

## Trastornos del mecanismo hemostático en las cardiopatías congénitas\*

Por los Dres.:

LIDIA C. RIVERA GOMEZ,\*\* BERTHA VERGARA DOMINGUEZ\*\*\* y  
DELFINA ALMAGRO VAZQUEZ\*\*\*\*

Rivera Gómez, L. C. y otros. *Trastornos del mecanismo hemostático en las cardiopatías congénitas*. Rev Cub Ped 51: 4, 1979.

Fueron estudiados 61 niños que presentaban enfermedad cardíaca congénita, con el propósito de determinar en ellos la existencia de trastornos del mecanismo hemostático. La edad de estos pacientes osciló entre un mes de nacido y 14 años de edad, y el Hto. entre 32 y 79 vol. %. De acuerdo con la HbO<sub>2</sub> se clasificaron en acianóticos y cianóticos, y éstos a su vez fueron subdivididos de acuerdo con la intensidad de la cianosis. Se realizaron a cada paciente determinaciones de Hto., Hb, HbO<sub>2</sub>, así como un estudio de la coagulación. No se demostró la existencia de trastornos de la coagulación en ningún paciente acianótico, y sí en el 42,8% de los pacientes cianóticos estudiados. El trastorno más frecuentemente encontrado fue defectuosa retracción del coágulo, lo que se observó en el 38% de los pacientes cianóticos. Además, aumento de la actividad fibrinolítica, hipofibrinogenemia, alteraciones del complejo de la protrombina y deficiencias del factor VIII. La trombocitopenia no constituyó un hallazgo significativo, ya que fue demostrado en un solo paciente. No encontramos evidencia de CID en los casos estudiados. Las alteraciones encontradas estuvieron en relación directa con la poliglobulia y la hipoxia.

### INTRODUCCION

Son múltiples, así como frecuentes, los trastornos del mecanismo hemostático en las cardiopatías congénitas, si

bien en muchos casos el origen permanece indeterminado y las hipótesis planteadas por diferentes autores para explicar un mismo fenómeno unas veces distan mucho de asemejarse y otras son diametralmente opuestas.

El presente trabajo muestra el resultado del estudio de la coagulación realizado a un grupo de niños portadores de cardiopatía congénita en nuestro medio, con el objetivo de contribuir al mejor conocimiento de estos fenómenos, que a su vez contribuya a la disminución del riesgo quirúrgico de estos pacientes, mediante una adecuada valoración preoperatoria de los mismos, que permita adoptar en cada caso la conducta terapéutica que el tipo de trastorno requiera.

\* Trabajo presentado en la II Jornada Nacional de Hematología e Inmunología y en la XIX Jornada Nacional de Pediatría.

\*\* Especialista de I grado en pediatría. Hospital pediátrico docente "José Luis Miranda". Ave. 26 de Julio y Calle "C", Reparto Escambray, Santa Clara, Villa Clara.

\*\*\* Profesora de pediatría, Jefa del servicio de hematología, Hospital pediátrico docente "José Luis Miranda".

\*\*\*\* Jefe del departamento de coagulación del Instituto de Hematología e Inmunología. Ciudad de La Habana.

## MATERIAL Y METODO

Fueron estudiados 61 niños que presentaron enfermedad congénita del corazón, tanto cianótica como acianótica, cuyas edades oscilaron entre un mes de nacido y 14 años de edad, los cuales son seguidos en la consulta de cardiología del hospital pediátrico docente "José Luis Miranda" de Santa Clara, provincia de Villa Clara. El diagnóstico de la cardiopatía estuvo fundamentado en los datos clínicos y electrocardiográficos, así como en el estudio radiográfico.

Los resultados del estudio de la coagulación fueron correlacionados con la HbO<sub>2</sub>, hematocrito y la edad de los pacientes.

El criterio de cianosis se estableció de acuerdo con los niveles de HbO<sub>2</sub>, según la clasificación propuesta por Burrow.<sup>1</sup>

Para correlacionar los resultados con el grado de policitemia se decidió compararlos con los valores de hematocrito y no con la hemoglobina, por ser el primero más fiel exponente del grado de la misma.

Se consideró a un paciente portador de poliglobulia cuando tuvo un hematocrito de 50 vol. % o más, según el criterio de Diane Komp.<sup>2</sup>

De acuerdo con la edad, se subdividieron nuestros casos en menores de 4 años y de 4 años o más.

Fueron realizados a cada paciente los siguientes exámenes complementarios.

Hb, Hto., HbO<sub>2</sub>, tiempo de sangramiento, tiempo de coagulación, recuento plaquetario, retracción del coágulo, tiempo parcial de tromboplastina con Kaolín, tiempo de protrombina, consumo de protrombina, dosificación de fibrinógeno, protrombina y factores V-VII-X-VIII-IX y XI, así como tiempo de lisis de la euglobulina, productos de degradación de la fibrina, test de Hardisty y pruebas de paracoagulación.

Para los recuentos plaquetarios y el fibrinógeno plasmático, se realizaron grupos controles de niños sanos.

Fueron calculadas la media y desviación estándar de los niveles de HbO<sub>2</sub>, Hto. y Hb, estableciéndose comparación entre estos valores en pacientes cianóticos, acianóticos y por grupos de edad.

