

Poliglobulia como presentación diagnóstica de comunicación interauricular que se comporta como atrio común.

Fernández- Delgado N¹, Valledor-Tristá RB², Román-Torres R¹, Macías-Pérez I¹.

¹ Instituto de Hematología e Inmunología; ² Hospital General Docente Enrique Cabrera, La Habana, Cuba. Email: nfdez@infomed.sld.cu

Resumen

La poliglobulia absoluta puede tener como causa primaria los trastornos cardiovasculares que provocan un cortocircuito de izquierda a derecha, pero el diagnóstico de estas malformaciones se realiza comúnmente en la infancia. Se presenta un caso de una gestante de 32 años, remitida a la maternidad del Hospital General Docente Enrique Cabrera con un hematocrito en 070 y el diagnóstico de Policitemia Vera. Al interrogatorio se conoció que la señora siempre tenía cifras de hemoglobina elevadas (entre 150 y 160 g/L), pero esos valores se incrementaban notablemente en la gestación. Al examen físico se constata cianosis distal y peribucal y uñas en vidrio de reloj. En el interrogatorio se evidencia cómo la señora había ido adaptando su vida a las limitaciones que presentaba (fatiga, disnea de esfuerzo y palpitaciones). Se realizaron diferentes estudios (hemogramas, LDH, electroforesis de hemoglobina, estudio de metahemoglobina, estudio molecular del gen JAK2, cuantificación de eritropoyetina sérica, etc) que no apoyaban el diagnóstico inicial y en la gasometría se observó una hipoxemia severa, que se comprobó por vía arterial, por lo que con estos datos y la clínica de la paciente se planteó un trastorno hipóxico crónico de posible etiología cardiovascular. Un primer ecocardiograma no fue concluyente y en la ecocardiografía transesofágica se evidenció una comunicación interauricular que funcionaba como un atrio común con importante corto circuito bidireccional de derecha a izquierda, que además producía hiperflujo pulmonar. Una vez más la aplicación del método clínico con el apoyo de los estudios imagenológicos específicos ayudó al establecimiento de un diagnóstico certero y oportuno para la paciente.

Palabras clave: poliglobulia, gestación, comunicación interauricular

INTRODUCCIÓN

La poliglobulia o eritrocitosis absoluta es una condición clínica caracterizada por un exceso de eritrocitos circulantes. Para comprobar el incremento del volumen de glóbulos rojos (VG) es necesaria la determinación de volúmenes sanguíneos y está establecido que un VG mayor del 125 % del que debería tener el paciente según su peso y su talla se considera una poliglobulia absoluta. En práctica clínica y avalado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) el hematocrito (Hto) mayor de 049 en el hombre y 048 en la mujer o la hemoglobina (Hb) mayor de 16.5 g/dL en el hombre y de 16.0 g/dL en la mujer se consideran como incrementos del VG.¹

La clasificación de las poliglobulias absolutas depende no solo del VG, sino también del mecanismo de la respuesta eritropoyética y en ese sentido se clasifican en primarias y secundarias. La poliglobulia primaria generalmente resulta de una mutación adquirida de los progenitores hematopoyéticos, que afecta en especial la línea eritroide, que le confiere la capacidad de proliferar de manera independiente y excesiva al margen de los mecanismos reguladores externos. Esta enfermedad se denomina Policitemia Vera (PV) en la que además de la eritrocitosis, puede existir aumento de los leucocitos y las plaquetas (periférica y medular) y frecuentemente se acompaña de esplenomegalia. En este caso la secreción de eritropoyetina está generalmente disminuida y la saturación arterial de oxígeno (SaO₂) es normal.

La poliglobulia secundaria se asocia principalmente a dos grupos de trastornos que cursan con incremento adecuado o inadecuado en la producción de eritropoyetina, como consecuencia de la hipoxia. Uno son las enfermedades que provocan hipoxemia arterial crónica y el otro son algunos tumores (riñón, hígado, útero y sistema nervioso central).

Las poliglobulias secundarias de origen hipóxico son las más frecuentes y se relacionan con frecuencia con trastornos cardiovasculares congénitos o pulmonares, especialmente de tipo obstructivo. En este trabajo se presenta un caso catalogado como una PV cuya sintomatología se exacerbaba durante las gestaciones y que resultó ser una poliglobulia secundaria a una cardiopatía congénita compleja.

Presentación de un caso

Mujer de 32 años remitida a la maternidad del Hospital General Docente Enrique Cabrera con el diagnóstico de PV y embarazo de 14 semanas. Al momento de su ingreso tenía un Hto en 070 por lo que se interconsulta de inmediato a hematología.

