

## El cierre arterial pulmonar puede ser un factor de riesgo tromboembólico en pacientes con anastomosis cavopulmonar (Glenn) bidireccional

Fernando Villagrà, Julio Pérez de León, Mónica Rodríguez<sup>a</sup>, Amalia Tamarit<sup>a</sup>, Diego Vellibre y Noemí Arribas<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Cardiólogo infantil. <sup>b</sup>Intensivista pediátrico. Servicio de Cirugía Cardíaca y Cardiología Infantil. Clínica de la Zarzuela. Madrid

Los accidentes tromboembólicos después de la operación de Fontan son frecuentes y sus factores de riesgo conocidos. Aunque se han descrito casos de tromboembolismo después de la anastomosis cavopulmonar bidireccional (Glenn), éstos son menos frecuentes, poco conocidos y casi siempre ocurren en la propia anastomosis cavopulmonar o cerca de ella, originando principalmente embolismo pulmonar. Presentamos 2 casos con embolismo cerebral agudo que ocurrió a los 2-7 meses de la anastomosis cavopulmonar bidireccional y cierre asociado de la arteria pulmonar, al desprenderse un trombo alojado en el extremo proximal del tronco de la arteria pulmonar ocluida. Según estos dos casos, y después de revisar la bibliografía, queremos llamar la atención sobre esta nueva causa de tromboembolismo en el Glenn, estimulando la discusión sobre su posible incidencia, factores de riesgo y medidas preventivas.

**Palabras clave:** *Cardiopatía congénita. Cirugía. Trombosis. Embolismo. Circulación extracorpórea.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1537-1540)

### The Pulmonary Artery Closure may be a Thromboembolic Risk Factor in Patients with Bidirectional Cavo-Pulmonary Shunt (Glenn)

Postoperative thrombosis after the Fontan procedure has been well noted in the literature, and its risk factors are also well known. In contrast, thrombosis after the bilateral cavopulmonary shunt (Glenn) has been rarely reported and almost always occurs around the anastomosis itself or near it, mainly causing pulmonary embolism. We present 2 cases with cerebral embolism 2-7 months after pulmonary artery closure and Glenn procedure, due to dislodgement of a thrombus in the proximal pulmonary artery stump. Based on these two cases and a few others reported in the literature, we want to call the attention to this new cause of thromboembolism after Glenn and stimulate discussion about its incidence, risk factors and preventive measures.

**Key words:** *Congenital heart disease. Surgery. Thrombosis. Embolism. Cardiopulmonary bypass.*

(*Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1537-1540)

## INTRODUCCIÓN

La anastomosis cavopulmonar bidireccional (ACPB) se usa cada vez con mayor frecuencia como paso previo obligado en la operación de Fontan en niños con fisiopatología de ventrículo único. Es bien conocido que las anastomosis vasculares con flujo a baja presión son más proclives al tromboembolismo, y aunque esta complicación es menos conocida y se han comunicado pocos casos después de la ACPB<sup>1</sup>, su incidencia puede

alcanzar el 4%<sup>2</sup>, similar a la de la operación de Fontan. En general, la trombosis ocurre en la propia anastomosis cavopulmonar o en uno o ambos de sus dos vasos, cursando asintóticamente o manifestándose con un síndrome en esclavina y/o colapso circulatorio, con una alta mortalidad<sup>1</sup>.

Recientemente, muchos grupos quirúrgicos realizan ACPB y de manera simultánea el cierre de la arteria pulmonar para eliminar fuentes adicionales de flujo pulmonar y reducir la sobrecarga ventricular. El cabo proximal del tronco de la arteria pulmonar queda como un fondo de saco conectado con la circulación sistémica y podría ser causa importante, por su uso frecuente, de tromboembolismo sistémico. Presentamos dos casos con ACPB y cierre de la arteria pulmonar con embolismo cerebral y presencia ecocardiográfica de trombo en el cabo proximal de la arteria pulmonar.