Los resultados específicos del estudio de la coagulación fueron individualmente correlacionados con los niveles de HbO<sub>2</sub>, Hto. y edad de los pacientes, utilizándose para este objetivo métodos estadísticos (se utilizaron tablas de contingencia, con las cuales demostramos que existe relación entre las variables comparadas si  $X^2$  es mayor que  $X^2$  crítico). En el caso inverso, las variables son independientes.

## RESULTADOS

De los 61 niños estudiados, 19 fueron menores de 4 años y 42 mayores de esa edad, perteneciendo 31 al sexo masculino y 30 al femenino. El 31,2% de la muestra estudiada presentó niveles de HbO<sub>2</sub> superiores a 91%, fueron considerados acianóticos; el 26,2% presentó HbO<sub>2</sub> entre 91 y 80% y se consideraron cianóticos ligeros, y el 42,6% presentó HbO<sub>2</sub> por debajo de 80%, y fueron considerados portadores de cianosis de moderada a intensa.

En las cardiopatías acianóticas el Hto. osciló entre 35 y 45 vol. % con una media de 39,5% vol. %. La Hb entre 10,5 y 14,4 g% con una media de 12,9 g% y la HbO<sub>2</sub> entre 92 y 98% con una media de 95,2% (cuadro I). Como puede observarse no hubo diferencias significativas en relación con la edad.

En las cardiopatías congénitas cianóticas, el Hto. osciló entre 32 y 79 vol. %, con una media de 48,8 vol. %; la Hb entre 10,4 y 23,8 g% con una media de 15,3 g% y la HbO<sub>2</sub> entre 30 y 91% con una media de 70,0% (cuadro II).

Esto permite comprender que la muestra con que trabajamos consistió en su mayoría en pacientes con cianosis no muy intensa y no muy poliglobúlica.

Contrariamente a lo observado en los cardiopatas acianóticos, en este grupo

### CUADRO I

CARDIOPATIAS CONGENITAS ACIANOTICAS. NIVELES DE HTO., HB y HbO<sub>2</sub> EN RELACION CON LA EDAD

	Edad	No. de casos	$\bar{X}$	S	Rango Valor máximo	variabilidad Valor mínimo
Hemo- tocrito	< 4 años	5	38.2	2.0	40	35
	≥ 4 años	14	40.0	3.1	45	35
	Total	19	39.5	2.9	45	35
Hemo- globina	< 4 años	5	12.3	1.1	13.2	10.5
	≥ 4 años	14	13.1	0.9	14.4	11.2
	Total	19	12.9	1.0	14.4	10.5
Oxihemo- globina	< 4 años	5	95.2	0.84	96	94
	≥ 4 años	14	95.2	2.4	98	92
	Total	19	95.2	1.95	98	92

$\bar{X}$  = media

S = desviación estándar

### CUADRO II

CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS. NIVELES DE HTO., HB Y HbO<sub>2</sub> EN RELACION CON LA EDAD

	Edad	No. de casos	$\bar{X}$	S	Rango Valor máximo	variabilidad Valor mínimo
Hemo- tocrito	< 4 años	18	45	9.8	60	32
	≥ 4 años	24	51.5	12.6	79	34
	Total	42	48.8	11.8	79	32
Hemo- globina	< 4 años	18	13.8	2.8	18.7	10.4
	≥ 4 años	24	16.4	3.6	23.8	11.0
	Total	42	15.3	3.6	23.8	10.4
Oxihemo- globina	< 4 años	18	66.3	18.5	90	33
	≥ 4 años	24	72.8	16.4	91	30
	Total	42	70.0	17.4	91	30

$\bar{X}$  = media

S = desviación estándar

sí se detectaron las diferencias significativas entre los niveles de Hto., Hb y HbO<sub>2</sub> en relación con la edad.

Llama la atención que los pacientes menores de 4 años fueron más hipóxicos, y sin embargo, menos poliglobúlicos, como puede observarse en el gráfico 1.

### Estudio de la coagulación

No encontramos alteraciones de la coagulación en ningún paciente acianótico.

En los cianóticos, de 42 pacientes estudiados, 18 presentaron alguna evidencia de trastornos de la coagulación, lo que representa el 42,8% de ellos.

