

**NIVELES DE HIERRO EN NIÑOS Y ADOLESCENTES CON CARDIOPATIA CONGENITA CIANOGENA.  
A PROPOSITO DE 52 CASOS DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGIA,  
HOSPITAL INFANTIL DR. ROBERT REID CABRAL DE SANTO DOMINGO.**

- \* Dr. Mariano Defilló Ricart
- \*\* Dra. Ana Obdulia Castillo
- \*\* Dr. Ignacio Javier
- \*\*\* Dra. Maritza Lopez Mateo
- \*\*\*\* Lic. Amadita Pittaluga de González

**RESUMEN**

De la consulta externa del departamento de Cardiología del Hospital Dr. Robert Reid Cabral en Santo Domingo, R.D., se escogieron 52 pacientes con Cardiopatía Congénita Cianógena que acudieron durante 45 días consecutivos. A estos pacientes además de otros análisis se les realizó Hemograma, MCV, MCH, MCHC, determinación de nivel de hierro sérico e índice de saturación de transferina.

Un 32.7% (17) de los pacientes presentó un índice de saturación de la transferina y niveles de hierro sérico por debajo de lo normal; un 50% (26) de los pacientes presentó MCV bajo; un 57.6% (30) presentó MCH bajo un 51.9% (27) reportó MCHC bajo.

Los autores señalan que los pacientes deficientes en hierro y con anemia relativa están a mayor riesgo de presentar complicaciones cardiovasculares.

**Cardiopatía Congénita Cianógena**

**Deficiencia de Hierro**

**Abstract**

From the outpatient service of the department of Cardiology, Dr. Robert Reid Cabral Hospital in Santo Domingo, Dominican Republic, 52 patients with Congenital Cyanotic Cardiopathy that attended during 45 consecutive days period, were choosen for study. To these patients, among other test CBC, MCV, MCH, MCHC, serum iron and the saturation index of transferin were done.

32.7% (17) of the patients had the saturation index of transferin and the serum iron below normal; 50% (26) presented MCV low; 57.6% (30) presented MCH low and 51.9% (27) reported low levels of MCHC.

The authors point out that the patients with iron deficiency and relative anemia had the highest risk of presenting cardiovascular complications.

**Congenital Cyanotic Cardiopaty**

**Iron Deficiency**

La carencia de hierro sigue siendo un problema de vastas proporciones que afecta a cientos de millones de personas en todo el mundo, aunque los estados socioeconómicos más bajos son los principales afectados y es una de las pocas deficiencias nutricionales que está presente en todas las categorías sociales, particularmente lactantes, los niños de edad pre- escolar y las mujeres de edad fértil. Otro grupo no menos afectado es el de los pacientes con cardiopatía congénita cianógena, éstos al estar sometidos a una hipoxia crónica por disminución del contenido de oxígeno de la sangre, el organismo tratando de compensar desarrolla policitemia, elevando el contenido de hemoglobina.

Estudios han demostrado policitemia, sin embargo, los niveles de hemoglobina y de hierro con relación al número de glóbulos rojos se mantienen bajos, o lo que es lo mismo, existe una anemia relativa<sup>1-5</sup>, y así, los accidentes cerebrovasculares, la crisis hipoxémicas y la insuficiencia cardíaca, son más frecuentes en los pacientes con anemia por deficit de hierro<sup>1-6</sup>, o sea, que estos pacientes son más sintomáticos, mejorando notablemente a ser tratados con hierro.

En vista que la carencia de hierro sérico afecta en mayor o menor grado a todas las células del organismo traduciéndose en una enfermedad con manifestaciones sistémicas<sup>7</sup>, hemos querido determinar la frecuencia de

\* Decano de la Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Nacional Pedro Henríquez Ureña (UNPHU), Profesor de la Escuela de Medicina (UNPHU), Jefe del Servicio de Cardiología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral, Santo Domingo, R.D.

\*\* Médicos residentes de Pediatría, Hospital Dr. Robert Reid Cabral.

\*\*\* Médico ayudante del departamento de Cardiología, Hospital Dr. Robert Reid Cabral, Profesora de la Escuela de Medicina, UNPHU.

\*\*\*\* Directora del laboratorio clínico Amadita P. de González.

anemia ferropénica en los casos de cardiopatía congénita cianógena.

### MATERIAL Y METODO

De la consulta externa del Departamento de Cardiología del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral, se escogieron 52 pacientes con cardiopatía congénita cianógena que acudieron durante 45 días consecutivos.