Correspondencia: Dr. F. Villagrà.  
Yucatán, 25, 1.º B. 28230 Las Rozas. Madrid.  
Correo electrónico: Villabert@bitmailer.net

Recibido el 2 de diciembre de 1999.  
Aceptado para su publicación el 17 de febrero del 2000.

**ABREVIATURAS**

ACPB: anastomosis cavopulmonar bidireccional.

**CASOS CLÍNICOS****Paciente 1**

Niña de 9 meses de edad diagnosticada de atresia tricúspide, aorta anteroizquierda, estenosis pulmonar severa y dos venas cavas superiores, siendo la izquierda de mayor tamaño que la derecha. A los 17 días de vida y debido a cianosis progresiva se realizó una fístula sistémico-pulmonar izquierda tipo Blalock Tausig modificado. En el estudio de cateterismo preoperatorio se objetivó una presión en la aurícula derecha de 7-2-3 mmHg, en la arteria pulmonar de 20-15-17 mmHg, en el ventrículo izquierdo de 70-0-6 mmHg y una saturación aórtica de 82%. Las arterias pulmonares eran ambas de muy buen tamaño.

Previa heparinización, se realizó una doble anastomosis cavopulmonar bidireccional término-lateral (tenía dos venas cavas superiores) sin la ayuda de circulación extracorpórea<sup>3</sup>, se ocluyó el Blalock-Taussig con un clip metálico y finalmente se ocluye el tronco de la arteria pulmonar con una ligadura. La presión en la vena yugular al finalizar la anastomosis cavopulmonar era inferior a 10 mmHg.

El postoperatorio cursó sin complicaciones: fue extubada y desconectada del respirador a las 2 h, permaneció 2 días en la UVI y 6 en el hospital. En un estudio ecocardiográfico realizado en el postoperatorio inmediato no se objetivó gradiente de presión en las anastomosis cavopulmonares ni presencia de trombo alguno en las venas o cavidades cardíacas. Como es habitual en estos pacientes, se inició tratamiento antiagregante plaquetario con aspirina.

A los 7,5 meses de la operación presentó una hemiparesia derecha con ausencia de movimientos espontáneos, hipotonía e hiporreflexia de miembros derechos. Presentó también desviación izquierda de la comisura bucal. En el ecocardiograma se objetivó un pequeño trombo en el cabo proximal de la arteria pulmonar. En la resonancia magnética se visualizó un infarto cerebral agudo a nivel insular izquierdo con ausencia de flujo (angiografía con resonancia magnética) en las ramas insulares de la arteria silviana izquierda. En el ECG se manifestaba una afectación cerebral del hemisferio izquierdo parietotemporal. A los 13 días de evolución, la recuperación neurológica fue completa.

Al ingreso, y una vez objetivado el trombo en arteria pulmonar, se procede a anticoagular a la niña con heparina. Unas días previos al alta hospitalaria se inicia tratamiento anticoagulante con cumarínicos. En suce-

sivos ecocardiogramas se aprecia una mayor ecodensidad del trombo en la arteria pulmonar y en un seguimiento de 16,5 meses no han sido objetivados nuevos episodios de tromboembolismo.

**Paciente 2**

Niña de 8 meses de edad diagnosticada de doble salida ventricular derecha con comunicación interventricular apical no relacionada con ningún vaso, aorta anteroderecha y dos venas cavas superiores, siendo la izquierda de mayor tamaño que la derecha.

A los 53 días de vida se realizó un cerclaje de la arteria pulmonar. En el estudio de cateterismo preoperatorio se objetivó una presión en la aurícula derecha de 11-6-8 mmHg, la arteria pulmonar de 40-10-26 mmHg, el ventrículo derecho e izquierdo de 83-0-15 mmHg, una saturación aórtica de 88-91% y Qp/Qs > 5:1. Las arterias pulmonares estaban ambas dilatadas.