Gráfico 1

NIVELES DE HbO y HbO<sub>2</sub> EN RELACION CON LA EDAD

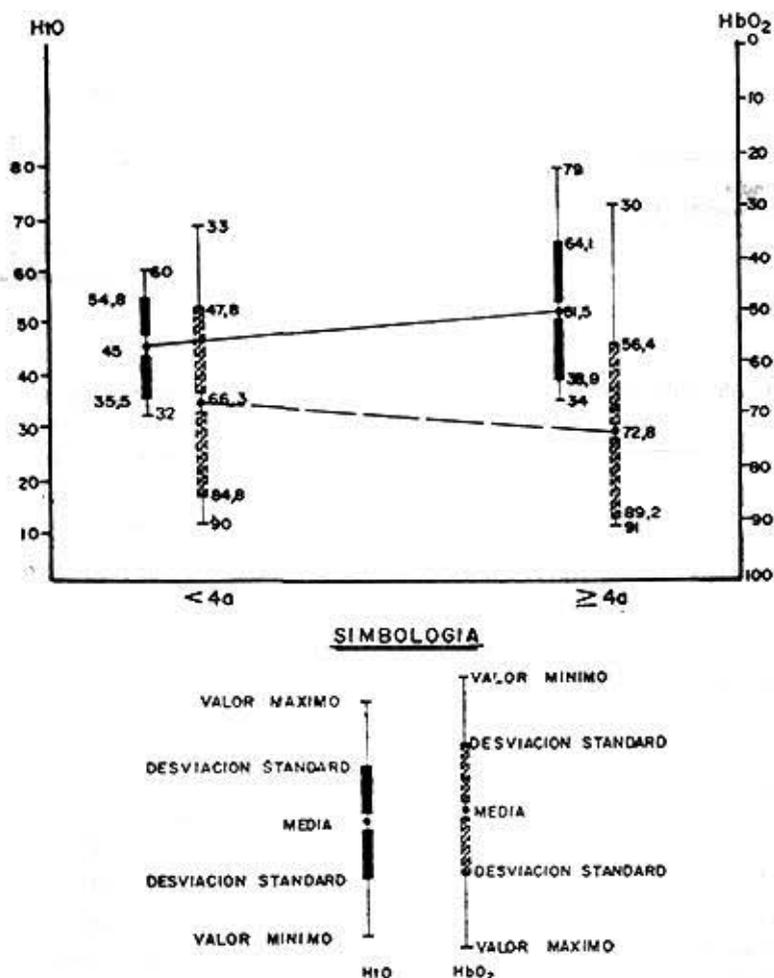
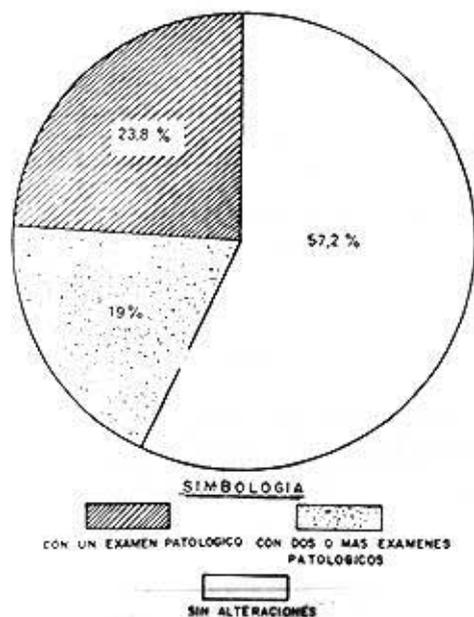


Gráfico 2

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE ACUERDO CON EL NUMERO DE EXAMENES CON RESULTADOS DE ANORMALIDAD



El 23,8% de estos pacientes presentó un examen positivo de afección única, el 19% dos o más y el 57,2% no presentó alteraciones (gráfico 2).

Correlacionando el número de exámenes positivos de afección con los niveles de Hto., HbO<sub>2</sub> y edad, se observó que estas alteraciones mostraron estrecha relación con la poliglobulia y la hipoxia, fundamentalmente con la primera, y que tuvieron poca relación con la edad. Esto se demostró estadísticamente (gráfico 3 y cuadros III, IV y V).

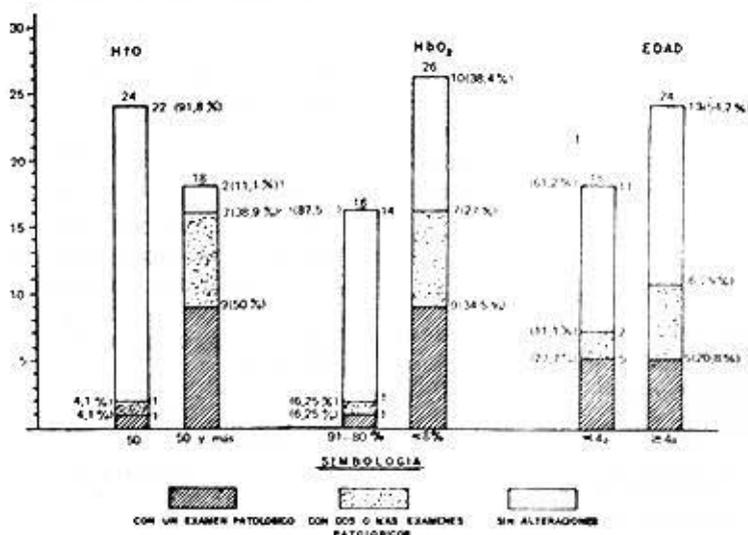
Análisis de las alteraciones encontradas

Tiempo de sangramiento y coagulación: fue normal en todos los casos.

Conteo de plaquetas: como se muestra en el cuadro VI, el total de nuestros pacientes presentó recuentos plaquetarios que oscilaron entre 121 000 y 450 000 X mm<sup>3</sup>, con una media de 300 000. No se encontraron diferencias significativas entre los valores medios de los pacientes cianóticos, acianóticos y grupo control, así como tampoco por grupos de edad.

Gráfico 3

CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS. EXAMENES CON RESULTADOS DE ANORMALIDAD EN RELACION CON LA HbO<sub>2</sub>, HTO y EDAD



### CUADRO III

CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS.  
RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA  
COAGULACION Y POLICITEMIA

Hto.	SA	2 o más		Total
		EP (uno)	EP	
< 50	41	1	1	43
50 a 65	2	9	2	13
> 65	0	0	5	5
Total	43	10	8	61

$\chi^2 = 77,5$        $\chi^2$  crítico = 9,49       $\alpha = 0,05$   
EP = exámenes patológicos  
SA = sin alteraciones

### CUADRO IV

RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA  
COAGULACION E HIPOXIA

HbO <sub>2</sub>	1 EP	2 o más		Total
		EP	SA	
< 80	9	7	10	26
80 - 91	1	1	14	16
> 91	0	0	19	19
Total	10	8	43	61

$\chi^2 = 26,7$        $\chi^2$  crítico = 9,49       $\alpha = 0,05$   
EP = exámenes patológicos  
SA = sin alteraciones

Sin embargo, en los pacientes más poliglobúlicos, con Hto, por encima de 65 vol. %, los valores medios fueron más bajos y el rango de variabilidad más estrecho, como puede observarse en el gráfico 4.