A cada uno de los pacientes se les llenó un protocolo que incluía: Nombre, edad, sexo, sintomatología, peso, datos del examen físico, hallazgos electrocardiográficos, diagnóstico y manejo.

Se incluían además los hallazgos del ecocardiograma y/o cateterismo en aquellos casos en que fue realizado.

A estos pacientes se les realizaron las siguientes pruebas de laboratorio: Hemograma completo, determinación de niveles de hierro sérico, capacidad de captación de hierro sérico, calculando además el índice de saturación de transferrina, mediante la siguiente fórmula:

hierro sérico

Capacidad de captación de Hierro x1007

Todas estas pruebas fueron procesadas en el laboratorio privado Amadita Pittaluga de González, de reconocida calidad profesional.

Para la determinación de la hemoglobina, hematócrito, conteo de glóbulos rojos y blancos, volumen corpuscular medio (VCM), hemoglobina corpuscular media (HCM) y concentración media de hemoglobina corpuscular (CMHC), se utilizó el contador electrónico "Coulter Electronics LTD Model S-7", en el cual se realizan controles diarios con valores establecidos para una óptima garantía.

Los niveles de hierro sérico y la capacidad total de captación de hierro sérico fueron obtenidos mediante el método cuantitativo colorimétrico en suero. El método para determinación de hierro sérico con ferrocina descrito por Persyn y col.<sup>8</sup>, sirve como base para el procedimiento.

### COMENTARIOS

La enfermedad cardiovascular congénita es definida como una anomalía al nacer, en la estructura o función cardiocirculatoria. Las malformaciones congénitas cardiovascular resultan generalmente de alteración del desarrollo embriológico de una estructura normal o fallo de esa estructura, para progresar desde un estadio temprano del desarrollo embriológico o fetal<sup>1-2, 9-12</sup>.

La verdadera incidencia, de las malformaciones cardiovasculares congénitas, es difícil de determinar con seguridad. Se ha estimado que aproximadamente 0.8% de los nacidos vivos presentan una malformación cardiovascular<sup>1-2, 9-12</sup>. Las cardiopatías congénitas son más frecuentes en el sexo masculino.<sup>1-2, 9-12</sup>

La cianosis, generalmente ocurre en pacientes con cardiopatía congénita cuando el volumen del shunt de derecha a izquierda excede el 30% del gasto del ventrículo izquierdo,<sup>1-2, 10-13</sup>.

En vista de que la cianosis depende del valor absoluto de hemoglobina reducida, los pacientes con marcada policitemia son cianóticos aun con niveles elevados de saturación de oxígeno arterial, pudiendo estar la cianosis ausente en pacientes con anemia severa, a pesar de una marcada desaturación<sup>1-2, 5-6, 10-13</sup>.

Los defectos cardíacos que más comunmente cursan con cianosis son: Transposición de las Grandes Arterias, Tetralogía de Fallot, Tronco Arterial Común, Atresia Tricuspídea, Atresia Pulmonar y Retorno Venoso Pulmonar Anómalo<sup>1-2, 9-12</sup>.

Las complicaciones de estas cianosis de larga evolución, son: Policitemia y embolia paradójica. En los pacientes con policitemia prolongada, la hiperuricemia resultante puede precipitar una forma de gota secundaria<sup>13</sup>. El sistema nervioso central sufre las consecuencias, con accidentes cerebrovasculares y abscesos cerebrales producidos por la policitemia y el embolismo paradójico<sup>10-12</sup>. Un trombo infectado o sangre no filtrada durante la bacteremia puede producir un absceso cerebral<sup>14</sup>. Los abscesos cerebrales son raros por debajo de los dos años de edad y ocurren más frecuentemente en pacientes con Tetralogía de Fallot y Transposición de los grandes vasos<sup>14</sup>. La trombosis cerebral es un hallazgo común de autopsia en pacientes con Tetralogía de Fallot y Transposición de Grandes Vasos<sup>14</sup>.

Los pacientes jóvenes con frecuencia tienen anemia relativa por déficit de hierro, mientras que los mayores generalmente tienen policitemia<sup>1-6, 10-13</sup>.

Los pacientes con policitemia con frecuencia tienen trastornos de la hemostasis. Los factores de la coagulación comúnmente están alterados; además presentan evidencias de una menor vida media plaquetaria<sup>15-16</sup>.

Esta policitemia ocurre como mecanismo compensador de la hipoxia tisular existente<sup>3, 13</sup>.

Numerosos estudios<sup>3-6, 13</sup>, han demostrado policitemia, pero los valores de hemoglobina se mantienen bajos o en los niveles normales para su edad. Esto sugiere que la hipoxia, aunque severa para estimular la policitemia, por alguna razón falla en la correspondiente elevación de la hemoglobina y de la capacidad de transporte de oxígeno. A pesar de que los valores de hemoglobina son normales, realmente están bajos, si se comparan con el conteo de glóbulos rojos, el volumen corpuscular medio es bajo por el carácter microcítico de las células rojas y la hemoglobina corpuscular media es baja por la deficiencia de hemoglobina por célula roja. A este fenómeno se ha llamado "anemia relativa" de los pacientes cianóticos. Estos pacientes tienen mayor riesgo de desarrollar complicaciones

cerebrovasculares si la policitemia está acompañada por deficiencia de hierro y microcitosis<sup>1-6,10-14</sup>.

La hemoglobina óptima, para niños con cardiopatía congénita cianógena, no ha sido aún determinada, en teoría la concentración de hemoglobina debe proveer un abastecimiento óptimo de oxígeno a los tejidos sin aumento de la viscosidad.

En un estudio realizado por Beekman y col.<sup>4</sup> se demostró que el incremento de la hemoglobina de 13.7 G/dL resultaba en una mejoría hemodinámica caracterizada por disminución del shunt de derecha a izquierda, además de un incremento del flujo pulmonar y del transporte sistémico de oxígeno.

La anemia ferropénica es la enfermedad hematológica más frecuente de la infancia<sup>17-20</sup>. La prevalencia de esta deficiencia está relacionada a ciertos aspectos básicos del metabolismo del hierro y de la nutrición<sup>21</sup>.

El organismo de recién nacido tiene cerca de 0.5 G. de hierro mientras que el adulto tiene 5 G; para poder alcanzar estos niveles y mantener un balance positivo éste debe ingerir de 8 a 15 mg de hierro cada día, ya que solamente el 10% del hierro contenido, en la dieta es absorbido. El hierro contenido en la leche humana se absorbe mejor que el de la leche de vaca. Durante el primer año de vida los alimentos deben ser enriquecidos con hierro<sup>17-21</sup>.

Es importante determinar la etiología de la anemia ferropénica.

Las manifestaciones clínicas van desde una simple palidez hasta la presencia de insuficiencia cardíaca secundaria<sup>17-21</sup>. El paciente estará irritable, anoréxico en los casos avanzados, presentado además trastornos de conducta<sup>17-21</sup>.

La deficiencia de hierro produce disminución de la actividad de numerosas enzimas: catalasas, citocromos, entre otras, produciendo efectos en el sistema neurológicos y en la función intelectual<sup>17-21</sup>.

Hasta hace aproximadamente 20 años, el diagnóstico de laboratorio de la deficiencia de hierro se consideraba algo sencillo. La atención se centraba en los pacientes hospitalizados con un grado de anemia moderada o severo. Sin embargo, recientemente, la atención se ha centrado en aquellos casos más frecuentes de deficiencia leve de hierro, que se observan preferentemente en los pacientes ambulatorios<sup>21</sup>.

En la deficiencia leve de hierro, las pruebas de laboratorio corrientes, son menos fidedignas cuando se trata de pronosticar la respuesta hemoglobínica que en los casos severos. Para diagnosticar la deficiencia leve de hierro, se han producido numerosos avances de orden técnico en algunas pruebas clásicas de laboratorio y han aparecido otras nuevas. Entre las determinaciones de laboratorio que han gozado de mayor difusión, cabe citar el volumen corpuscular medio (VCM) la

protoporfirina eritrocitaria (PE) y la ferritina sérica<sup>7-8,22</sup>. Se ha progresado en lo referente a la automatización y estandarización de cada una de estas pruebas de laboratorio, así como en las de hierro sérico, la capacidad total de fijación del hierro y los análisis de hemoglobina.

El paso inicial para el diagnóstico de la deficiencia de hierro consiste en la determinación de la concentración de hemoglobina o como segunda elección, el hematócrito. Es esencial interpretar ambos parámetros en relación con los standard de referencia para la edad y el sexo. El volumen corpuscular medio (VCM) es en la actualidad una prueba de laboratorio precisa y práctica, gracias al empleo del contador electrónico<sup>8,21</sup>.

Las pruebas más útiles para confirmar la deficiencia de hierro son la determinación de hierro sérico, la capacidad total de fijación del hierro, la saturación de transferina, la protoporfirina eritrocitaria y la ferritina sérica<sup>7-8,21</sup>. La elección de una u otra prueba dependerá del diagnóstico diferencial, de las facilidades de laboratorio, de la disponibilidad de equipo y personal experimentado y de la rapidez con que puedan obtenerse los resultados.

La ferritina sérica es la única determinación sanguínea que ayuda a valorar los niveles de hierro, tanto en el estado normal como en el diagnóstico de la deficiencia de hierro<sup>7</sup>.

Es importante calcular además el índice de saturación de transferina<sup>7-8,21</sup>.

## RESULTADOS

En nuestro estudio, 32 pacientes, 61.3%, correspondieron al sexo masculino y sólo 20, 38.7%, al sexo femenino, comprobando que las cardiopatías congénitas son más frecuentes en el sexo masculino.

En lo que respecta a la edad, el mayor número de pacientes, 28, estuvo comprendido entre 0 a 6 años, 53.8%. El número de pacientes decreció con la edad probablemente debido a menor número de sobrevivientes con cardiopatía congénita cianógena en el transcurrir de los años y en segundo lugar a la mayor posibilidad de que se haya realizado una cirugía en los grupos etarios mayores.

Al evaluar su estado nutricional, mediante la tabla de percentiles, elaborada por Mendoza y col.<sup>22</sup>, encontramos 19 pacientes, 36.5% con desnutrición de tercer grado, 19, 36.5%, eran desnutridos de primer y segundo grado, y sólo 14, 26.9% eran eutróficos.

Conocemos la estrecha relación entre la desnutrición y la anemia por déficit de hierro, lo que es más evidente en los países en vías de desarrollo<sup>7,12,20</sup>. Además como planteamos anteriormente los pacientes con cardiopatía congénita cianógena presentan un retraso del crecimiento e hipodesarrollo ponderal<sup>1-2,10-13</sup>.

La cardiopatía congénita cianógena más frecuentemente encontrada fue la Tetralogía de Fallot, 29, 55%, lo que coincide con la literatura<sup>1-2,10-13</sup>.

Los valores de hemoglobina reportaron una media de  $18 \pm 6$  G/dL, mientras que el hematócrito varió desde 39% hasta 71.1%. El volumen corpuscular medio estuvo debajo de lo normal en 26 casos, 50% y 30, 57.6% presentaron hemoglobina corpuscular media en valores subnormales, mientras que 27, 51.9%, reportaron niveles bajos de concentración media de hemoglobina corpuscular (CMHC).

Como podemos apreciar, al revisar estos resultados, más de la mitad de nuestros pacientes, presentaron pruebas alteradas (VCM, HCM y CMHC), que nos sugieren anemia por déficit de hierro, aún con niveles de hemoglobina elevados a normales.

En lo que se refiere al hierro sérico, captación de hierro sérico e índice de saturación de transferrina, pudimos observar lo siguiente: un 32.6%, 17 pacientes, reportó hierro con valores subnormales, presentando uno de los casos valores extremos de 10 mG/dL.

Es importante señalar que en 5 de los casos, el suero era completamente lipémico, lo que atribuimos en parte el uso de B- bloqueadores (Propanolol)<sup>23</sup>, frecuentemente usado por nosotros en los pacientes con Tetralogía de Fallot. En los pacientes con cardiopatía congénita cianógena, podría existir alguna alteración en el metabolismo de los lípidos que explique el exceso de lípidos en plasma, aunque no hemos encontrado ninguna literatura al respecto.

En los casos con suero lipémico se altera la lectura de hierro sérico, dando valores por encima de lo normal, por lo que consideramos posible que el número de pacientes con niveles de hierro sérico bajo fuera quizás un poco más elevado en nuestra casuística.

Por otro lado la capacidad total de fijación del hierro estuvo por encima de lo normal en 18 casos, 34.6%.

En la deficiencia de hierro se produce una disminución del hierro sérico, al mismo tiempo un aumento en la capacidad total de captación del hierro, por tanto, es útil la determinación del índice de saturación de transferrina que es el cociente de los dos valores y es más importante que cualquiera de los dos primeros aisladamente. En los niños un índice de transferrina por debajo de 10% es indicativo de una deficiencia de hierro<sup>7</sup>. En nuestro estudio 17 pacientes presentaron un índice de transferrina debajo de lo normal, correspondiente a un 32.7%.