Al interrogatorio de la paciente no se encontraron factores de riesgo para el desarrollo de poliglobulia, como antecedentes familiares de eritrocitosis, ni personales de enfermedades respiratorias, cardíacas, hábito de fumar, ingesta habitual de medicamentos estimuladores de la eritropoyesis o diuréticos, etc. Refirió cansancio fácil, cefaleas y entumecimiento de manos y pies, así como parestesias ocasionales en los dedos. Al examen físico llamó la atención a existencia de cianosis distal y peribucal e hipocratismo de los dedos en manos y pies. En el aparato cardiovascular se encontró desdoblamiento del segundo ruido cardíaco, pero no había soplo. No obstante se profundiza en el interrogatorio y se encuentran indicios de que la paciente había adaptado su vida a las manifestaciones que tenía y que consideraba normales, como disnea a los esfuerzos y palpitaciones ocasionales. Refirió también que siempre tuvo hemoglobinas altas y que en una gestación anterior (3 años atrás), que fue necesario interrumpir tempranamente por otra causa, los valores de Hto ascendieron hasta más de 060 y le dijeron tenía una PV.

Se indicaron estudios para descartar o confirmar la PV (hemograma completo, estudio molecular del JAK2V617F, deshidrogenasa láctica, fosfatasa alcalina leucocitaria, ácido úrico, cuantificación de metahemoglobina, electroforesis de Hb, enzimas hepáticas, marcadores de función renal y determinación de eritropoyetina). En el hemograma solo se comprobó la eritrocitosis, el resto de los estudios resultaron negativos para apoyar el diagnóstico de PV. Específicamente el estudio cualitativo de la eritropoyetina mostró un incremento notable de la misma con respecto a los controles normales y positivos (figura). Entre otros estudios indicados mostró resultados positivos, la oximetría arterial en 62 % y en el Rx de tórax se observó aumento de la trama broncovascular con cardiomegalia ligera. Con estos elementos se decide no realizar el estudio de médula ósea y dirigir la investigación a las causas cardiovasculares con la intervención de un equipo multidisciplinario. El electrocardiograma mostró un QRS desviado a la derecha y bloqueo incompleto derama derecha y el ecocardiograma transesofágico una comunicación

interauricular (CIA) grande (31x32 mm) que funcionaba como aurícula común con importante cortocircuito bidireccional de derecha a izquierda e hiperflujo pulmonar. Mientras se realizaban los estudios, a la paciente se le realizaron flebotomías isovolémicas hasta reducir el Hto a 054, reponiendo con solución salina fisiológica la cantidad extraída, con el objetivo de producir hemodilución y disminuir la viscosidad sanguínea; con lo que mejoró la sintomatología referida y además se apoyó con sales ferrosas hasta su traslado a la maternidad con atención a la paciente con trastornos cardiovasculares para definir conducta.

DISCUSIÓN

Aunque generalmente en las cardiopatías congénitas el Hto no llega a cifras superiores a 060, el diagnóstico de PV tiene criterios bien establecidos por la OMS, que no pueden ser obviados y en esta paciente solo se cumplía uno de ellos.

Las cardiopatías congénitas son alteraciones estructurales de los grandes vasos que tienen riesgo de compromiso funcional. A pesar de ser alteraciones del desarrollo embrionario en las primeras semanas de la gestación, algunas no se manifiestan hasta la adultez. La CIA es un defecto del tabique que permite el flujo entre las dos aurículas, representa el 7 % de todas las cardiopatías con predominio en el sexo femenino en proporción de 2:1 y hasta un 30 % se diagnostican en la edad adulta. Hay varios tipos y el comportamiento como aurícula o atrio común es el más infrecuente y se considera una cardiopatía compleja. Al disminuir la resistencia pulmonar se produce *shunt* de izquierda a derecha que provoca sobrecarga derecha y aumento del flujo pulmonar y según el tamaño del defecto puede llegar a la hipertensión pulmonar.

Habitualmente las mujeres con CIA toleran bien el embarazo, pero las manifestaciones clínicas se pueden incrementar y es lo que al parecer sucedió en la paciente de referencia. La ausencia de soplo puede explicarse por la gran comunicación, pero existen en el caso otros signos que nunca debieron escapar al examen físico en un país donde el acceso a la salud, incluso a las tecnologías más sofisticadas es gratuito.

La poliglobulia es una respuesta fisiológica y, hasta cierto punto, compensatoria, para mejorar la oxigenación tisular, pero también supone riesgo de hiperviscosidad, cuyas manifestaciones

estaban presentes en la paciente y por tanto de complicaciones tromboticas, que irían en aumento con el avance de la gestación. La no corrección de esta variedad de CIA con hipertensión pulmonar incrementa el riesgo de eclampsia, crecimiento intrauterino retardado y por tanto de mortalidad materna y fetal.²⁻⁴

El incremento de la presión en las cavidades derechas puede superar las presiones de las izquierdas, vencer la resistencia vascular sistémica e invertir el flujo y eso explica la cianosis y el hipocratismo.

La conducta inicial de realizar flebotomía isovolémica, produce hemodilución inmediata y con ello disminuye la viscosidad sanguínea, favorece el flujosanguíneo periférico sin modificar, al menos inicialmente, el gasto cardíaco. Además permite la reducción del volumen globular con celeridad y escaso riesgo. La paciente mejoró la sintomatología clínica con esta terapéutica y hasta el momento de su traslado no tuvo complicaciones.

Además de la presentación de un caso poco común, donde anteriormente existió un diagnóstico errado, quisiéramos llamar la atención sobre la necesidad de mejorar la atención al examen físico y aplicar adecuadamente el método clínico y la tecnología a nuestro alcance, para que casos diagnosticables precozmente no se realicen de forma tardía con el consecuente aumento de las posibilidades de complicaciones y limitación de la solución definitiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Arber DA, Orazi A, Hasserjian R, Thiele J, Borowitz MJ, Le Beau MM et al. The 2016 revision to the World Health Organization classification of myeloid neoplasms and acute leukemia. *Blood*. 2016;127(20):2391-2405.
2. Mendoza Calderon SA, Hernández Pacheco JA, Estrada Altamirano A, Nares Torices MA, Orozco Méndez H, Hernández Muñoz VA. Evaluación inicial de las cardiopatías congénitas con cortocircuito en el embarazo. *Perinatol. Reprod. Hum.* 2012;26(3):208-19.
3. Madrid A, Restrepo JP. Cardiopatías congénitas. *Rev Gastrohup.* 2013;15(1) supl 1 enero-abril: S56-S72.

4. Noa Romero RS, Hernández Martínez Y, Alonso Oviedo PA. Comunicación interauricular en adultos, diagnóstico tardío. Medimay [revista en Internet]. 2014 [citado 2017 Abr 18];20(2):[aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://revcmhabana.sld.cu/index.php/rcmh/article/view/388>

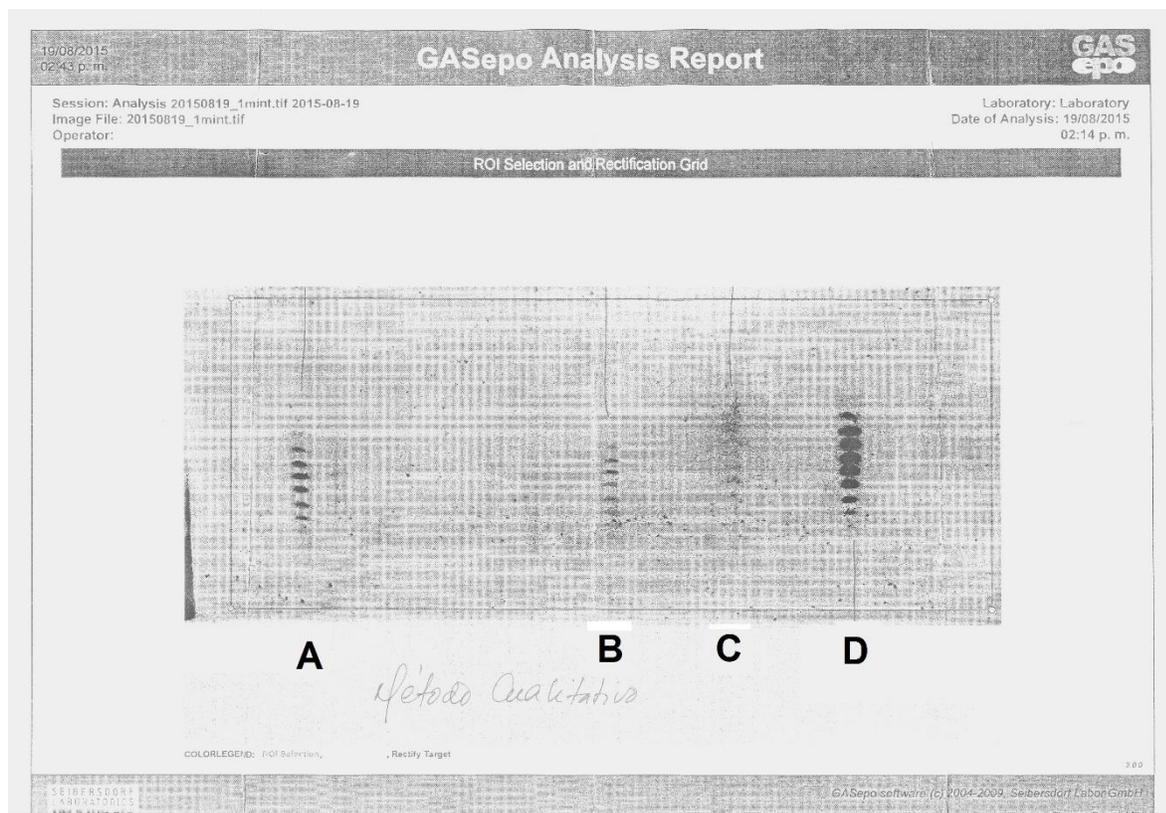


Figura. Determinación cualitativa de eritropoyetina en orina

- A. Blanco de orina fuerte caracterizado en el laboratorio,
- B. Control positivo
- C. Control normal
- D. PACIENTE