Previa heparinización, se realizó una doble anastomosis cavopulmonar bidireccional término-lateral (tenía dos venas cavas superiores) sin circulación extracorpórea, pero con la ayuda de un *bypass* venovenoso<sup>3</sup>. Se ocluye el tronco de la arteria pulmonar, seccionándolo y suturando sus cabos. Fue extubada y separada del respirador a las 2 h. Permaneció 2 días en la UVI y 4 en el hospital. Se inició tratamiento antiagregante plaquetario con aspirina. A los 15 y 25 días del alta y en régimen ambulatorio se procedió a la extracción por toracocentesis derecha de 70 ml de quilótórax.

A los 48 días del postoperatorio se objetivó una disminución de la movilidad del miembro superior izquierdo y movimientos rítmicos de desviación de la comisura bucal izquierda. El cuadro neurológico cursó con parálisis discreta facial derecha y paresia del miembro superior izquierdo. Se realizó TAC cerebral y se observó infarto cerebral correspondiente al territorio de la arteria cerebral media. En el ECG se detectó un foco irritativo en el área fronto-rolando-parietal derecha. En el ecocardiograma se objetiva un trombo en el muñón del tronco de la arteria pulmonar que ocupa dos terceras partes de su luz. Se inició tratamiento anticoagulante con heparina que se cambió a cumarínicos orales en los días previos antes del alta. En el momento del alta presentaba leve hemiparesia de miembro superior izquierdo. En sucesivos ecocardiogramas se apreció una mayor ecodensidad del trombo en la arteria pulmonar. A lo largo de 6 meses de seguimiento no ha presentado nuevos episodios embólicos.

**DISCUSIÓN**

El tromboembolismo después de la ACPB ha sido raramente comunicado en la bibliografía y apenas hay constancia de esta complicación en las amplias series

de ACPB. Sin embargo, su incidencia podría alcanzar el 4%<sup>2</sup>. Hay al menos dos mecanismos trombogénicos:

1. Primer mecanismo: es el más conocido. La trombosis ocurre en la propia anastomosis cavopulmonar o en uno o ambos de sus dos vasos. Cursa sin síntomas o bien se manifiesta con un síndrome en esclavina y/o colapso circulatorio con embolismo principalmente pulmonar; la mortalidad en estos casos suele ser alta<sup>1</sup>. El mecanismo trombogénico incluye: el estancamiento de sangre venosa en este tipo de operaciones, la presencia de la propia anastomosis quirúrgica en un sistema de baja presión, los estados de hipercoagulabilidad y la presencia de material protésico en algunos pacientes, todo ello de forma similar a lo que ocurre en la operación de Fontan. Como factores determinantes de este mecanismo tromboembólico, se citan los siguientes: *a)* preoperatorios: la presencia de dos cavas superiores, sexo femenino, las presiones media de aurícula derecha y telediastólica ventricular elevadas y arterias pulmonares pequeñas; *b)* operatorios: tiempo prolongado de clampaje aórtico, y *c)* postoperatorios: presión yugular elevada y deficiente función ventricular<sup>1</sup>.

2. Segundo mecanismo: menos conocido y totalmente diferente al primero, consiste en la presencia de cámaras o vasos en fondo de saco ciego después de realizar la ACPB, como el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Estas cámaras sin salida propician el remanso de la sangre y la formación de trombos, que pueden desprenderse y embolizar retrógradamente hacia la circulación pulmonar o sistémica, según la localización de la cámara obliterada. Así, se han descrito casos de trombosis total precoz de la cámara del ventrículo derecho en la atresia pulmonar con septo intacto después de la ACPB<sup>4</sup>. El trombo podría embolizar retrógradamente a la aurícula derecha a través de la tricúspide, y de ésta a la aurícula izquierda a través de la comunicación interatrial.

Sin embargo, es el cierre de la arteria pulmonar el que puede constituirse, por su frecuencia, en el factor de riesgo tromboembólico más importante de la ACPB. El cierre de la arteria pulmonar se asocia a la ACPB con una frecuencia progresivamente mayor en la actualidad persiguiendo un doble objetivo hemodinámico: *a)* anular cualquier flujo que pudiera competir con el flujo de la ACPB, y *b)* evitar la sobrecarga ventricular crónica de volumen, especialmente nociva en situaciones de ventrículo único<sup>5</sup>. En esta situación el cabo proximal de la arteria pulmonar, incluyendo las válvulas sigmoideas, se constituye en un fondo de saco ciego conectado a la circulación sistémica. Esta situación de estasis y turbulencia sanguínea podría ser la causa de formación de trombos en el interior de la arteria pulmonar, por encima de las propias valvas sigmoideas. Aunque la causa del tromboembolismo cerebral en nuestros dos casos podría ser teóricamente

otra, la presencia del trombo en la arteria pulmonar ocluida y la descripción detallada ecocardiográfica de los casos publicados por Oski<sup>6</sup> señalan al trombo pulmonar como causa evidente de embolización repetida sistémica y cerebral.

Desconocemos por el momento los posibles factores de riesgo trombogénico en el cierre de la arteria pulmonar. Lógicamente creemos que este tipo de tromboembolismo, y en contraste con el primer mecanismo tromboembólico, puede ocurrir en pacientes con situación hemodinámica y anatómica óptima en el período pre y postoperatorio, tal y como ocurre con el primero de nuestros pacientes. Creemos también que la incidencia será mayor en aquellos pacientes con previa plétora pulmonar y *banding*, ya que el cabo proximal pulmonar está muy dilatado favoreciendo la trombogénesis; sin embargo, la isquemia y estenosis pulmonar con un cabo proximal más pequeño no evita la trombosis después de la ACPB, como ocurrió con nuestro primer paciente, que es el primero publicado con estas características. Curiosamente, y de forma casual—creemos—nuestros 2 pacientes son mujeres y tienen dos sistemas de cavas, factores ambos de riesgo en el primer mecanismo trombogénico de la ACPB.

La incidencia de tromboembolismo después de la ACPB y cierre de la arteria pulmonar es también desconocida. En nuestra experiencia, hubo 2 niños con tromboembolismo de los 5 en los que se procedió a ACPB y cierre de la arteria pulmonar; sin embargo no se produjo ningún episodio tromboembólico en otros 4 pacientes en los que no se ocluyó la arteria pulmonar (uno tenía atresia pulmonar y en tres se dejó la arteria pulmonar sin ocluir). Oski<sup>6</sup> en su serie de ACPB y Fontan reunió 26 casos en los que había procedido a cerrar la arteria pulmonar, encontrando 3 casos (12%) con tromboembolismo, uno operado de Fontan y 2 de ACPB. También en los tres casos se objetivó en el ecocardiograma transtorácico el trombo en el cabo proximal de la arteria pulmonar ocluida. Broekhuis<sup>7</sup> describe la existencia de un trombo organizado en el cabo proximal de la arteria pulmonar en dos de tres pacientes con ventrículo único, sometidos a una operación de Damus-Kaye-Stansel por reciente aparición de estenosis subaórtica; en los tres casos se había realizado previamente ACPB y cierre de la arteria pulmonar.

Una vigilancia ecocardiográfica sistemática del cabo pulmonar proximal en busca de trombosis en el postoperatorio de los niños con ACPB y cierre pulmonar parece obligado en el momento actual. En los casos dudosos, el ecocardiograma transesofágico podría ser definitivo en la detección del trombo. Todo ello podría aumentar la incidencia real tromboembólica de la ACPB y cierre de la arteria pulmonar.

Ninguno de nuestros 2 niños y de los casos de niños comunicados<sup>6</sup> estaban tomando cumarínicos antes del primer episodio tromboembólico; nuestra rutina era administrar sólo antiagregantes plaquetarios, como la

aspirina. Una vez formado el trombo y ocurrido el primer episodio de embolismo, los cumar nicos han protegido aparentemente a nuestros 2 ni os de nuevos episodios tromboemb licos, lo que no ha ocurrido, sin embargo, en otras experiencias<sup>6</sup>. Por otra parte, sucesivos estudios ecocardiogr ficos en nuestros dos ni os demuestran una progresiva reducci n y mayor ecogeneidad del trombo con el paso del tiempo, como si el trombo se estuviera organizando. Broekhuis<sup>7</sup>, despu s de 3 a os de evoluci n y con motivo de una operaci n posterior, encuentra un trombo muy organizado y adherido en dos de tres pacientes con ACPB y cierre de la arteria pulmonar. Especulamos que la administraci n de cumar nicos inmediatamente despu s de la operaci n podr a evitar la formaci n del trombo y, por tanto, del embolismo, pero s lo una mayor experiencia determinar  la veracidad de esta afirmaci n.

Las medidas preventivas quir rgicas en este tipo de tromboembolismo pueden ser: *a)* no cerrar del todo la arteria pulmonar constituy ndose en una fuente adicional a la ACPB de flujo pulmonar. Tendr a como ventajas proporcionar una mayor oxigenaci n del paciente, y evitar la aparici n de colaterales sist mico-pulmonares al permitir el paso del «factor hep tico» a la circulaci n pulmonar. Tendr a, sin embargo, una gran desventaja: la de no eliminar la sobrecarga cr nica de volumen ventricular que es perjudicial para la futura funci n del ventr culo  nico<sup>5</sup>, y *b)* reseca o cerrar las valvas de la arteria pulmonar para crear una amplia comunicaci n con el ventr culo<sup>6</sup>. Tendr a como desventaja el requerir el uso de la circulaci n extracorp rea<sup>3</sup> y clampaje a rtico.

Entre las medidas m dicas en este tipo de tromboembolismo se pueden considerar: *a)* tratamiento precoz y permanente con cumar nicos, aunque no eviten seguramente todos los tromboembolismos, siendo nuestro protocolo actual y el de otros<sup>7</sup> en los ni os en los que hemos realizado anastomosis cavopulmonar y

cierre de la arteria pulmonar, y *b)* no abusar e incluso evitar la transfusi n de fibrin geno y plaquetas en el postoperatorio de estos ni os que podr an aumentar la hipercoagulabilidad<sup>4</sup>.

El cierre de la arteria pulmonar es una nueva causa de tromboembolismo en los ni os sometidos a ACPB. Su incidencia real y los factores de riesgo son todav a desconocidos. Creemos necesaria una estrecha vigilancia ecocardiogr fica y detecci n precoz del trombo en el cabo proximal de la arteria pulmonar. S lo una mayor experiencia puede dilucidar si es aconsejable el tratamiento cumar nico precoz y permanente en estos pacientes.

## BIBLIOGRAF A

1. Forbes TJ, Rosenthal GL, Reul GR, Ott DA, Feltes TF. Risk factors for life-threatening cavopulmonary thrombosis in patients undergoing bidirectional superior cavopulmonary shunt: An exploratory study. *Am Heart J* 1997; 134: 865-871.
2. Bradley SM, Mosca RS, Hennein HA, Crowley DC, Kulik TJ, Bove EL. Bidirectional superior cavopulmonary connection in young infants. *Circulation* 1996; 94 (Supl 2): 5-11.
3. Villagr  F, G mez R, Herraiz I, Larraya FG, Moreno L, Sarraiz P. Derivaci n cavopulmonar (Glenn) bidireccional sin circulaci n extracorp rea: una t cnica segura y recomendable. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1406-1409.
4. Imanaka K, Takamoto S, Murakami A, Kaneko Y. Right ventricular thrombosis after bidirectional Glenn Shunt. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 563-565.
5. Reddy M, Liddicoat JR, Hanley FL. Primary bidirectional superior cavopulmonary shunt in infants between 1 and 4 months of age. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 1120-1126.
6. Oski JA, Canter CE, Spray TL, Kan JS, Cameron DE, Murphy AM. Embolic stroke after ligation of the pulmonary artery in patients with functional single ventricle. *Am Heart J* 1996; 132: 836-840.
7. Broekhuis E, Brizard CPR, Mee RBB, Cochrane AD, Karl TR. Damus-Kaye-Stansel Connections in children with previously transected pulmonary arteries. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 519-521.