Tras realizar la prueba de  $X^2$  para un alfa de 0.01 (99%), encontramos diferencia significativa entre los valores de hierro sérico normales y los resultados obtenidos en nuestros pacientes por lo que consideramos que nuestro trabajo tiene valor estadístico.

En resumen la anemia por déficit de hierro está presente en aproximadamente la tercera parte de los pacientes con cardiopatía congénita cianógena, y la determinación del Índice de Saturación de Transferina es un método sencillo, pero de mucha significación cuando se trate de

valorar o demostrar anemia por déficit de hierro, según se demuestra en este estudio.

## BIBLIOGRAFIA

- Hurst, W. "Congenital Heart Disease" The Heart. Tifth Edition. McGraw-Hill Book Company, 1982.
- Braunwald, E. Heart Disease A Textbook of Cardiovascular Medicine, W.B. Saunders Company, Philadelphia, 1980.
- Linderkamp, O Et Al. Increased blood Viscosity in patients with cyanotic congenital heart disease and iron defficiency. J Ped. 95: 567, 1979.
- Beekman, T, Tunri, D. Acute hemodynamic effect of increasing hemoglobin concentration in children with a righth to left ventricular shunt and relative anemia. J Am coll Card 5: 357, 1985.
- Rudolph. A.: Hematologic adjustments to cyanotic congenital heart disease. Pediatrics 11: 454, 1953.
- Kontras, S., Bondenber, I.: Hyperviscosity in Congenital Heart Disease Ped. 76: 214, 1970.
- Dallman, P., Reeves, I. Diagnóstico de laboratorio de la deficiencia de hierro. El Hierro en la alimentación del lactante y del niño. Nestlé Nutrición, 1984.
- Persyn, J, Vander Slik, N. Determination of serum iron and latent iron-binding capacity. Clin. Chim. acta 35: 91, 1971.
- Defilló, M. Incidencia de Cardiopatías Congénitas en el Hospital de niños de Santo Domingo, Arch. Dom. Ped. 10: 80, 1974.
- Engle, M.A. Cyanotic congenital heart disease. am J. Cardiol 37: 283, 1976.
- Nadas, A., Fyler, D. Cardiología Pediátrica. 3era. Edición Editorial Interamericana, 1975.
- Nelson, N., Vaughan, V. Congenital cardiac disease with cyanosis. Textbook of Pediatrics, Eleventh Edition W.B. Saunders Company, P 1275-1295, 1975.
- Park, M. Pathophysiology of cyanotic congenital heart disease. Polycythemia Pediatrics Cardiology for practitioners. Year Books Medical Publisher. Chicago, P 93, 1984.
- Rosenthal, P. Nadas A.I. Cerebrovascular accidents in infants and children with cyanotic congenital heart disease. Am Cardiol 32: 329, 1973.
- Bofill, V, González, I. Tetralogía de Fallot: Alteraciones encontradas en el estudio de la coagulación. Rev. Cub. Ped. 54: 408, 1982.
- Defilló, M., Acosta, J.R. González de Pittaluga, A. Trastornos de coagulación en niños con Cardiopatía Congénita Cianótica. Arch. Dom. Ped. 1:157, 1975.
- Oski, F, Stockman, I. Diagnóstico de Deficiencia de Hierro. Clínica Pediátrica de Norteamérica: Hematología Pediátrica P246, 1980.
- Pearson, H, Oski, F. Iron Nutrition Revisted Infancy. Childhood, Adolescence, Report of Eighy Second Ross Conference on Pediatrics Research. Ross Laboratories, Columbus, Ohio. 1981
- Polonio, I, Gutiérrez, B. Ferropenia y anemia Ferropriva en lactantes y pre-escolares normales. Rev. Chilena de Ped. 55:248, 1985.
- Mendoza, H, Castro, R. Ferremia y Folemia en Niños con Anemia. Arch. Dom. Ped.: 16: 169, 1980.
- Piedras, I Soledad, M. Utilidad de algunos parámetros hematológicos en el diagnóstico de anemia por deficiencia de hierro en niños y mujeres. Bol. Med. Hosp. de Mex. 38: 911, 1981
- Mendoza, H, Quezada, M.: Peso, talla y circunferencia craneal del niño dominicano bien nutrido. Arch. Dom. Ped. 17: 7, 1981
- Goodman, L, Gillman, A. Agentes Beta-bloqueadores. Bases Farmacológicas de la Terapéutica. 5ta. Ed. Editorial Interamericana P 458-463, 1978.