, lo primero que haremos, lógicamente, es tener presente las principales causas<sup>(1-2)</sup> que la producen, (Tabla I) con objeto de poder establecer un diagnóstico diferencial y orientar el tratamiento más adecuado. En general, la hemoptisis masiva, sugiere lesión de las arterias bronquiales. Nosotros hemos presentado un paciente afecto de cardiopatía congénita cianótica al que se le ha practicado cirugía paliativa en tres ocasiones en un esfuerzo de aportarle un mejor grado de oxigenación. Nuestro caso, presenta una etiología poco frecuente en general, pero la más esperada en estos enfermos con cardiopatía cianótica evolucionada, por la aparición de malformaciones vasculares de vasos tributarios de la aorta tal como ocurre con las arterias bronquiales (Fig. 1). Estas malformaciones vasculares es preciso tenerlas en cuenta para que estos pacientes se les practique de forma periódica algunas pruebas complementarias como tomografía computarizada<sup>(3)</sup> (TC) o resonancia magnética nuclear (RMN), que si bien en nuestro caso se habían realizado sin obtener resultados concluyentes, pueden descubrir la posible malformación vascular que indique la práctica de una angiografía digital que sirve para hacer el diagnóstico definitivo.

La arteriografía bronquial<sup>(4)</sup>, fue descrita por primera vez por Nordenström en 1967 para diferenciar las lesiones vasculares benignas de las malignas, pero progresivamente ha ido perdiendo valor en este tipo de indicación diagnóstica, a la vez que ha tomado interés su empleo en el diagnóstico y tratamiento de las hemoptisis masivas, apareciendo ya la primera publicación de una serie de embolizaciones de arterias bronquiales en 1974.

Tabla I Causas de hemorragia pulmonar

|   |
|---|
| Anomalías del sistema pulmonar  |
| - Quiste broncogénico   |
| - Quistes gastroentéricos   |
| - Secuestro pulmonar  |
| - Fibrosis quística   |
| Anomalías cardiovasculares  |
| - Aumento de la circulación bronquial   |
| - Aumento de la congestión venosa pulmonar                                      |
| - Obstrucción arterial pulmonar   |
| - Fístulas arteriovenosas pulmonares  |
| - Aneurismas de las arterias bronquiales  |
| - Angiomatosis tipo Rendu-Osler-Weber   |
| Trastornos infecciosos  |
| - Neumonías y traqueobronquitis   |
| - Absceso pulmonar  |
| - Infecciones micóticas   |
| - Tuberculosis pulmonar   |
| - Bronquiectasias   |
| Enfermedades inmunológicas  |
| - Síndrome de Good-pasture  |
| - Glomerulonefritis mediada por complejos inmunológicos con hemorragia pulmonar |
| - Púrpura de Henoch-Schönlein   |
| - Lupus eritematoso sistémico   |
| - Periarteritis nodosa  |
| - Glomerulonefritis de Wegener  |
| Enfermedad de Behçet  |
| Neoplasias malignas   |
| Otras   |
| - Enfermedad de Heiner  |
| - Hemosiderosis pulmonar idiopática   |
| - Cuerpo extraño intrabronquial   |
| - Lesión pulmonar por compresión  |

En la actualidad el correcto manejo de una hemoptisis masiva incluye los apartados de la tabla II, teniendo en cuenta que el tratamiento definitivo debe de pasar por la embolización<sup>(4-5)</sup> del vaso afectado, con lo que se consigue el control del sangrado en un 90% de casos, y en su defecto resección quirúrgica del área malformada<sup>(6)</sup>.

Hay que tener en cuenta que de los pacientes con embolización adecuada, aproximadamente un 20% vuelven a sangrar<sup>(7)</sup> dentro de los primeros 6 meses siguientes, por lo que es aconsejable practicar la cirugía correctora definitiva antes de ese tiempo. Las causas más importantes de recidiva de la hemoptisis son: embolización incompleta, progresión de la enfermedad y revascularización de los vasos embolizados. No se debe de olvidar que la embolización puede producir una serie de complicaciones<sup>(8)</sup> entre las que se han descrito: dolor retroesternal, disfagia, necrosis esofágica, mielitis, isquemia bronquial, estenosis bronquial e infarto bronquial masivo.

Cuando la angiografía y embolización no son posibles debido a inestabilidad del paciente o falta de recursos en el Centro en que se atiende a éste, se puede recurrir mediante broncoscopia a localizar el lugar de sangrado e introducir un catéter con

Tabla II Manejo del paciente con hemoptisis

- \* Medidas generales
  - Cambios posturales.
  - Oxigenoterapia.
- \* Mantener libre la vía aérea.
- \* Mantener constantes vitales.
- \* Broncoscopia: localizar lugar de sangrado.
- \* Taponamiento bronquial mediante sonda tipo Fogarty con balón.
- \* Intubación selectiva.
- \* Embolización mediante angiografía.

balón<sup>(9)</sup> y obstruir el bronquio correspondiente con lo que se consigue atelectasiar la zona pulmonar tributaria del mismo a la vez que sirve de taponamiento cuando el bronquio se llena de sangre. El balón se puede mantener insuflado durante 24 h. bajo tratamiento antibiótico, permitiéndonos ese tiempo estabilizar al paciente y programar angiografía. Si no se puede delimitar bien la zona de sangrado será preciso una intubación selectiva del bronquio principal contralateral para evitar que ese pulmón sea ocupado por el derrame a la vez que se provoca la atelectasia masiva del pulmón donde se está produciendo la hemorragia.

Mientras se preparan todas estas acciones terapéuticas, puede ser útil para controlar el sangrado mantener la presión arterial en límites inferiores de la normalidad en un intento de poder disminuir la presión en el vaso sangrante como ocurrió en nuestro caso.

## Bibliografía

- 1 Mohsen Sharifi, Richard Messersmith, Barry Newman, Youngran Chung and Jeffrey B. Lakier. Bronchial arteriovenous malformation in a child with hemoptysis. *Angiology* 1996. February, **47**: 203-209.
- 2 Eben M. Rubin, Hernando García, Michael D. Horowitz and Jorge J. Guerra. Fatal Massive Hemoptysis Secondary to Intralobar Sequestration. *Chest* 1994; **106**: 954-955.
- 3 Millar AB, Boothroyd AE, Edwards D and Hetzel MR. The role of computed tomography (CT) in the investigation of unexplained haemoptysis. *Respiratory Medicine* 1992; **86**: 39-44.
- 4 Arrive L, Tubiana JM. La radiologie interventionnelle dans le traitement des hemoptysis. *La Presse Medicale* 1995; **24**: 910-914.
- 5 Cremaschi P, Nascinbene C, Vitolo P, Catanese C, Rota L, Barazzoni GC and Cornalba GP. Therapeutic embolization of bronchial artery: A successful treatment in 209 cases of relapse hemoptysis. *Angiology* 1993. April 295-299.
- 6 Christopher J, Knott-Caig J, Gerhard Oostenzen, Gawie Rossouw, James R. Joubert and Pieter M. Barnard. Management and prognosis of massive hemoptysis. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 1993. March 394-397.
- 7 Katoh O, Kishikawa T, Yamada H, Matsumoto S, Kudo S. Recurrent bleeding after arterial embolization in patients with hemoptysis. *Chest* 1990; **97**: 541-545.
- 8 Pouwels HMM, Janevski BK, Penn OCKM, Sie HT, ten Velde GMP. Systemic to pulmonary vascular malformation. *European Respiratory Journal* 1992; **5**: 1288-1291.
- 9 Freitag L, Tekolf E, Stamatis G, Montag M, Greschuchna D. Three years experience with a new balloon catheter for the management of haemoptysis. *European Respiratory Journal* 1994; **7**: 2033-2037.