



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

ANOMALÍAS VASCULARES EN PACIENTES CON DERIVACIÓN  
CAVOPULMONAR  
EXPERIENCIA DE 5 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL  
DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

T E S I S

PARA OBTENER EL TÍTULO DE  
ESPECIALISTA EN:

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

P R E S E N T A:

Dra. Montserrat Nashelli Castillo Morales

TUTORES DE TESIS

Dra. Begoña Segura Stanford  
Médico Adscrito al Servicio de Cardiología Pediátrica

Dr. Julio Erdmenger Orellana  
Jefe de Departamento de Cardiología Pediátrica

ASESOR DE TESIS

Dr. Alfonso Reyes López  
Asesor Metodológico



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ  
Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F.

Febrero, 2013





Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

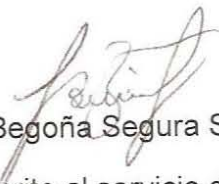
Dra. Rebeca Gómez Chico Velasco  
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Aarón Pacheco Ríos  
Subdirector de Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

Dr. Salvador Villalpando Carrión  
Jefe de Departamento de Pre y Posgrado, Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

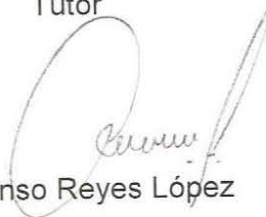


Dr. Julio Roberto Erdmenger Orellana  
Jefe de Departamento de Cardiología  
Hospital Infantil de México Federico Gómez



Dra. Begoña Segura Stanford  
Médico Adscrito al servicio de Cardiología

Tutor



Dr. Afonso Reyes López  
Asesor Metodológico

“Todo éxito se logra  
con la acumulación de muchos pormenores”

Proverbio chino

## ÍNDICE

	Páginas
• DEDICATORIA	5
• AGRADECIMIENTOS	6
• RESUMEN	7
• INTRODUCCIÓN Y ANTECEDENTES	8
• PLANTEAMIENTO DE PROBLEMA Y JUSTIFICACION	22
• OBJETIVOS GENERAL Y ESPECIFICOS	23
• MATERIAL Y MÉTODOS	25
• RESULTADOS	28
• DISCUSIÓN	36
• LIMITACIONES DEL ESTUDIO	37
• CONCLUSIONES	38
• BIBLIOGRAFÍA	39

# DEDICATORIA

A mis padres Zoila y Jaime que han hecho de mi vida algo maravilloso a pesar de estar lejos

Yuyis y Jaime no sé que sería de mi vida si no la compartiera con ustedes

Guillermo por recordarme cada día que no habrá mejor complemento par mí

A mis maestros y amigos por ser gran parte de este hermoso proyecto que tengo el honor de concluir

# AGRADECIMIENTOS

A los Doctores:

- Alfredo Vizcaíno Alarcón
- Julio Erdmenger Orellana
- Begoña Segura Stanford
- Alexis Arévalo Salas
- Lorenzo Reyes De La Cruz
- Rosario Becerra Becerra

Por sus enseñanzas en esta gran aventura de la cardiología pediátrica

## RESUMEN

### ANOMALÍAS VASCULARES EN PACIENTES CON DERIVACIÓN CAVOPULMONAR

**Antecedentes:** Las anomalías vasculares ocurren aproximadamente en el 20% de los pacientes con derivación cavo pulmonar. Su etiología está relacionada con la ausencia de flujo pulsátil, mala distribución de flujo pulmonar en la porción superior e inferior de los lóbulos o la presencia o carencia de factores circulantes. Entre ellos la ausencia de factor hepático en la circulación pulmonar (deficiencia de flujo hepático venoso al lecho pulmonar) juega un papel crucial en el desarrollo de anomalías vasculares pulmonares.

**Material y Métodos:** Se realizó un estudio observacional, descriptivo, comparativo y retrospectivo. Realizado en el Departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez, en la ciudad de México, DF; en 50 pacientes con derivación cavo pulmonar en los cuales se realizó cateterismo pre-Fontan en el período del 01 de Enero de 2006 al 31 de Diciembre del 2011.

**Resultados:** Se encontró que en 37 pacientes (74%) presentaron algún tipo de anomalía vascular y solo en 13 pacientes (26%) se encontraban sin alguna anomalía vascular. Por orden de frecuencia se presentó la siguiente distribución: Fístulas arterio-venosas en 19 pacientes (38%), fístulas veno-venosas en 9 pacientes (18%), en 8 pacientes se encontraron al mismo tiempo fístulas veno-venosas y arterio-venosas (16%) y en un solo paciente malformación arterio-venosa (2%). El tiempo entre la derivación cavo pulmonar y el diagnóstico de anomalías vasculares por cateterismo fue de 65 a 94 meses con una media de 80 meses. De los 37 pacientes que presentaron algún tipo de anomalía vascular, a 10 pacientes (27%) se les ofreció tratamiento el cual se dividió transcaterismo con dispositivos para embolización (9 pacientes) y quirúrgico (1 paciente) se realizó lobectomía superior derecha.

**Conclusiones:** Los hallazgos son compatibles con lo reportado en la literatura en relación a la ausencia de factor hepático como etiología de las anomalías vasculares, siendo importante realizar diagnóstico y establecer tratamiento oportuno; Por lo tanto se siguieron 3 cursos: 1. Embolización con resortes como puente para Fontan mejorando condiciones clínicas. 2. Realización de fístula subclavia promoviendo flujo venoso hepático al lecho pulmonar (factor hepático) buscando así, la consecuente regresión de anomalías vasculares. 3. Embolización de anomalías vasculares en pacientes con flujo anterógrado.



## I) INTRODUCCION

### ANTECEDENTES.

La antigua concepción de Galeno acerca de la circulación sanguínea fue solo rectificadas por el trabajo de Colombo y Harvey, quienes en pleno renacimiento y edad moderna describieron el conocimiento actual de lo que entendemos por circulación pulmonar y sistémica. La característica fisiológica fundamental del corazón univentricular es que el ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado, ya que siempre está a cargo de la circulación pulmonar y sistémica.

La paliación en pacientes con fisiología univentricular ha ido evolucionando a través del tiempo, en 1944 por Blalock y Taussig se realiza la primera fístula sistémico pulmonar en donde se realizaba anastomosis de la arteria subclavia con una de las ramas de la arteria pulmonar observando mejoría en la saturación de dichos pacientes. Posteriormente en 1946 Willis J. Potts realiza su primera fístula sistémico pulmonar en un paciente con tetralogía de Fallot que consistía en la anastomosis de la rama izquierda de la arteria pulmonar con la porción descendente de la aorta. Para 1962 se discute por primera vez en el Czechoslovakian Journal como dedicatoria al cumpleaños 60 del profesor V. Kalek el trabajo realizado por Waterston con una serie de fístulas sistémico pulmonares en las cuales la anastomosis se realizaba con la porción ascendente de la aorta y la rama derecha de la arteria pulmonar.

La necesidad de tener una circulación pulmonar dependiente de un ventrículo no fue cuestionada hasta el Siglo XX cuando Rodbard realiza en 1948 un By-pass de ventrículo derecho en perros, anastomosando la orejuela derecha a la arteria pulmonar ligada proximalmente [1].

En 1951 con Carlon y cols gracias a sus estudios experimentales, establecen las bases para la derivación cavo-pulmonar, gracias a esto Glenn y cols , Robicsek y cols.

Bakuljev y Kolesnikov de forma simultánea trabajaban para el desarrollo de dicha derivación.

Fue en 1958 cuando Glenn realiza la primera anastomosis de vena cava superior (VCS) a rama derecha de arteria pulmonar (RDAP) en paciente con atresia tricuspídea (AT) específicamente [2]. En 1974, se introduce por primera vez, por Azzolina y cols, el término bidireccional para concluir en 1985 con el desarrollo de anastomosis término-lateral por Hopkins y cols.

En 1968 el Dr. Francis Fontan realiza en Burdeos, Francia, una cirugía para “ventriculizar” la aurícula derecha en la atresia tricuspídea. La cual consistía en la realización de un Glenn clásico con sección de la rama derecha de la arteria pulmonar, ligadura del tronco de la pulmonar, cierre de comunicación interauricular (CIA), anastomosis entre la orejuela derecha y el cabo proximal de la arteria pulmonar derecha, la implantación de un homo injerto valvulado a nivel de ésta anastomosis funcionando como válvula de salida atrial y la implantación de una válvula en la entrada de la vena cava inferior en la aurícula. Éste procedimiento de interés histórico tenía como idea ventriculizar la aurícula derecha para que funcionara como la cámara de bombeo de la circulación pulmonar [3].

En junio de 1971, en el Hospital de Niños de Buenos Aires, y sin tener conocimiento de la tarea del Dr. Fontan se realiza por primera vez un By-pass de ventrículo derecho, pero pensando que la sangre circularía a través de los pulmones gracias a un adecuado gradiente entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda. En los primeros casos el procedimiento consistió en realizar una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar; presentando como problema la posibilidad de compresión esternal de la anastomosis atrio pulmonar [4-5]. Ante ésta complicación, en 1978 se decide realizar una anastomosis atrio pulmonar posterior lo mas amplia posible, pasando el tronco de la pulmonar por detrás de la aorta y hacia la derecha. Éste procedimiento fue adoptado mundialmente hasta mediados de la década del `80, y fue el primero en usar el concepto de

flujo venoso pasivo hacia la arteria, en contraposición al concepto de la aurícula derecha o ventrículo derecho rudimentario como cámara de bombeo pulmonar [6-7].

En 1975 el profesor Viking Bjork, describe un procedimiento por el cual se realiza una anastomosis entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho en atresia tricuspídea [8]. La mortalidad inicial de estos procedimientos estuvo alrededor del 10-20%, lo que era muy aceptable para la época [6-7-9].

Para facilitar la selección de pacientes y mejorar la sobrevida, en 1978 Choussat publicó sus criterios ideales para la realización de la derivación cavo pulmonar:

1. Edad entre 4 y 15 años.
2. Ritmo sinusal.
3. Drenaje normal de venas cavas.
4. Volumen normal de aurícula derecha.
5. Presión de la arteria pulmonar menor de 15 mmHg.
6. Resistencia pulmonar menor a 4 u/m<sup>2</sup>.
7. Relación arteria pulmonar-aorta mayor de 0,75 con ramas pulmonares normales.
8. Función ventricular normal sin insuficiencia mitral.
9. Falta de efecto perjudicial de un cortocircuito previo. [10]

Los estudios realizados por el grupo de Great Ormand Street Hospital, en Londres, a cargo del Dr. Leval, postularon que la creación de un sistema de flujo laminar produciría una mejoría hemodinámica en el sistema. Con éste postulado como base, diseñaron la anastomosis cavo pulmonar total, que consistía en la realización de dos anastomosis cavo pulmonares (inferior y superior) y la creación de un túnel en el aspecto lateral de la aurícula derecha para derivar la sangre de la vena cava inferior a la arteria pulmonar [11].

Al mismo tiempo, en el hospital de Niños de Boston, el Dr. Aldo Castañeda propone una anastomosis cavo pulmonar total, similar, pero con una fenestración. Ésta fenestración logra bajar la morbi-mortalidad asociada, al bajar la presión en la aurícula derecha a expensas de una leve desaturación sistémica [12].

En 1990, el Dr. Carlo Marcelletti, propone un nuevo procedimiento con especial énfasis en la prevención de las taquiarritmias auriculares [13, 14]. La técnica consistía en realizar una anastomosis cavo pulmonar total, utilizando un conducto protésico para derivar el retorno venoso de la vena cava inferior hacia la rama derecha de la arteria pulmonar. El flujo de la vena cava superior se deriva a la arteria pulmonar derecha a través de un Glenn bidireccional [15 – 16].

A lo largo de las tres últimas décadas se ha establecido que el objetivo final en el tratamiento de las cardiopatías univentriculares es la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares, sin pasar por el ventrículo.

## **ANOMALÍAS VASCULARES**

Las anomalías vasculares pulmonares son comunicaciones anómalas entre arterias y venas pulmonares. Los nombres alternativos incluyen fístulas arteriovenosas pulmonares, aneurismas pulmonares arteriovenosas, angiomas cavernosos del pulmón, y telangiectasias pulmonares. Son poco frecuentes, pero son una consideración importante en el diagnóstico diferencial de los problemas pulmonares comunes, incluyendo hipoxemia, nódulos pulmonares y hemoptisis.

Aun cuando se han descrito previamente en pacientes con cardiopatía congénita de fisiología univentricular, sometidos a algún tipo de paliación; el mecanismo por el cual el flujo venoso hepático previene el desarrollo de anomalías vasculares pulmonares no está completamente comprendido. El desarrollo de anomalías vasculares pulmonares después de

la realización de derivación cavo pulmonar ( anastomosis clásica de Glenn; vena cava superior a rama derecha de arteria pulmonar), es un fenómeno previamente descrito con una incidencia reportada por arriba de 25%, debido a la exclusión de flujo venoso hepático o “factor hepático” a los pulmones. Las anomalías vasculares se han observado también en el síndrome hepatopulmonar el cual ocurre en pacientes con cirrosis hepática y telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH). [17,18]

La hipótesis del factor hepático está apoyada por reportes en los cuales se describe regresión de las anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar después de la incorporación de flujo venoso hepático hacia las arterias pulmonares [19,20] o trasplante cardiaco [21], o posterior a trasplante hepático en pacientes con síndrome hepatopulmonar.

En los pacientes con heterotaxia visceral variedad poliesplenia se ha observado que son más propensos a desarrollar anomalías vasculares y más rápidamente posterior al procedimiento de Kawashima, en dónde el retorno venoso sistémico, a excepción del retorno venoso hepático y coronario, se encuentra derivado hacia la circulación pulmonar, que en los pacientes con otro tipo de cardiopatía congénita de fisiología univentricular que han sido sometidos a derivación cavo pulmonar [19, 22-25]. En los pacientes con heterotaxia visceral variedad poliesplenia se ha reportado el desarrollo de anomalías vasculares sin contar con circulación de Kawashima pero solo en el contexto de atresia biliar , el cual está asociado con el síndrome hepatopulmonar [23, 27, 28].

Miradas en torno a la patogenia de las anomalías vasculares en los pacientes derivación cavo pulmonar, particularmente aquellos con heterotaxia y circulación de Kawashima, pueden ser explicados por el genotipo característico de la THH, en el cual los pacientes desarrollan anomalías vasculares. La mayoría de los pacientes con THH son haploinsuficientes funcionalmente por 1 de 2 genes relacionados (endogлина y ALK-1) que codifican el factor transformador del crecimiento (TGF)  $\beta$  subunidades del receptor, implicado en la señalización endotelial TGF-  $\beta$ , que ha sido implicado en la diferenciación

arteriovenosa y la homeostasis angiogénica [18]. Es de destacar que la mayoría de los genes implicados en la determinación del eje izquierda-derecha, e implicado en los síndromes de heterotaxia en humanos, también codifican mediadores de la transducción de señales de familia TGF- $\beta$  [29, 30].

Los pacientes con heterotaxia visceral como los que tienen THH, pueden estar predispuestos a formar anomalías vasculares en virtud de las interrupciones de señalización TGF- $\beta$ , aunque esta hipótesis aún no se ha probado. Varios investigadores [31, 32] han desarrollado modelos animales para estudiar los cambios vasculares pulmonares, sobre todo la formación de anomalías vasculares, en el marco de la derivación cavo pulmonar. Estudios de estos laboratorios han caracterizado algunos de los efectos celulares y moleculares de la derivación cavo pulmonar, y esperamos que conduzca a la una mejor comprensión de las causas de la anomalías vasculares en este ajuste.

## **PATOLOGÍA**

Aparecen macroscópicamente como un saco grande y único, una masa plexiforme de la dilatación de los canales vasculares, o una anastomosis directa dilatada y tortuosa entre una arteria y una vena [33]. Histológicamente, son generalmente de pared delgada, que consta de una sola capa de endotelio y cantidades variables de estroma del tejido conectivo [34]. La calcificación y la trombosis mural se observa ocasionalmente.

Se clasifican como simples o complejas. Simple cuando solo se perfunden por arterias que emergen de una sola arteria subsegmentaria, mientras que son complejas cuando se perfunden por más de una arteria subsegmentarias. Alrededor de un 80 a 95 por ciento son simples [35,36]. Pequeñas anomalías microvascular (es decir, telangiectasias) son las más comunes del tipo complejo [37].

Son abastecidas por la arteria pulmonar en un 95 por ciento de los casos y suelen ser drenado por las venas pulmonares, sin embargo, de vez en cuando puede ser alimentada por

las arterias sistémicas y / o drenar en la aurícula izquierda o la vena cava inferior. Cuando son alimentadas por las arterias sistémicas, la telangiectasia hemorrágica hereditaria (THH) no suele ser la causa de dichas anomalías. Pueden desarrollarse en uno o ambos pulmones si el flujo preferencial está presente.

Existen tres tipos de anomalías vasculares: 1. Fístulas veno-venosas las cuales provocan robo de flujo al sistema cavo pulmonar con la consecuente desaturación del paciente. 2. Fístulas arterio-venosas provocando hiperflujo e hipertensión e los segmentos pulmonares donde se localizan, existen dos subtipos: MAPCA's (del inglés Major Aorto-pulmonary Collateral Arteries) y plexos bronquiales los cuales son de desarrollo esperado en pacientes con disminución de la saturación de oxígeno. 3. Malformaciones arterio-venosas las cuales son sistemas vasculares de flujo rápido siendo su manifestación clínica la presencia de Hemoptisis.

Los síntomas atribuibles incluyen los siguientes:

- **Disnea** es el síntoma más común directamente atribuibles, se observa en aproximadamente la mitad de los pacientes [36, 38]. La disnea es especialmente común entre los pacientes con hipocratismo y entre los pacientes cuyas anomalías vasculares son grandes, múltiples, bilaterales, o difusas [39]. En ocasiones puede ser causada por la insuficiencia cardíaca alta producción debido a malformaciones arterio-venosas hepáticas en pacientes con telangiectasia hemorrágica hereditaria [40].

- **Hemoptisis** definida como la expulsión de sangre a través de la orofaringe procedente del tracto respiratorio infraglótico, que comprende la laringe subglótica, el árbol traqueobronquial y el parénquima pulmonar

- **Platipnea** (es decir, un aumento de la disnea inducida por la posición vertical y relevado por decúbito) puede ser observado y se asocian a menudo con ortodesoxia (es decir, una disminución en la saturación de oxihemoglobina cuando se levanta de la posición

supina a la posición vertical). Se cree que es el resultado de aumento del flujo sanguíneo a través de las anomalías vasculares en las porciones de los pulmones después de asumir la posición vertical. No es exclusivo de anomalías vasculares, también puede ocurrir con el síndrome hepatopulmonar, defectos del tabique auricular (incluido el foramen oval permeable), y otras condiciones [41].

## **RADIOLOGÍA E IMAGEN**

La radiografía de tórax es anormal en la mayoría de los pacientes que tienen síntomas atribuibles a anomalías vasculares. Se observa de forma típica las siguientes características:

- Masa redonda u oval, de densidad uniforme.
- Bordes bien definidos.
- Lobulación ocasional.
- De 1 a 5 cm de diámetro, pero en ocasiones superiores a 9 a 10 cm de diámetro.
- Entre 2 y 8 lesiones entre los pacientes que tienen anomalías múltiples.
- Sombras lineales que representan la alimentación de los vasos, por lo general son 4 a 7 mm de diámetro

## **PRUEBAS DE DIAGNÓSTICO**

Una variedad de pruebas de diagnóstico pueden ayudar a confirmar o descartar anomalías vasculares. Estos incluyen la ecocardiografía de contraste, la medición de fracción del cortocircuito, la gammagrafía pulmonar de perfusión, tomografía computarizada, resonancia magnética y la angiografía pulmonar.

**La ecocardiografía de contraste.-** Consiste en la inyección de contraste ecocardiográfico (por ejemplo, suero salino agitado) en una vena periférica, mientras que al mismo tiempo imágenes de las aurículas derecha e izquierda con ecocardiografía



bidimensional. El contraste se visualiza en la aurícula izquierda después de una demora de 3 a 8 ciclos cardíacos (2 a 5 segundos) si hay anomalías vasculares o de otro tipo de cortocircuito intrapulmonar anatómico. En contraste, el contraste se visualiza en las cámaras izquierdas del corazón dentro de 1 a 3 ciclos cardíacos de su aparición en la aurícula derecha si hay un cortocircuito intracardiaco de derecha a izquierda [42, 43].

La ecocardiografía de contraste es muy sensible [44,45]. Identifica anomalías vasculares con una sensibilidad, especificidad, valor predictivo positivo y valor predictivo negativo del 100, 49, 32 y 100 por ciento, respectivamente [46]. De hecho, una limitación potencial de la ecocardiografía de contraste es que puede ser demasiado sensible, detectando anomalías vasculares sin importancia clínica [47, 48].

**Medición de la fracción de cortocircuito.-** Es la fracción del gasto cardíaco que no pasa por los capilares pulmonares. Se puede determinar por el método del 100 por ciento de oxígeno, lo que implica la medición de la tensión arterial de oxígeno (PaO<sub>2</sub>), la saturación (SaO<sub>2</sub>) y la tensión de dióxido de carbono arterial (PaCO<sub>2</sub>) después de respirar oxígeno al 100 por ciento a través de una boquilla o máscara hermética de 15 a 20 minutos y luego con esos valores para calcular la fracción de cortocircuito [49]. Una fracción de cortocircuito > 5 por ciento se considera anormal y amerita evaluación adicional.

La sensibilidad de la fracción de cortocircuito en la detección de anomalías vasculares depende si son clínicamente significativas o asintomáticas. Una fracción de cortocircuito > 5 por ciento parece detectar aproximadamente el 98 por ciento de anomalías vasculares clínicamente significativa [39, 49, 50], pero sólo el 88 por ciento de anomalías vasculares asintomáticos. La magnitud de la fracción de cortocircuito varía entre los pacientes con anomalías vasculares, con valores que van de 14 a 55 por ciento [49].

Cuando la fracción de cortocircuito no se puede medir utilizando el método del 100 por ciento de oxígeno, un enfoque alternativo consiste en medir la saturación de oxihemoglobina PaO<sub>2</sub> y arterial (SaO<sub>2</sub>) mientras el paciente está respirando aire ambiente.

Una PaO<sub>2</sub> > 95 mmHg y una SaO<sub>2</sub> > 96,5 por ciento efectivamente excluye a un cortocircuito significativo, mientras que una PaO<sub>2</sub> < 85 mmHg o una SaO<sub>2</sub> por ciento < 96 sugiere una fracción de shunt > 5 por ciento [39]. Sin embargo, este método es menos específico que el método 100 por ciento de oxígeno, ya que no diferencia un cortocircuito real (ya sea anatómica o fisiológica) de desajuste de ventilación-perfusión.

El uso de la oximetría del pulso por sí solo es un método de detección sensible, utilizado para este propósito, con importancia mayor en los niños, donde generalmente se evita la punción arterial [50]. En el caso de los niños de detección de anomalías vasculares, medimos la oximetría de pulso en posición supina y luego cada 15 segundos durante 2 minutos después de asumir la posición de sentado, una saturación de < 97 por ciento en cualquiera de las posiciones se considera anormal.

**Gammagrafía de perfusión.-** Se realiza mediante la inyección de <sup>99m</sup>Tc (tecnecio 99m) marcadas con partículas de albúmina intravenosa y después examinar la acumulación de partículas de albúmina. Las partículas de albúmina grandes, normalmente se filtran por los capilares del pulmón, sin embargo, en cortocircuitos anatómicos de derecha a izquierda las partículas de albúmina eluden el filtrado normal en los pulmones y se filtran por los lechos capilares en otros órganos. La acumulación de partículas de albúmina en órganos como los riñones o el cerebro sugiere la presencia de un cortocircuito anatómico de derecha a izquierda. La fracción de cortocircuito se puede estimar a través de gammagrafía de perfusión.

La Gammagrafía de perfusión pulmonar ha demostrado ser útil en el diagnóstico de anomalías vasculares, particularmente cuando la ecocardiografía de contraste o la medición de la fracción de cortocircuito por el método del 100 por ciento de oxígeno no es factible. Mediante la realización de exploración diferencial de radionúclidos en los pulmones y el riñón derecho, un estudio encontró que los sujetos normales tenían una fracción de cortocircuito media de 3 por ciento por el método de radionúclidos, mientras que los pacientes con anomalías vasculares tenían una fracción cortocircuito media del 23 por ciento [51]. Un segundo estudio de 66 pacientes con anomalías vasculares mostró que una

derivación de > 3,5 por ciento por el método de radionúclidos fue de 87 por ciento de sensibilidad y 61 por ciento específico para la detección de PAVM residual después de la embolización [52].

El método de detección de radionúclidos de cortocircuito y el cálculo tiene varias ventajas potenciales sobre el método de porcentaje de oxígeno al 100:

- El muestreo de sangre arterial no es necesario
- El método de oxígeno al 100 por ciento puede sobreestimar la fracción de cortocircuito si no se realiza correctamente
- El método permite la medición de radionúclidos en derivación durante el ejercicio
- Escaneo con radionúclidos puede mostrar algunas veces la ubicación de un anomalía vascular [39,51,53]

Sin embargo, puede ser costosa y no siempre es posible en muchos hospitales. Por otra parte, un examen anormal perfusión con isótopos es sugerente, pero no definitivo, por cortocircuito intrapulmonar, porque de derecha a izquierda los cortocircuitos intracardiacos también permiten que las partículas de albúmina para eludir la filtración normal en los pulmones y se acumulan en otros órganos.

**La tomografía computarizada.-** (TC) detecta fácilmente anomalías vasculares y en tres dimensiones (3-D), facilita la delimitación de las estructuras vasculares [54]. El material de contraste no es necesario. Un estudio de 33 pacientes consecutivos con 37 anomalías vasculares se comparó 3-D TAC helicoidal de exploración sin contraste con la angiografía pulmonar [55]. La 3-D TAC helicoidal sin contraste proporciona un análisis más confiable que la angiografía pulmonar unilateral (76 contra 32 por ciento), pero menos que las MAPCA's en la angiografía pulmonar selectiva (76 por ciento en comparación con 100). Las ventajas de 3-D TAC helicoidal de exploración sin contraste sobre la angiografía pulmonar incluyen el ser no invasivo y no requerir material de contraste. Sus desventajas incluyen la necesidad de prolongada retención de la respiración (difícil realización en niños sin la necesidad de anestesia), dificultad para visualizar anomalía vascular grande, y clasificación errónea ocasional de los tumores vasculares como anomalías vasculares [56].

Realzada con contraste ultra rápido (es decir, un haz de electrones) TC utiliza un haz de electrones en lugar de una convencional de haz de rayos X para obtener imágenes. El haz de electrones obtiene imágenes más rápidamente y, por tanto, un artefacto de movimiento se reduce al mínimo.

**La resonancia magnética.-** Una variedad de técnicas de imagen por resonancia magnética (RM) han sido estudiados en la evaluación de anomalías vasculares, aunque el número de pacientes examinados ha sido pequeño. Convencional spin-echo RM ha mostrado una baja sensibilidad y especificidad debido a la poca sensibilidad al flujo de sangre [39]. Varias técnicas han sido utilizadas para mejorar la sensibilidad de la RM para el flujo de sangre, incluido el gradiente de eco-reorientado imágenes (GRE) MR, las secuencias de contraste de fases de cine, y con realce de contraste angiografía por resonancia magnética con reconstrucción multiplanar.

Más recientemente, en 3-D con contraste RM perfusión de imagen y multifase angiografía MR se han añadido al repertorio de posibles técnicas de imagen MR para anomalías vasculares.

Una combinación de técnicas de RM puede ser útil para diferenciar anomalías vasculares de otros tipos de nódulos pulmonares en el futuro [56]. Las principales limitaciones del uso de la RM en la evaluación de rutina de PAVM son el costo, la disponibilidad limitada y técnicas altamente especializadas requeridas para la correcta interpretación.

**La angiografía pulmonar.-** Es el estándar de oro para confirmar la presencia de anomalías vasculares en los casos donde la incertidumbre persiste después de otras pruebas. Además, se debe realizar en todas las porciones de los pulmones en el momento de la terapia embolización para buscar anomalías vasculares insospechadas. La justificación de la rutina angiografía pulmonar en el momento de la intervención terapéutica, es que es sensible en la detección de anomalías vasculares adicionales susceptibles de embolización, puede identificar las comunicaciones vasculares intra o extra-torácica, y puede definir la

angioarquitectura de las lesiones individuales si se complementa con hiper-angiografía selectiva.

En comparación con la angiografía convencional pulmonar, por sustracción digital requiere menos exposición a la radiación y es de una exactitud similar, aunque no ha habido una comparación sistemática de las dos técnicas. Por el contrario, la hiper-selectiva de la angiografía pulmonar requiere material de contraste adicional y exposición a la radiación [55].

## TRATAMIENTO

Las indicaciones para el tratamiento incluyen el crecimiento progresivo, la embolización paradójica o hipoxemia sintomática [56]. Además, al menos una declaración de consenso recomienda el tratamiento de anomalías vasculares cuando cuentan con abastecimiento de vasos con diámetros de 2 a 3 mm o mayor [57]. Esto se basa en varios informes de un aumento en la incidencia de complicaciones neurológicas en pacientes que tienen PAVM > 2 cm de diámetro con la alimentación de vasos que son > 3 mm [56]. Por lo tanto hay que derivar a los pacientes para la angiografía pulmonar si tienen anomalías vasculares con la alimentación de las arterias mayores de 2 a 3 mm en la TC de tórax. En el momento de la angiografía pulmonar, con la alimentación de las arterias que son de 3 mm o más son objeto de embolización y la más pequeñas se embolizan si es técnicamente posible debido a su propensión a aumentar con el tiempo.

**Embolización.-** Se refiere a la oclusión angiográfica de las arterias que alimentan a una anomalía vascular. Se inicia con diagnóstico convencional, angiografía pulmonar para caracterizar completamente la anomalía, seguido de la colocación de material para embolización en la arteria de alimentación de la anomalía vascular dirigida por catéter hasta que cesa el flujo de sangre [58]. La angiografía diagnóstica se realiza generalmente en la misma sesión que la terapia de embolización. Puede ser embolizada una anomalía múltiple durante una sola sesión, y las sesiones adicionales se pueden realizar después de una pausa de una a dos semanas.

Las anomalías vasculares difusas son un reto único de gestión. Cualquier anomalía la cual sea abastecida con arterias de más de 2 a 3 mm se debe embolizar. Esto a menudo tiene poco efecto sobre la hipoxemia grave, sin embargo, el objetivo es reducir las complicaciones graves asociadas, tales como derrame cerebral o un absceso cerebral. La embolización de las arterias segmentarias pertinentes desde la periferia hacia el centro puede mejorar los síntomas en pacientes muy sintomáticos [59].

El tratamiento intervencionista puede realizarse con dispositivos para embolización (Plugs®, Amplatzer®) o resortes (Gianturco®, Hélix®, Mátrix®). Nosotros hemos realizado la oclusión de malformaciones vasculares que tienen trayectos tortuosos o de difícil abordajes con resortes con liberación electrolítica los cuales tienen la ventaja de ser de bajo perfil ya que se utilizan microcatéteres y microguías lo cual permite accesos vasculares difíciles, además de que tienen disposición en 2 y 3 dimensiones que favorecen una embolización completa de las anomalías vasculares ya que liberan ácido poliláctico con poca reacción sistémica y con un alma flexible que no lesiona el vaso.

## II) PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA Y JUSTIFICACION DEL ESTUDIO

El estudio y diagnóstico de anomalías vasculares en pacientes pediátricos con cardiopatía congénita con fisiología univentricular sometidos a derivación cavo pulmonar tiene una importancia fundamental en el estado clínico del paciente, ya que al instaurar el tratamiento y plan quirúrgico adecuado mejora de forma radical su calidad de vida.

El HIMFG al ser centro de referencia nacional, recibe alrededor de 30 pacientes por año con fisiología univentricular que ameritan tratamiento médico y quirúrgico, en este caso la derivación cavo-pulmonar.

Durante algún tiempo la conducta en el servicio de cardiología fue mantener en vigilancia a los pacientes con derivación cavo pulmonar, sin llevarlos a cirugía de Fontan (derivación cavo pulmonar total), siempre y cuando mantuvieran condiciones clínicas adecuadas, es decir, clase funcional y saturación adecuada; esto hace que este estudio tenga una justificación de mucho peso, ya que como hemos mencionado las anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar tienen una incidencia alta, que afecta principalmente la actividad física y la saturación de los pacientes.

Es importante mantener control frecuente de dichos pacientes, sospechar la presencia de anomalías vasculares, conocer la morbilidad en dicha población y así ofrecer tratamiento oportuno y adecuado, individualizando cada caso para así establecer el plan quirúrgico adecuado.

Debido a todo lo anterior descrito es de suma importancia tener el conocimiento de ésta complicación quirúrgica para realizar diagnóstico y tratamiento oportuno. Así como el propósito de conocer su evolución luego de instaurado el tratamiento adecuado.

**I) OBJETIVOS****• OBJETIVO GENERAL**

- Frecuencia de anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar en un período de 5 años (2006 a 2011)

**• OBJETIVOS ESPECÍFICOS**

- Evaluar la morbilidad en los pacientes con anomalías vasculares
- Evaluar la evolución de los pacientes de acuerdo a las causas de cardiomiopatía
- Evaluar el rol de la angiografía pulmonar en la decisión de administrar un tratamiento específico.



## II) HIPOTESIS

- Se plantea que la angiografía es una herramienta útil para diagnosticar anomalías vasculares en pacientes con fisiología univentricular sometidos a derivación cavo pulmonar en la edad pediátrica y ayuda establecer tratamiento específico que influye sobre la evolución de los pacientes.

### **III) MATERIAL Y METODOS**

#### **Diseño del estudio**

Se realizó un estudio Observacional, descriptivo, comparativo y retrospectivo. Se revisó el expediente clínico de todos los pacientes con fisiología univentricular sometidos a derivación cavo pulmonar a los que se les realizó cateterismo cardiaco pre-Fontan, de Enero de 2006 a diciembre 2011.

#### **Criterios de inclusión:**

- 1) Cardiopatía congénita con fisiología univentricular con derivación cavo pulmonar
- 2) Disminución de la tolerancia a la actividad física
- 3) Desaturación por debajo de 80% con oximetría de pulso

#### **Criterios de exclusión:**

- Pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular que no cuenten con derivación cavo pulmonar
- Expediente no completo o no encontrado en el archivo

### **Definición Clínica de las variables evaluadas para sospecha anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar**

- **Disminución de la actividad física:** Presencia de deterioro de la capacidad para realizar actividades cotidianas. Cualitativa ordinal
- **Desaturación:** Alteración en la saturación de oxígeno siendo lo normal 94% o más. En este estudio se tomo como desaturación menos de 75% debido a patología de base. Cuantitativa ordinal
- **Disnea:** Dificultad respiratoria. Cualitativa ordinal
- **Hemoptisis:** definida como la expulsión de sangre a través de la orofaringe procedente del tracto respiratorio infraglótico, que comprende la laringe subglótica, el árbol traqueobronquial y el parénquima pulmonar. Cualitativa ordinal

### **Definición Anatómica de las variables evaluadas para sospecha anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar**

- **Fisiología univentricular:** Definida como patología en la cual sólo un ventrículo sin importar morfología derecha o izquierda se encuentra a cargo de la circulación pulmonar y sistémica. Cualitativa ordinal.
- **Derivación cavo pulmonar:** Cirugía en la cual se realiza anastomosis de vena cava superior (VCS) a rama derecha de la arteria pulmonar, separando la circulación pulmonar de la circulación sistémica. Cualitativa ordinal

### **Definición Angiográfica de las variables evaluadas para definir anomalías vasculares**

- **Fistulas veno-venosas:** Anomalías vasculares que provocan robo de flujo al sistema cavo pulmonar de origen venoso, principalmente venas cavas e innominada. Cualitativa ordinal
- **Fístulas arterio-venosas:** Anomalías vasculares que provocan hiperflujo e hipertensión e los segmentos pulmonares donde se localizan, existen dos subtipos:

MAPCA's (del inglés Major Aorto-pulmonary Collateral Arteries) y plexos bronquiales los cuales son de desarrollo esperado en pacientes con disminución de la saturación de oxígeno. Cualitativa ordinal

- **Malformaciones arterio-venosas:** Sistemas vasculares de flujo rápido siendo su manifestación clínica la presencia de Hemoptisis. Cualitativa ordinal.

- **ANALISIS ESTADÍSTICO.**

Utilizamos el programa de estadística SPSS para Windows versión 20 (SPSS Inc, Chicago, Illinois). Se realizó estadística descriptiva. Las variables continuas con distribución normal se describen como media  $\pm$  desviación estándar. Las variables categóricas se muestran como valor absoluto y porcentaje.

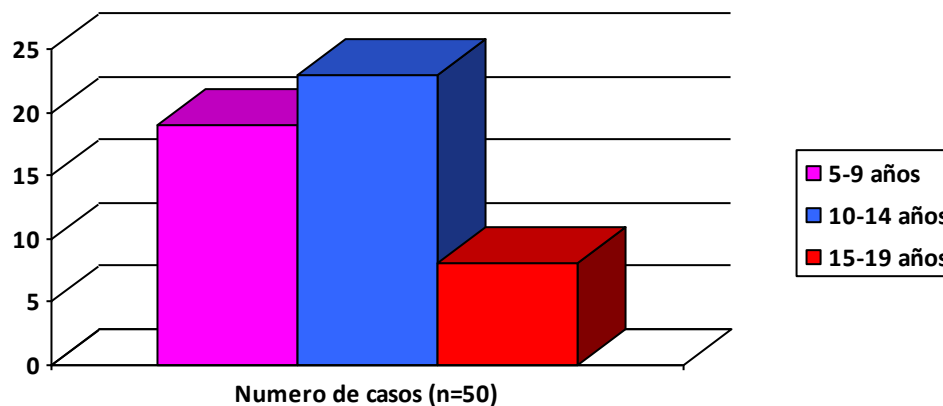
#### IV) RESULTADOS

Se revisaron un total de 50 expedientes de pacientes con cardiopatía congénita con fisiología univentricular con derivación cavo pulmonar los cuales fueron sometidos a cateterismo cardiaco pre-Fontan de Enero de 2006 a Diciembre de 2011.

El grupo de edad de los pacientes comprendía desde los 5 años hasta 19 años de edad, siendo la distribución por edades de 5 a 9 años: 19 pacientes (38%), 10 a 14 años: 23 pacientes (46%), 15 a 19 años: 8 pacientes (16%). (Tabla y gráfica 1).

**TABLA Y GRAFICA 1. DISTRIBUCION DE PACIENTES POR GRUPOS DE EDAD**

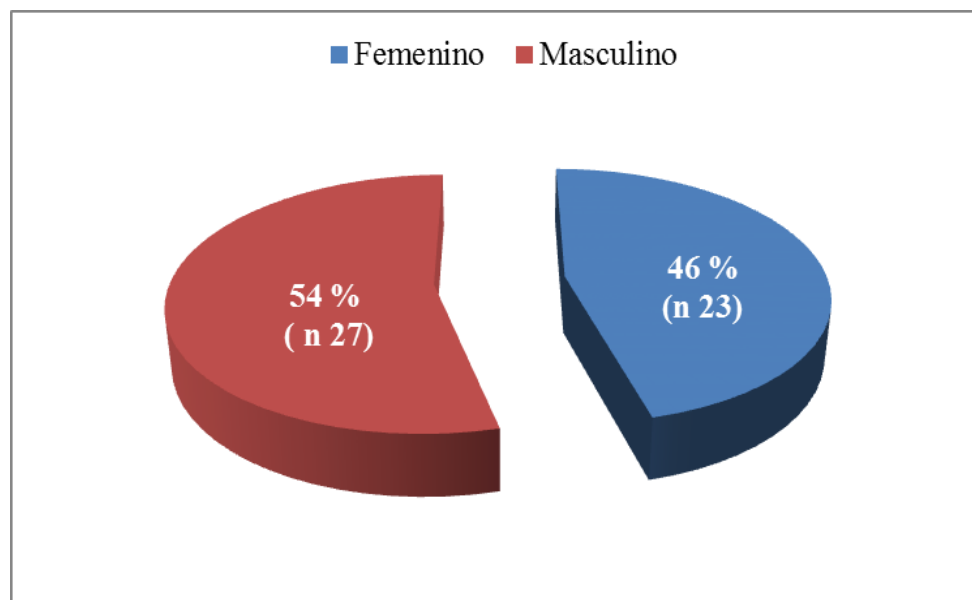
<b>Distribución de los grupos de edad ( n =50)</b>		
<b>5-9 años</b>	<b>10-14 años</b>	<b>15-19 años</b>
<b>19 (38%)</b>	<b>23 (46%)</b>	<b>8(16%)</b>



La distribución por sexo no hubo diferencias significativas, con 54% del sexo masculino (27 pacientes) y 46% del sexo femenino (23 pacientes). (Tabla y gráfica 2).

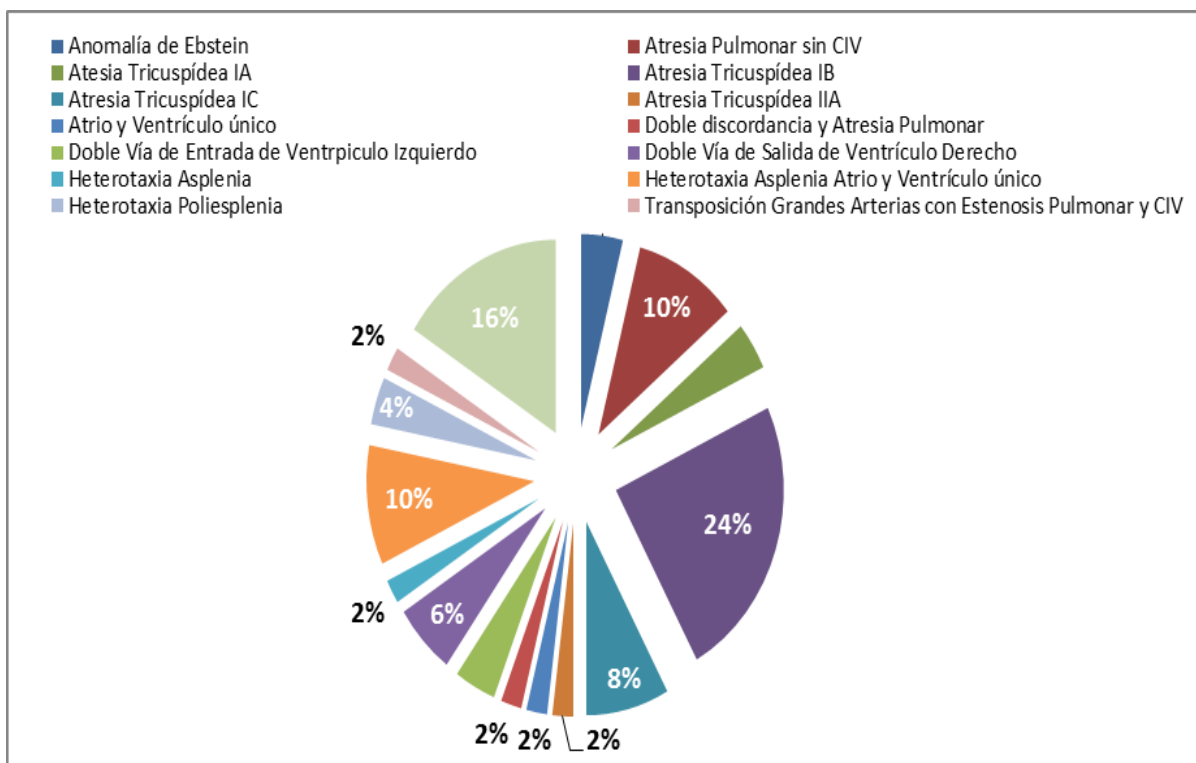
**TABLA Y GRAFICA 2. DISTRIBUCION DE PÁCIENTES SEGÚN EL SEXO.**

<b>Proporción de la población de acuerdo el sexo (n=50)</b>	
Masculino	27 (54%)
Femenino	23 (46%)



Dentro de las cardiopatías con fisiología univentricular, por orden de frecuencia se agruparon de la siguiente manera: Atresia Tricuspídea 19 pacientes (38 %) de los cuales se subdividen de la siguiente forma: Atresia Tricuspídea IA 2 pacientes (4%), Atresia Tricuspídea IB 12 pacientes (24%), Atresia Tricuspídea IC 4 pacientes (8%), Atresia Tricuspídea IIA 1 paciente (2%); Ventriculo derecho hipoplásico 13 pacientes (26%), Heterotaxia visceral variedad asplenia 6 pacientes (12%), Doble vía de salida de ventriculo derecho 3 pacientes (6%), Heterotaxia visceral variedad poliesplenia 2 pacientes (4%), Anomalia de Ebstein 2 pacientes (4%), Doble vía de entrada de ventriculo izquierdo 2 pacientes (4%), Doble discordancia con atresia pulmonar, Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular y estenosis pulmonar, Atrio y ventriculo único con un solo paciente cada uno que refleja un 2 % respectivamente. (Tabla y gráfica 3).

**TABLA Y GRAFICA 3. PROPORCION DE PACIENTES SEGÚN CARDIOPATIA CONGÉNITA**



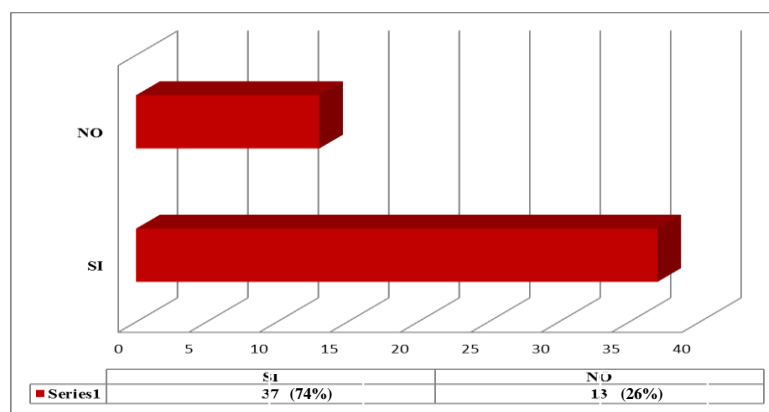
Fueron sometidos a algún tipo de paliación, en este caso fístula sistémico pulmonar tipo Blalock-Taussig modificado 23 pacientes (46%) y 27 pacientes no la necesitaron como puente para mejorar condiciones clínicas hasta alcanzar la edad necesaria para derivación cavo pulmonar.

Todos los pacientes se describen con disminución de la actividad física caracterizada por fatiga al realizar medianos esfuerzos, disnea y la saturación tomada en nuestra muestra oscilaba entre 65 y 76 %, lo que hizo sospechar la presencia de anomalías vasculares o la insuficiencia de la derivación cavo pulmonar para ofrecer flujo adecuado a la circulación pulmonar.

En un paciente se describen eventos de hemoptisis en dos ocasiones que ameritaron hospitalización lo que hizo sospechar la presencia de anomalía vascular, la realización de cateterismo cardiaco en donde se encontró una malformación arterio-venosa y posteriormente se estableció tratamiento el cual consistió en lobectomía superior derecha.

Al realizar el cateterismo cardiaco en busca de anomalías vasculares y criterios para la realización de cirugía de Fontan (derivación cavo pulmonar total), se encontró que en 37 pacientes (74%) presentaron algún tipo de anomalía vascular y solo en 13 pacientes (26%) se encontraban sin alguna anomalía vascular. (Gráfica 4)

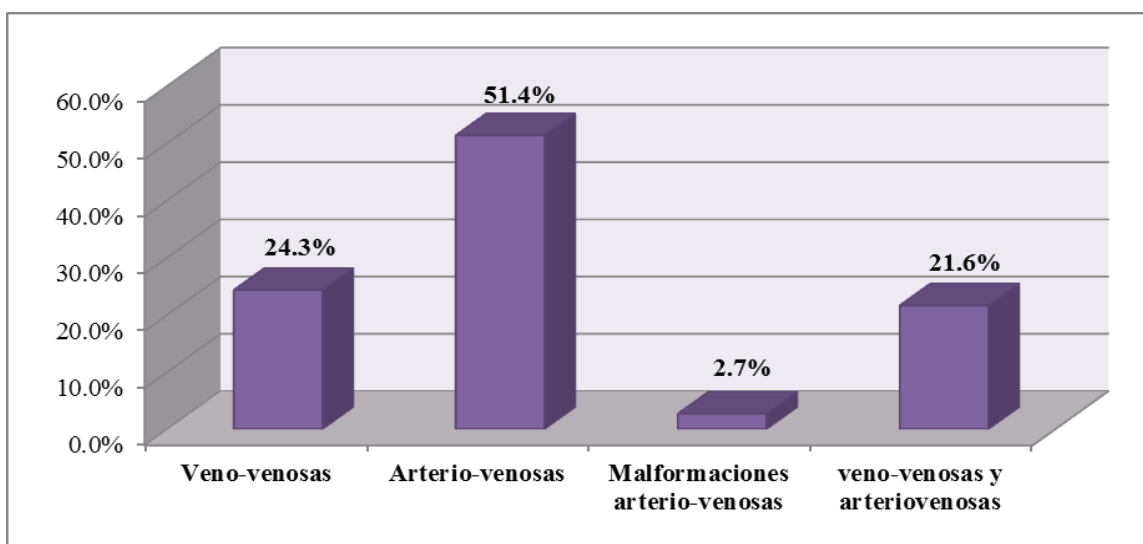
**GRAFICA 4. INCIDENCIA DE ANOMALÍAS VASCULARES EN PACIENTES CON DERIVACIÓN CAVOPULMONAR**





Se encontró como anomalías vasculares por orden de frecuencia la siguiente distribución: Fístulas arterio-venosas en 19 pacientes (38%), fístulas veno-venosas en 9 pacientes (18%), en 8 pacientes se encontraron al mismo tiempo fístulas veno-venosas y arteriovenosas (16%) y en un solo paciente malformación arterio-venosa (2%). (Gráfica 5).

**GRAFICA 5. TIPOS DE ANOMALÍAS VASCULARES EN PACIENTES CON DERIVACIÓN CAVOPULMONAR**



El tiempo entre la derivación cavo pulmonar y el diagnóstico de anomalías vasculares por cateterismo fue de 65 a 94 meses con una media de 80 meses.

De los 37 pacientes que presentaron algún tipo de anomalía vascular, a 10 pacientes (27%) se les ofreció tratamiento el cual se dividió transcaterismo con dispositivos para embolización y quirúrgico. (Tabla 4).

Se realizó la oclusión de anomalías vasculares que tienen trayectos tortuosos o de difícil abordaje con resortes con liberación electrolítica los cuales tienen la ventaja de ser de bajo perfil ya que se utilizan microcatéteres y microguías lo cual permite accesos vasculares difíciles, además de que tienen disposición en 2 y 3 dimensiones que favorecen

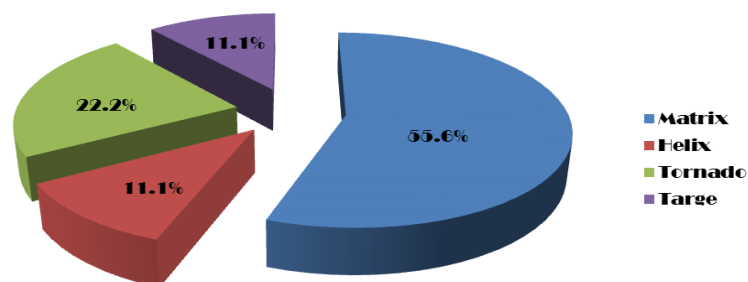
una embolización completa de las anomalías vasculares ya que liberan ácido poliláctico con poca reacción sistémica y con un alma flexible que no lesiona el vaso.

**TABLA 4. EVOLUCION POSTERIOR A TRATAMIENTO EN PACIENTES CON ANOMALÍAS VASCULARES Y DERIVACIÓN CAVOPULMONAR**

Nombre	Diagnóstico	Tipos de anomalías vasculares	Saturación previa al cateterismo	Saturación posterior al tratamiento con resortes	Cirugía
BLP	Htxx poliesplenia	Fístulas veno-venosas de VCI a vena porta	76%	86%	Fístula subclavia 28.01.12
GGR	VDH	Fístulas arterio-venosas	76%	86%	
VLF	Htxx Asplenia Atrio, ventrículo único	Fístulas arterio-venosas y veno-venosas	72%	85%	
LIR	AT IB	Fístulas veno-venosas	72%	89%	Fístula subclavia 23.04.12
JSM	AT IB	Fístulas arterio-venosas	75%	90%	Fontan fallido 18.10.11 Fístula subclavia 4.11.11
GSJJ	AT IB	Fístulas veno-venosas	55%	80%	Fontan 16.04.12
SPA	Anomalía de Ebstein	Fístulas arterio-venosas	72%	88%	Fístula subclavia 16.12.09
ADJ	AT IIA	Fístulas arterio-venosas	66%	88%	Fístula subclavia 27.05.09
AMD	VDH	Fístulas arterio-venosas	77%	89%	
RYOS	AT IC	Malformación arterio-venosa	78%		Lobectomía superior derecha

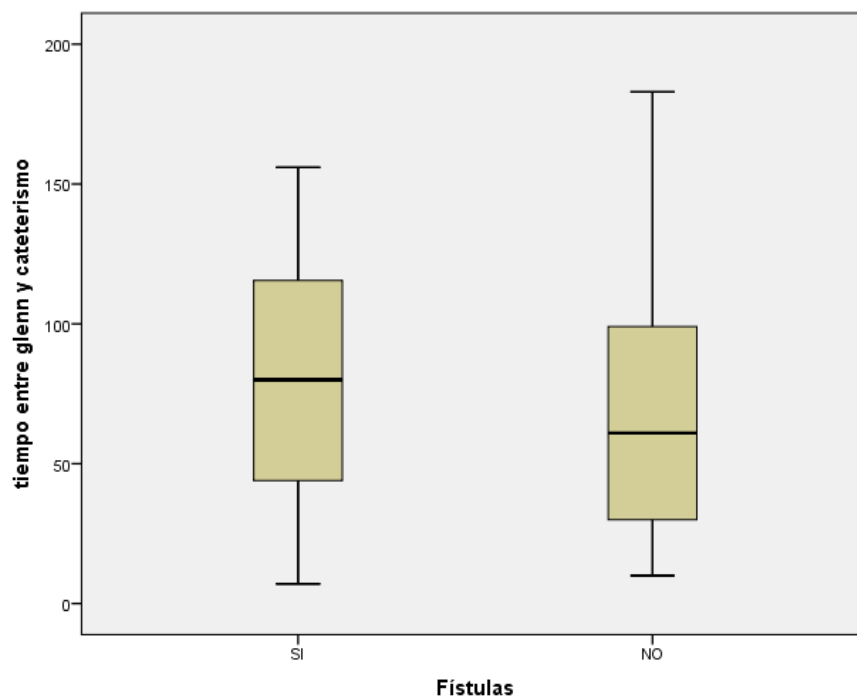
Los dispositivos para embolización fueron los siguientes: Mátrix® en 5 pacientes (55.6%), Tornado® en 2 pacientes (22.2%), Hélix® en 1 paciente (11.1%), Targe® en 1 paciente (11.1%). (Gráfica 6).

**GRAFICA 6. DISPOSITIVOS UTILIZADOS PARA EMBOLIZACION DE ANOMALÍAS VASCULARES EN PACIENTES CON DERIVACIÓN CAVOPULMONAR**



El tiempo entre el diagnóstico de fístulas y cirugía de Fontan (derivación cavo pulmonar total) fue de 2 a 18 meses con una media de 10 meses. (Tabla 5)

**TABLA 5. TIEMPO TRANSCURRIDO ENTRE LA DERIVACIÓN CAVO PULMONAR Y EL CATETERISMO**



Se han llevado a cirugía de Fontan a 9 pacientes, con los siguientes diagnósticos:  
Atresia Tricuspídea IC (1 paciente), Atresia Tricuspídea IB (5 pacientes), Ventrículo derecho hipoplásico (3 pacientes).

Se han realizado fístulas subclavias en 5 pacientes con los siguientes diagnósticos:  
Ventrículo derecho hipoplásico (1 paciente), Atresia Tricuspídea IB (2 pacientes), Anomalía Ebstein (1 paciente), Atresia Tricuspídea IIA (1 paciente).

## V) DISCUSION

La angiografía es el estándar de oro para realizar diagnóstico de anomalías vasculares en pacientes con derivación cavo pulmonar en los cuales se sospechan debido a la desaturación, disminución de la tolerancia a la actividad física cotidiana, disnea y la presencia de hemoptisis.

Influye de forma importante el tiempo entre la realización de la derivación cavo pulmonar y la derivación cavo pulmonar total, en donde se incorpora a la circulación pulmonar el flujo venoso hepático evitando así la formación de anomalías vasculares por presencia de factor hepático, como se observa en series estadounidenses o europeas en donde este tiempo es corto, alrededor de 2 a 3 años como máximo.

En este estudio comprobamos que el diagnóstico de anomalías vasculares es frecuente en pacientes con derivación cavo pulmonar en los cuales se retrasa la derivación cavo pulmonar total (74%). Esto va de acuerdo a lo reportado en la literatura en donde se reporta como complicación frecuente por arriba del 25%. La importancia de realizar diagnóstico radica en ofrecer tratamiento adecuado, con embolización con resortes como puente para Fontan mejorando condiciones clínicas, realización de fístula axilar promoviendo flujo venoso hepático al lecho pulmonar (factor hepático) con la consecuente regresión de anomalías vasculares o embolización de anomalías vasculares en pacientes con flujo anterógrado.

## **VI) LIMITACIONES DEL ESTUDIO**

Al ser un estudio retrospectivo puede sesgar los resultados en cuanto a la presentación de la clínica de los pacientes, y su evolución en algunos que no han continuado su seguimiento.

Otra limitante es que no todos los pacientes con anomalías vasculares con repercusión clínica importante con desaturación y disminución de la actividad física contaban con material para embolización y algunos se encuentran en espera de tratamiento.

La última limitante es que algunos pacientes se encuentran en espera de tiempo quirúrgico para la realización de derivación cavo pulmonar total.

## VII) CONCLUSIONES

- a) Se estudiaron 50 pacientes con derivación cavo-pulmonar realizada entre 2006 a 2011 encontrando que el 74% de éstos presentaron algún tipo de anomalías vasculares, lo cual es concordante con lo revisado en la literatura.
- b) Las anomalías vasculares más frecuentes fueron las arterio-venosas con un 51.4%
- c) Se observó que en un 21.6% se presentaron en un mismo paciente fístulas veno-venosas y arterio-venosas
- d) Los signos principales que hacen sospechar la presencia de anomalías vasculares son la presencia de desaturación, la disminución de la tolerancia a la actividad física, disnea y hemoptisis
- e) Por lo tanto se siguieron 3 cursos:
  1. Embolización con resortes como puente para Fontan mejorando condiciones clínicas.
  2. Realización de fístula subclavia promoviendo flujo venoso hepático al lecho pulmonar (factor hepático) buscando así, la consecuente regresión de anomalías vasculares.
  3. Embolización de anomalías vasculares en pacientes con flujo anterógrado.
- f) Se observó mejoría en condiciones clínicas de los pacientes como incremento en la saturación y mejoría en la tolerancia a la actividad física posterior al tratamiento con dispositivos para embolización
- g) Algunos pacientes que cumplen con criterios de Choussat se encuentran en espera de derivación cavo pulmonar total.

## VIII) BIBLIOGRAFÍA

1. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992, Nov; 86 (5 suppl): II 80-4. Richardson P, McKenna WJ, Bristow M, Maisch B, Mautner B, O'Connell J, et al. Report of the 1995 World Health Organization/International Society and Federation of Cardiology Task Force on the Definition and Classification of the Cardiomyopathies. *Circulation* 1996; 93:841-842.
2. Circulatory by pass of the right side of the heart: shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery-report of clinical application. *N Engl J med* 1958, 259: 117-20.
3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 1971 May;26 (3): 240-8.
4. Kreutzer G. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea, presentado en la quinta reunión científica de la sociedad Argentina de cardiología. Agosto, 1971.
5. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovascular Surg.* 1973 Oct; 66 (4): 613-21.
6. Kreutzer G, Schlichter A, Laura JP, Suarez JC, Vargas JF. Univentricular heart with low pulmonary vascular resistances: septation vs atriopulmonary anastomosis. *Arq Bras Cardiol.* 1981 Oct; 37 (4): 3017.
7. Kreutzer GO, Vargas JF, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982 Mar; 83 (3): 427-36.
8. Bjork VO, Olin CL, Bjorke BB, Thoren CA. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovas Surg.* 1979 Mar; 77(3): 452-8.



9. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, Brom GA. Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 May; 85 (5): 647-60.
10. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H. Selection criteria for Fontan's procedure. In RH Anderson, EA Shinebourn: *Pediatric Cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. Chap 64.
11. De Leval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studied and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988 Nov; 96 (5): 682-95.
12. Jonas RA, Castañeda AR. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Card Surg.* 1988 Jun; 3 (2): 91-6.
13. Marcelletti C, Como A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart by-pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-32.
14. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Di Renzi P, Marcelletti C. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997 Dec: 114 (6): 1020-30; discussion 1030-1.
15. Bromberg BI, Schuessler RB, Gandhi SK, Rodefeld MD, Boineau JP, Huddleston CB. A canine model of atrial flutter following the intra-atrial lateral tunnel Fontan operation. *J Electrocardiol.* 1998; 30 Suppl: 85- 93.
16. Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuessler RB, Boineau JP, Cox JL, Huddleston CB. Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: a canine model. *J Thorac cardiovasc Surg.* 1996 Mar: 111 (3): 514-26.
17. Hoepfer MM, Krowka MJ, Strassburg CP. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome. *Lancet* 2004;363:1461– 8.

18. Van den Driesche S, Mummery CL, Westermann CJ. Hereditary hemorrhagic telangiectasia: an update on transforming growth factor beta signaling in vasculogenesis and angiogenesis. *Cardiovasc Res* 2003;58:20–31.
19. Shah MJ, Rychick J, Fogel MA, Murphy JD, Jacobs ML. Pulmonary arteriovenous malformations after superior cavopulmonary connection: resolution after inclusion of hepatic veins in the pulmonary circulation. *Ann Thorac Surg* 1997;63:960–3.
20. Kawata H, Kishimoto H, Ikawa S, et al. Pulmonary and systemic arteriovenous fistulas in patients with left isomerism. *Cardiol Young* 1998;8:290–4.
21. Lamour JM, Hsu DT, Kichuk MR, Galantowicz ME, Quaegebeur JM, Addonizio LJ. Regression of pulmonary arteriovenous malformations following heart transplantation. *Pediatr Transplant* 2000;4:280–4.
22. Kim SJ, Bae EJ, Cho DJ, et al. Development of pulmonary arteriovenous fistulas after bidirectional cavopulmonary shunt. *Ann Thorac Surg* 2000;70:1918–22.
23. Srivastava D, Preminger T, Lock JE, et al. Hepatic venous blood in the development of pulmonary arteriovenous malformations in congenital heart disease. *Circulation* 1995;92: 1217–22.
24. Uemura H, Yagihara T, Hattori R, Kawahira Y, Tsukano S, Watanabe K. Redirection of hepatic venous drainage after total cavopulmonary shunt in left isomerism. *Ann Thorac Surg* 1999;68:1731–5.
25. Kawata H, Kishimoto H, Ikawa S, et al. Pulmonary and systemic arteriovenous fistulas in patients with left isomerism. *Cardiol Young* 1998;8:290–4.
26. Bernstein HS, Ursell PC, Brook MM, Hanley FL, Silverman NH, Bristow J. Fulminant development of pulmonary arteriovenous fistulas in an infant after total cavopulmonary shunt. *Pediatr Cardiol* 1996;17:46–50.
27. Hooper MM, Krowka MJ, Strassburg CP. Portopulmonary hypertension and hepatopulmonary syndrome. *Lancet* 2004; 363:1461–8.
28. Fewtrell MS, Noble-Jamieson G, Revell S, et al. Intrapulmonary shunting in the biliary atresia/polysplenia syndrome: reversal after liver transplantation. *Arch Dis Child* 1994;70:501–4.

29. Bisgrove BW, Morelli SH, