TROMBOEMBOLISMO PULMONAR EN LACTANTE MENOR, PORTADORA DE ENFERMEDAD DE HIRSCHSPRUNG: CASO CLINICO

Drs. Teresa Massardo V⁽¹⁾, Rodrigo Jaimovich F⁽¹⁾, J. Carlos Rodríguez T⁽¹⁾, Cristián Azolas A⁽²⁾, José Saavedra S^(*), Ricardo Lillo G⁽¹⁾, Marcela Gutiérrez M⁽³⁾.

1. Sección Medicina Nuclear, Departamento de Medicina. Hospital Clínico de la Universidad de Chile

2. Centro de Imagenología. Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

3. Servicio de Pediatría. Hospital Clínico de la Universidad de Chile.

* Interno Medicina. Facultad de Medicina. Universidad de Chile.

Abstract: A child with colonic Hirschsprung disease is presented who required permanent parenteral feeding. Septical and thrombotic complications in the central catheters including pulmonary thromboembolism were observed. Diagnosis with Doppler ultrasound and ventilation perfusion scan allowed early therapy and adequate follow-up.

Key words: Doppler ultrasound, Pulmonary thromboembolism, Venous thrombosis, Ventilation perfusion scan.

Resumen: Se presenta el caso de una lactante con enfermedad de Hirschsprung que requirió alimentación parenteral permanente y que presentó complicaciones de las vías venosas centrales incluyendo trombosis, septicemia y tromboembolismo pulmonar. El diagnóstico de las complicaciones tromboticas mediante Doppler y cintigrafía de ventilación perfusión permitió un tratamiento oportuno y seguimiento adecuado.

Palabras claves: Cintigrama pulmonar, Ecografía Doppler, Tromboembolismo pulmonar, Trombosis venosa central, Vías venosas centrales.

Introducción

La enfermedad de Hirschsprung es una patología congénita del desarrollo, causada por falta de migración, por tanto ausencia de células ganglionares, en los plexos mientéricos y submucosos del intestino distal. Como consecuencia se produce falta de peristalsis segmentaria y obstrucción intestinal

funcional. Es uno de los primeros diagnósticos que se debe plantear en cuadros de íleo bajo en el periodo neonatal.

La terapia definitiva consiste en la extirpación del segmento intestinal afectado con reconstitución posterior. La ileostomía de derivación y la alimentación parenteral, juegan un papel importante en el manejo inicial para lograr un estado nutricional adecuado⁽¹⁾. Ambas medidas pueden provocar complicaciones entre ellas el tromboembolismo pulmonar (TEP).

Se presenta el caso de una paciente con esta patología en que existieron complicaciones tromboticas y sépticas en las vías venosas centrales utilizadas durante el periodo de hospitalización.

Caso clínico

Paciente de sexo femenino, producto de un embarazo de término, pequeña para la edad gestacional, portadora de enfermedad de Hirschsprung que fue confirmado por biopsia en distintos segmentos del colon.

Hospitalizada en la Unidad de Neonatología, se realizó ileostomía de derivación y fue tratada con nutrición parenteral desde el segundo día de vida. Evolucionó con síndrome de intestino corto funcional, desnutrición crónica y mal incremento pondo-estatural. Al quinto mes de vida se trasladó al servicio de pediatría.

Presentó múltiples episodios de enterocolitis de diversa etiología, alergia a proteína de leche de vaca, más alzas transitorias y discretas de creatininemia. Por no lograrse aportes suficientes en intentos por vía enteral, se requirió de nutrición parenteral con catéteres de larga duración (Broviac) con recambios a catéteres transitorios.

Estando con terapia antibiótica al octavo mes de vida se detectó sepsis por *Pseudomona* y *Staphilococo Aureus*, paralelamente presentó edema y eritema de la extremidad inferior derecha, teniendo instalado un catéter femoral a este lado.

Massardo T, y cols. Tromboembolismo pulmonar en lactante menor, portadora de enfermedad de Hirschsprung: Caso clínico. Rev Chil Radiol 2005; 11: 32-35.

Correspondencia: Dra. Teresa Massardo V. Santos Dumont 999-1E. Independencia Santiago Chile. tmassardo@redclinica.cl

La ecografía Doppler demostró un trombo en relación al extremo distal del catéter (Figura 1), motivo por el cual se decidió retirarlo encontrándose un coágulo fresco adherido a la punta, cuyo cultivo fue positivo para *Staphylococo Aureus*. Se instaló un nuevo catéter en vena subclavia izquierda por vía percutánea.

Figura 1. Ecografía Doppler venoso femoral. Imagen dual, cortes transversales. Se aprecia contenido intraluminal ecogénico (flechas), que estaba asociado a falta de compresibilidad local, signos compatibles con trombosis venosa profunda.

Cuatro días después presenta episodios transitorios de taquipnea, asociados a disnea durante la alimentación, permaneciendo afebril y sin un foco clínico de infección. La radiografía (Rx) de tórax no demostró hallazgos sugerentes de neumopatía (Figura 2). El hemograma, PCR y VHS fueron normales. Al no presentar respuesta al tratamiento antibiótico y oxigenoterapia, se sospecho la posibilidad de un TEP.

Una ecocardiografía no presentó alteraciones y un nuevo estudio Doppler de los accesos vasculares incluidos los yugulares, subclavios y femorales demostraron posible trombosis de vena yugular interna derecha (Figura 3) sitio de acceso venoso previo. El cintigrama de ventilación perfusión (V/Q) mostró varias áreas hipoperfundidas en ambos campos pulmonares con ventilación conservada, compatible con una alta probabilidad de TEP (Figura 4).

Se inició tratamiento anticoagulante con heparina de bajo peso molecular, lográndose niveles de anticoagulación adecuados. El dímero D fue positivo (789 ng/ml).

La evolución fue favorable y la paciente no requirió de O_2 . Cuatro semanas después, estando en buenas condiciones, se suspendió transitoriamente la terapia anticoagulante para efectuar biopsia de ileon, presentando nuevamente taquipnea asociada a desaturación arterial y requerimiento de O_2 . Al examen físico: afebril, con crépitos en base del pulmón izquierdo. La Rx de tórax de control demostró

Figura 2. Rx tórax frontal. Se observa vía venosa yugular izquierda, y pulmones sin hallazgos de significación patológica.

Figura 3. Ecografía Doppler color de accesos vasculares. Vista transversal a nivel de la region cervical derecha. Existen múltiples vasos colaterales adyacentes a la ubicación de la vena yugular interna derecha, sugerentes de trombosis venosa crónica.

pequeñas atelectasias subsegmentarias (Figura 5). Un nuevo cintigrama V/Q de control, mostró disminución de los defectos previos sin signos de recurrencia de TEP (Figura 6), por lo que los hallazgos clínicos se atribuyeron sólo al compromiso atelectásico.

Posteriormente, debido a alza tensional se realiza Doppler renal y cintigrama renal con DMSA-Tc99m para descartar episodios embólicos parenquimatosos, ambos exámenes no presentaron alteraciones. Actualmente la paciente tiene 11 meses de edad, continúa hospitalizada, sin alimentación parenteral; se mantiene estable con terapia anticoagulante subcutánea y sin vías venosas.

Figura 4 a,b. Cintigrafía Pulmonar de Ventilación (a) y Perfusión (b). La ventilación se realiza con micronebulizado de fitato Tc 99m y la perfusión con macroagregado de albúmina Tc 99m, en múltiples vistas. La ventilación está conservada; sólo se cuenta con vistas AP y PA de ventilación por el estado de la paciente. Nótese una importante actividad deglutida en el esófago.

En las imágenes de perfusión existen múltiples áreas hipoperfundidas en ambos campos pulmonares (flechas) predominantemente en mitades superiores y con mayor intensidad a derecha.

Figura 5. Rx tórax frontal que muestra leve asimetría del volumen pulmonar, con el pulmón izquierdo más pequeño y ascenso del hemidiafragma ipsilateral. Existe atelectasias subsegmentarias en ambos lóbulos superiores y región basal izquierdo.

Discusión

En niños, aproximadamente el 10% de las vías venosas centrales (V-VC) tienen complicaciones trombóticas, con una tasa de mortalidad de 2.2/100 en estudio efectuado en Canadá, por ello se ha planteado el uso de terapia anticoagulante profiláctica^(2,3).

En casos de trombosis venosa en el sistema nervioso central, donde la más frecuente es la del seno venoso, el uso de anticoagulantes es controversial, por el riesgo de hemorragia cerebral.

La presencia de V-VC es el mayor factor de riesgo de infecciones y trombosis. Las trombosis se observan también en trauma, quemaduras, cáncer, alteraciones de la coagulación y otros⁽⁴⁾. En la paciente descrita el factor de riesgo más importante fue el uso de varias vías venosas centrales por tiempo prolongado.

La ubicación y técnica de inserción de la V-VC también se asocian con complicaciones trombóticas⁽⁵⁾, siendo más riesgosa la localización en vena subclavia y la inserción percutánea, ambas condiciones presentes en esta paciente.

Entre los métodos radiológicos para evaluar trombosis venosas se encuentran: El ultrasonido (US), la venografía, la resonancia magnética y la ecocardiografía. La falta de permeabilidad venosa más los signos clínicos hacen el diagnóstico. En el caso presentado el US fue utilizado exitosamente en dos localizaciones superficiales. El rendimiento de esta última técnica sin antecedentes clínicos

Figura 6 a,b: Cintigrafía Pulmonar de Ventilación (a) y Perfusión (b), en vistas AP; PA y OPI, efectuada 4 semanas posterior al examen de la figura 4. Se demuestra en perfusión disminución de la extensión y densidad de los defectos, además mediastino ensanchado y ascenso de base izquierda (cabeza de flecha), lo cual es concordante con imagen de ventilación (flecha) y Rx de tórax previa.

asociados es subóptimo para la investigación en las venas profunda de la pelvis y del tórax⁽⁶⁾.