#### Retracción del coágulo

El trastorno más frecuente en nuestros pacientes lo constituyó la defectuosa retracción del coágulo, observándose en el 38% de los cianóticos.

Pudo demostrarse que este trastorno estuvo en relación directa con la poliglobulia y la hipoxia, y fue independien-

### CUADRO V

RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA  
COAGULACION Y LA EDAD

Edad	2 o más		SA	Total
	1 EP	EP		
< 4 años	5	2	16	23
≥ 4 años	5	6	27	38
Total	10	8	43	61

$\chi^2 = 1,3$        $\chi^2$  crítico = 5,99       $\alpha = 0,05$   
EP = exámenes patológicos  
SA = sin alteraciones

### CUADRO VI

CONTEO DE PLAQUETAS. VALORES MEDIOS,  
DESVIACION ESTANDAR Y RANGO DE  
VARIABILIDAD EN PACIENTES CIANOTICOS,  
ACIANOTICOS Y GRUPO CONTROL

C. de plaquetas (X 10 <sup>3</sup> )	X	Rango variabilidad	
		S	Valor Máximo Valor Mínimo
Acianóticos	309	70	450 200
Cianóticos	296	131	450 121
Total	300	115	450 121
Grupo control	302	60	390 200

$\bar{X}$  = media (X 10<sup>3</sup>)  
S = desviación estándar (X 10<sup>3</sup>)

te de la edad (gráfico 5 y cuadros VII, VIII y IX).

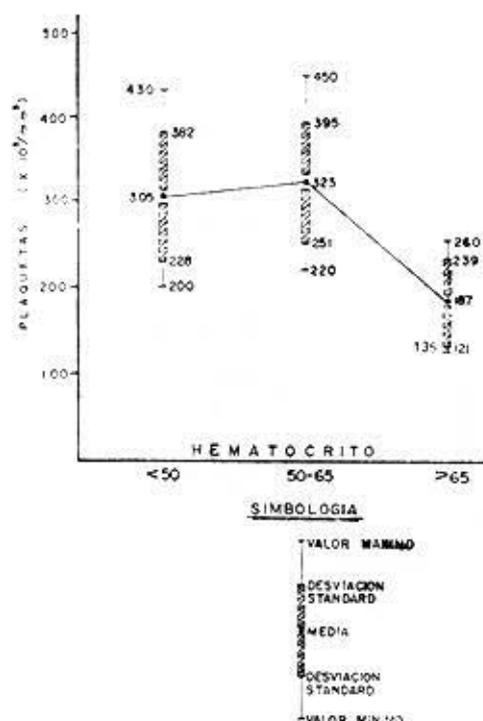
#### Complejo de la protrombina

Se detectaron alteraciones en dos pacientes cianóticos, para el 4,7% del total de ellos. Mostraron tiempo de Quick prolongado con una dosificación de protrombina de menos del 30%, y uno de ellos mostró además, disminución del factor V.

Es de señalar que estas alteraciones se encontraron en niños mayores (13 y 14 años respectivamente, cuyo Htos. fueron superiores a 65 vol. % y HbO<sub>2</sub> inferior a 70%.

Gráfico 4

CONTEO DE PLAQUETAS. VALOR MEDIO. DESVIACION ESTANDAR Y RANGO DE VARIABILIDAD DE ACUERDO CON EL HTO.



Tiempo parcial de tromboplastina con Kaolin: Prolongado en dos pacientes cianóticos. Ambos presentaban déficit de factor VIII. Al igual que en el caso anterior, se trataba de niños grandes con Hto. elevado e hipoxia intensa.

#### Fibrinógeno

El total de nuestros pacientes presentó cifras que oscilaron entre 115 y 340  $mg\%$  con una media de 256, fueron hallados valores subnormales en 6 pacientes, todos cianóticos. El valor medio fue ligeramente inferior en los cianóticos que en los acianóticos y grupo control, pero sin diferencias significativas (cuadro X). Sin embargo, pudo observarse un valor medio más bajo y un rango de

variabilidad más estrecho en los pacientes más poliglobúlicos con Hto. mayor de 65 vol. % al igual que lo observado en relación con el conteo de plaquetas (gráfico 6).

#### Factores de la vía intrínseca

No se demostraron alteraciones de los factores IX y XI. El factor VIII estuvo disminuido en dos casos, como fue señalado anteriormente.

#### Actividad fibrinolítica

Fue comprobada evidencia de aumento de la actividad fibrinolítica en 4 pacientes cianóticos de 41 estudiados, para el 9,7%.

Todos tuvieron ligera disminución del fibrinógeno plasmático con acortamiento del tiempo de lisis de la euglobulina; uno tuvo disminución de los factores II y V y otro del factor VIII.

En tres de ellos se detectó aumento de los productos de degradación de la fibrina en el suero, y en el otro éstos se encontraban en el límite de la normalidad. Ninguno de ellos presentó trombocitopenia y todos tuvieron pruebas de paracoagulación negativas.

#### Función plaquetaria

Con las pruebas a nuestro alcance no encontramos alteraciones de la función plaquetaria en ningún caso.

#### Coagulación intravascular diseminada

No fue encontrada evidencia de CID en ninguno de nuestros pacientes.

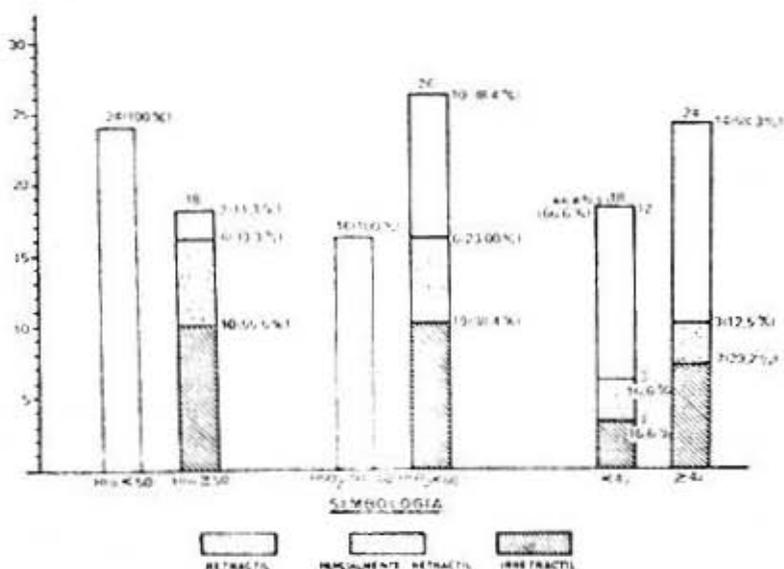
#### DISCUSION

Este estudio demuestra la existencia de trastornos de la coagulación en los pacientes cianóticos, fenómeno éste informado con frecuencia.

No se detectó ninguna alteración en los cardiopatas acianóticos, de modo si-

Gráfico 5

TRASTORNOS DE LA RETRACCION DEL COAGULO EN RELACION CON HbO<sub>2</sub> y Hto y EDAD



CUADRO VII

RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA RETRACCION DEL COAGULO Y POLICITEMIA

Hto.	Retráctil	Parcialmente retráctil	Irretráctil	Total
< 50	43	0	0	43
50 - 65	2	6	5	13
> 65	0	0	5	5
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>6</b>	<b>10</b>	<b>61</b>

X<sup>2</sup> = 68.06    X<sup>2</sup> crítico = 9.49    α = 0.05

CUADRO VIII

RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA RETRACCION DEL COAGULO E HIPOXIA

HbO <sub>2</sub>	Retráctil	Parcialmente retráctil	Irretráctil	Total
< 91	10	6	10	26
91 - 80	16	0	0	16
> 80	19	0	0	19
<b>Total</b>	<b>45</b>	<b>6</b>	<b>10</b>	<b>61</b>

X<sup>2</sup> = 29.18    X<sup>2</sup> crítico = 9.49    α = 0.05

### CUADRO IX

RELACION ENTRE TRASTORNOS DE LA RETRACCION DEL COAGULO Y LA EDAD

Edad	Parcial-			Total
	Retrác-til	mente retráctil	Irre-tráctil	
< 4 años	17	3	3	23
≥ 4 años	28	3	7	38
Total	45	6	10	61

$X^2 = 0,53$      $X^2$  crítico = 5,99     $\alpha = 0,05$

### CUADRO X

FIBRINOGENO PLASMATICO. VALORES MEDIOS, DESVIACION ESTANDAR Y RANGO DE VARIABILIDAD EN PACIENTES CIANOTICOS, ACIANOTICOS Y GRUPO CONTROL

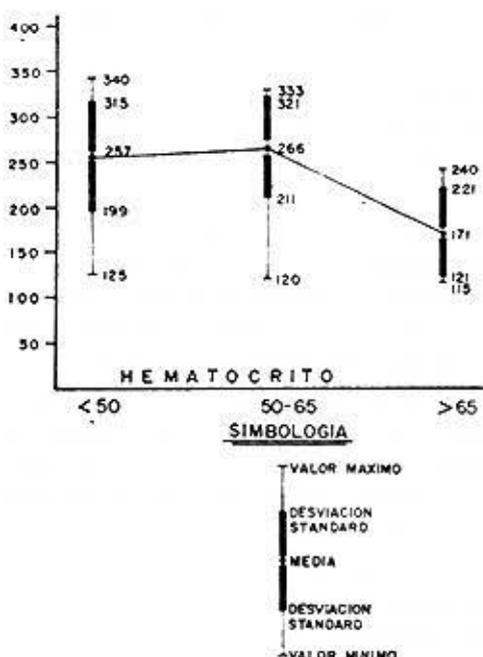
Fibrinógeno	$\bar{X}$	S	Rango variabilidad	
			Valor Máximo	Valor Mínimo
Acianóticos	271	33	324	200
Cianóticos	250	59	340	115
Total	256	55	340	115
Grupo control	294	33	320	218

X = media

S = desviación estándar

### Gráfico 6

FIBRINOGENO PLASMATICO. VALOR MEDIO, DESVIACION ESTANDAR Y RANGO DE VARIABILIDAD SEGUN LOS VALORES DE HtO.



milar a los estudios de Burrow,<sup>1</sup> Delfina Almagro<sup>2</sup> y Somerville.<sup>4</sup>

En nuestros casos, las alteraciones encontradas estuvieron en relación directa con la ploglobulia y la hipoxia. Burrow,<sup>1</sup> Komp,<sup>2</sup> Ekert,<sup>3</sup> Baille,<sup>5</sup> Goldschmidt<sup>6</sup> y otros autores también señalan esta relación.

Consideramos que el hecho de no existir mayor incidencia de trastornos en nuestros pacientes, estuvo estrechamente relacionado con las características de la muestra estudiada, niños con cianosis poco intensa y no muy poliglobúlicos.

De acuerdo con la edad, pudo comprobarse que la incidencia de los trastornos fue ligeramente mayor en los pacientes de 4 años o más, pero estas diferencias no fueron estadísticamente significativas. Ekert,<sup>3</sup> no encontró relación entre los trastornos por él observados y la edad de los pacientes.

El hallazgo más significativo en nuestro estudio lo constituyó el trastorno de la retracción del coágulo. Para Hartman,<sup>7</sup> la defectuosa retracción del coágulo constituye el más sorprendente hallazgo en las cardiopatías congénitas cianóticas. Este es uno de los trastornos más frecuentemente informado.<sup>9-12</sup>

Hartman<sup>8</sup> y Smith<sup>18</sup> lo atribuyen a la combinación de trombocitopenia e hipofibrinogenemia en presencia de Hto. elevado. Hartman también señala que cuando la masa de glóbulos es muy grande, la fuerza física necesaria para la retracción debe ser mucho mayor, criterio compartido por De Sario<sup>10</sup> y Favré-Gilly;<sup>11</sup> Burrow<sup>1</sup> lo relaciona con la hipoxia.

Nosotros interpretamos que los trastornos de la retracción del coágulo en nuestros casos, estuvieron en relación directa con la poliglobulia, a su vez condicionada por la hipoxia. No creemos que en su patogenia tenga una función determinante la trombocitopenia, ya que nuestros pacientes tuvieron recuentos plaquetarios normales, excepto uno, cuya trombocitopenia fue muy ligera. Tampoco consideramos que haya tenido valor la hipofibrinogenemia en los trastornos de la retracción del coágulo de nuestros pacientes, toda vez que ésta se demostró en pocos casos y fue también ligera.

La trombocitopenia es un trastorno informado también con frecuencia en estas entidades, sin embargo, en nuestro estudio no fue significativa, ya que sólo uno de nuestros pacientes presentó cifras subnormales de plaquetas.

Allaguille<sup>13</sup> y De Sario<sup>9</sup> informan recuentos plaquetarios normales en todos sus casos, éste último con cifras algo inferiores en los cianóticos, hecho éste con el que coinciden nuestros resultados. Otros autores tampoco han encontrado trombocitopenia significativa.<sup>2,15,16</sup>

Paul<sup>17</sup> señala que la trombocitopenia es poco frecuente, excepto cuando el Hto. mayor de 65 vol. % conomita con la HbO<sub>2</sub> menor de 70%. Sólo cuatro de nuestros pacientes tenían esa condición. De ellos, uno presentó trombocitopenia.

El origen de este trastorno es difícil de explicar, y diferentes autores proponen distintos mecanismos etiopatogénicos.

Algunos plantean que se debe a producción disminuida:<sup>8</sup> otros sin embargo, afirman que la misma debe estar en relación con algún mecanismo periférico, ya que en estudios de médula ósea realizados a estos pacientes no han encontrado alteraciones del sistema megacariopoyético.<sup>18,19</sup>

Para Dennis y colaboradores,<sup>20</sup> así como para Baille y colaboradores,<sup>6</sup> ésta sería consecuencia de la coagulación intravascular diseminada (CID), crónica que se le ha atribuido a las cardiopatías congénitas cianóticas; mientras que Ekert<sup>21</sup> opina que en los cardiopatas cianóticos, el aumento de la viscosidad de la sangre producto de la poliglobulia, provocaría enlentecimiento del flujo sanguíneo en los pequeños vasos, lo que a su vez determinaría el margination de las plaquetas hacia la pared de los mismos, y de esta forma la muestra de sangre extraída al paciente para las determinaciones, no sería un fiel reflejo del verdadero pool de plaquetas existentes.

Las alteraciones del complejo protrombínico son otro hallazgo frecuente en las cardiopatías congénitas.<sup>7,9,11,22</sup> Se señala con mayor frecuencia en los cianóticos, aunque algunos autores informan haber encontrado un tiempo de protrombina ligeramente prolongado en algunos casos de cardiopatía congénita acianótica.<sup>2,23</sup>

En nuestro estudio sólo se demostró en cardiopatas cianóticos con Hto. por encima de 65 vol. % y HbO<sub>2</sub> por debajo de 70%. Goldschmidt<sup>7</sup> informa tiempo de protrombina prolongado en sus pacientes (todos cianóticos) y hace la observación de que todos aquéllos que tuvieron disminución de la actividad del complejo protrombínico, tuvieron Hto. por encima de 60 vol. %.

La patogenia es discutida. Para algunos sería por daño hepático por la hipoxia.<sup>7,9,12</sup>

Fue detectado un tiempo parcial de tromboplastina prolongado en dos de nuestros pacientes. Este trastorno ha

sido también informado por *Komp*,<sup>7</sup> *Ekert*,<sup>5</sup> *Dennis*<sup>20</sup> y *Goldschmidt*.<sup>22</sup>

El fibrinógeno plasmático estuvo disminuido en el 14,2% de los pacientes cianóticos estudiados. *Ekert*<sup>5</sup> encuentra igual frecuencia del trastorno en sus pacientes. Muchos otros autores han informado fibrinogenopenia en mayor o menor número de casos, la cual, al igual que la mayor parte de los trastornos descritos en las cardiopatías congénitas, se encuentra con mayor frecuencia e intensidad en los pacientes cianóticos.<sup>5,9,23,24</sup>

En nuestros casos, los pacientes más poliglobúlicos mostraron valores medios más bajos, observación hecha también por *Diane Komp*.<sup>2</sup>

El origen del trastorno parece ser múltiple. En algunos casos podría relacionarse con la coagulación intravascular diseminada,<sup>6,20,25</sup> mientras que en otros puede explicarse por una fibrinólisis primaria.<sup>5,9,23,24</sup>

También han sido propuestos otros mecanismos etiopatogénicos.<sup>5,10,12</sup>

Con relación a los factores de la vía intrínseca, encontramos disminución del factor VIII en dos pacientes. *Ekert*,<sup>5</sup> *Komp*<sup>2</sup> y *Dennis*<sup>20</sup> relacionan este hecho con la CID.

De nuestros dos pacientes, uno tenía evidencia de aumento de la actividad fibrinolítica, en ausencia de trombocitopenia y con una prueba de paracoagulación negativa, por lo que opinamos que el mismo es portador de una fibrinólisis primaria, y que la disminución del factor VIII es debida en él a la acción directa de la fibrinólisis.

En el otro no pudo demostrarse ni fibrinólisis primaria, ni CID, por lo que la deficiencia de factor VIII se nos presenta en él como déficit aislado.

*Delfina Almagro*<sup>1</sup> encontró deficiencia aislada de factor IX.

Fue demostrado aumento primario de la actividad fibrinolítica en 4 de nuestros pacientes. Este hecho ha sido informado en las cardiopatías tanto cianóticas como acianóticas, pero con mayor frecuencia en las primeras.<sup>23,24,26-28</sup>

Existe discrepancia en cuanto a su mecanismo de producción, ya que unos autores opinan que esta fibrinólisis es primaria, en tanto que otros señalan que es secundaria a CID.

En nuestros casos, la ausencia de trombocitopenia así como la prueba de paracoagulación negativa, nos hace descartar que este aumento de la actividad fibrinolítica sea secundario a CID.

Al igual que *Delfina Almagro*<sup>1</sup> y *Ekert*,<sup>5,21</sup> no encontramos evidencia de CID en ninguno de los pacientes por nosotros estudiados. Este fenómeno ha sido informado por otros autores.<sup>2,8,20</sup>

Con las pruebas a nuestro alcance no se demostraron en nuestros pacientes alteraciones cualitativas de las plaquetas, en concordancia con los hallazgos de *Hartman*.<sup>2</sup>

Otros autores, como *Delfina Almagro*,<sup>3</sup> han demostrado este tipo de alteraciones en sus pacientes mediante el empleo de técnicas más especializadas.

#### SUMMARY

Rivera Gómez, L. C. et al. *Disorders of the hemostatic mechanism in congenital cardiopathies*. Rev Cub Ped 51: 4, 1979.

Sixty one children with congenital cardiopathies were studied in order to know the incidence of disorders of the hemostatic mechanism. Their ages ranged between 1 month and 14 years and hematocrit values ranged between 32 and 79% vol. According to HbO<sub>2</sub>, they were divided into acyanotic and cyanotic and these in turn were subdivided according to the intensity of cyanosis. Hematocrit, Hb and HbO<sub>2</sub> determinations as well as a coagulation study were conducted in every patient. Coagulation disorders were not found in

any cyanotic patient; these were found in 42.8% of cyanotic patients. Most frequently found disorder was a defective clot retraction (38% of cyanotic patients). Furthermore, an increased fibrinolytic activity, hypofibrinogenemia, prothrombin complex disturbances and factor VIII deficiencies were evidenced. Thrombocytopenia was not a significant finding since it was only proved in a patient. Evidences of disseminated intravascular coagulation were not found in the patients studied. The disorders bore a direct relationship to polyglobulia and hypoxia.

#### RÉSUMÉ

Rivera Gómez, L. C. et al. *Troubles du mécanisme hémostatique dans les cardiopathies congénitales.* Rev Cub Ped 51: 4, 1979.

L'étude porte sur 61 enfants présentant maladie cardiaque congénitale, lesquels sont étudiés afin de déterminer chez eux l'existence de troubles du mécanisme hémostatique. L'âge de ces patients était compris entre 1 mois et 14 ans et les valeurs de l'hématocrite étaient comprises entre 32 et 79 vol.%. D'après l'HbO<sub>2</sub>, ils ont été classifiés en non cyanotiques et cyanotiques, et ceux derniers ont été en outre subdivisés selon l'intensité de la cyanose. Des déterminations de l'hématocrite, l'Hb et l'HbO<sub>2</sub> ont été faites chez chaque patient, ainsi qu'une étude de la coagulation. On n'a pas démontré l'existence de troubles de la coagulation chez aucun patient non cyanotique, alors qu'ils ont été constatés chez 42,8% des patients cyanotiques étudiés. Le trouble le plus fréquemment trouvé a été la déficiente rétraction du caillot, ce qui a été observé chez 38% des patients cyanotiques. En plus, il a été constaté une augmentation de l'activité fibrinolytique, fibrinogénopénie, altérations du complexe de la prothrombine et déficience du facteur VIII. La thrombocytopénie n'a pas constitué une trouvaille significative, car elle n'a été constatée que chez un patient. Aucune évidence de coagulation intramusculaire disséminée n'a été trouvée dans les cas étudiés. Les altérations trouvées ont été en rapport direct avec la polyglobulie et l'hypoxie.

#### BIBLIOGRAFIA

- Burrow, L. et al. Blood coagulation studies in children with congenital heart disease. *Am Heart J* 70: 747-752, 1965.
- Komp, D. M.; Sparrow, A. W. Polycythemia in cyanotic heart disease. A study of altered coagulation. *J Pediatr* 76: 231-236, 1970.
- Almagro, D.; Casanova, R. Alteraciones de la coagulación en las cardiopatías congénitas cianóticas. *Rev Cub Ped* 45: 59-68, en Feb., 1973.
- Somerville, J. et al. Post-operative haemorrhage and related abnormalities of blood coagulation in cyanotic congenital heart disease. *Br Heart J* 27: 440, 1965.
- Ekert, H. et al. Hemostasis in cyanotic congenital heart disease. *J Pediatr* 76: 221-230, 1970.
- Bailla, et al. Síndrome de coagulación intravascular diseminada crónica y cardiopatía congénita cianótica. Lugar de la heparinoterapia en el curso del período preoperatorio *Presse Med* 78: 1571-1574, 1970.
- Goldschmidt, B. Investigación de los factores de la coagulación en niños afectados de cardiopatía congénita cianótica. *Ann Paed* 207: 321-328, 1966.
- Hartman, R. C. A hemorrhagic disorder occurring in patients with congenital heart disease. *Bull Johns Hopkins Hosp* 91: 49-67, 1952.
- De Surio, P. N. I difetti dell'emocoagulazione nei bambini cardiopatici congeniti. *Minerva Pediatr* 9: 503-509, 18, 1957.
- Jackson, D. P. Hemorrhagic diathesis in patients with cyanotic congenital heart disease: Preoperative management. *Ann NY Acad Sci* 115: 235-250, 1964.
- Favre-Gilly, J. Un trouble inattendu de la coagulation dans la maladie bleue: L'hypoprothrombinémie. *Sang* 22: 278, 1951.
- Stefanini, M.; Dameshek, W. Enfermedades Hemorrágicas. Editorial Científico-Médica. Págs. 1-23; 26-31; 39-50; 58-63; 65-71; 72-75; 327-335; 349-352. Barcelona, 1966.
- Smith, C. H. Blood Diseases of infancy and childhood. Edición Revolucionaria. Instituto Cubano del Libro. Págs. 625-635; 661-666, 1970.
- Alagille, D.; Goffaux, J. Los trastornos preoperatorios de la hemostasia en las cardiopatías congénitas. *Nouv Rev Fr Hematol* 5: 23-48, 1, 1965.

15. *D. Verel, S. J.* Thrombocytopenia in congenital heart disease. *Br Heart J* 24: 92-94, 1962.
16. *Kontras, S. B.* Hematologic abnormalities in children with congenital heart disease. *JAMA* 195: 611-613, 1966.
17. *Paul, M. H.* Thrombocytopenia in cyanotic congenital heart disease. *Am J Dis Child* 102: 597, 1961.
18. *Bugnard, E. R. et al.* Recuentos plaquetarios en las cardiopatías congénitas. *Arch Argent Pediatr* 63: 249-253, 1965.
19. *Gross, S.* The platelets in cyanotic congenital heart disease. *Pediatrics* 42: 651-658, 1968.
20. *Dennis, L. H. et al.* A consumption coagulation defect in congenital cyanotic heart disease and its treatment with heparin. *J Pediatr* 71: 407-410, 1967.
21. *Ekert, H.; Gilchrist, G. S.* Coagulation studies in congenital heart disease. *Lancet* II: 280, 1968.
22. *Goldschmidt, B.* Trastornos de la coagulación en niños con enfermedad congénita del corazón. *Monatsschr. Kiuderheilkd* 7: 450-452, 1970.
23. *Brodsky, I.* Fibrinolysis in congenital heart disease. Preoperative treatment with E.A.C.A. *Am J Clin Pathol* 51: 51-57, 1969.
24. *Geen, D.* Correction of hemostatic defect in cyanotic congenital heart disease. *Lancet* II: 486-7, 1971.
25. *Kontras, S. B.* Hyperviscosity in congenital heart disease. *J Pediatrics* 76: 214-220, 1970.
26. *Gralnick, H. R.* Epsilon-aminocaproic acid in pre-operative correction of haemostatic defect in cyanotic congenital heart disease. *Lancet* 1: 1204-5, 1970.
27. *Nelson, W. E.* Tratado de Pediatría, Tomo II. Edición Revolucionaria. Instituto Cubano del Libro. La Habana, 1966. Pág. 1256.
28. *Von Kaulla, K. N. et al.* Preoperative correction of coagulation in Tetralogy of Fallot. *Arch Surg* 94: 107-111, 1967.

Recibido: enero 12, 1979.

Aprobado: febrero 10, 1979.