Entre los signos y síntomas de la trombosis venosa aguda están el edema, dolor y cambio de coloración de la extremidad afectada, signos presentes en este caso; además edema facial y de cabeza en casos de síndrome de cava superior y compromiso respiratorio en embolia pulmonar, que fueron observados posteriormente en esta lactante. La trombosis de aurícula derecha es frecuente en recién nacidos portadores de vías centrales, presentándose clínicamente como falla cardíaca y sepsis persistente; lo primero fue descartado por ecocardiografía en el caso analizado; aunque existieron varios hemocultivos positivos que confirmaron la septicemia⁽²⁾.

El TEP es una complicación grave de la trombosis venosa y sin terapia tiene un desenlace fatal frecuente, por lo que su prevención y diagnóstico precoz son esenciales. El diagnóstico es difícil en niños que cursan o que se sospecha una patología pulmonar concomitante, lo cual también sucedió en este caso.

La recurrencia del TEP es frecuente en los casos con tratamiento anticoagulante ineficaz, se ha descrito que en los casos fatales se encuentran relacionados a trombosis de la V-VC y al parecer con mayor frecuencia que a trombosis venosa profunda de extremidades inferiores⁽²⁾.

La embolia pulmonar^(2,6-8) se pesquisa en forma anatómica con angiografía como patrón estándar aunque por su invasividad y riesgo, especialmente en recién nacidos no es muy utilizado. La tomografía computada (TC) multicorte, asimismo, es en la actualidad, básica para efectuar el diagnóstico de TEP. Sin embargo, a esta edad también requiere sedación y utiliza medio de contraste por lo que en casos de sospecha de falla renal puede estar contraindicado. El cintigrama de ventilación perfusión, método no invasivo, tiene reconocido valor al observar defectos segmentarios o subsegmentarios hipoperfundidos y bien ventilados. De rutina no en todos los centros se efectúa la fase de ventilación en niños pequeños, sin embargo, esto es fácilmente superado usando mascarilla para inhalación. El diagnóstico se basa en probabilidades y la probabilidad clínica de TEP sumada al informe isotópico orienta al manejo especialmente si es alta o baja. La Rx de tórax tiene escaso rendimiento y frecuentemente es normal.

El dímero D, conocido marcador plasmático, también tiene un papel en el diagnóstico e incluso pronóstico en trombosis y se usa para pesquisar TEP agudo, aunque su seguridad depende del método⁽⁹⁾.

Conclusión

En este caso en particular, los diagnósticos de trombosis de vía venosa central a través del Doppler venoso y de TEP con el estudio cintigráfico V/Q permitieron instaurar un tratamiento oportuno y efectuar un adecuado seguimiento para descartar recurrencia.

Bibliografía

1. Dasgupta R, Langer JC. Hirschsprung Disease. *Curr Probl Surg* 2004; 41: 949-988.
2. Andrew ME, Monagle P, deVeber G, and Chan A. Thromboembolic disease and antithrombotic therapy in newborns. *Hematology* 2001; (Am Soc Hematol Educ Program): 368-374.
3. Monagle P, Adams M, Mahoney M, et al. Outcome of pediatric thromboembolic disease: A report from the Canadian Childhood Thrombophilia Registry. *Pediatr Res*. 2000; 47: 763-766.
4. Massicotte MP, Dix D, Monagle P, Adams M, Andrew M. Central venous catheter related thrombosis in children: Analysis of the Canadian Registry of Venous Thromboembolic Complications. *J Pediatr*. 1998; 133: 770-776.
5. Male C, Chait P, Andrew M, et al. Central venous line-related thrombosis in children: Association with central venous line location and insertion technique. *Blood*. 2003; 101: 4273-4278.
6. Babyn PS, Gahunia HK, Massicotte P. Pulmonary thromboembolism in children. *Pediatr Radiol*. 2005; 35: 258-274.
7. *Peripheral vascular sonography: A practical guide*. Joseph F. Polack Cap.5 pag. 155-214. Ed. Williams and Wilkins, Boston, USA 1992
8. Sanerkin NG, Edwards P, Jacobs J. Pulmonary thromboembolic phenomena in the newborn. *J Pathol Bacteriol*. 1966; 91: 569-574.
9. Goldenberg NA, Knapp-Clevenger R, Manco-Johnson MJ. Mountain States Regional Thrombophilia Group. Elevated plasma factor VIII and D-dimer levels as predictors of poor outcomes of thrombosis in children. *N Engl J Med*. 2004; 351: 1081-8.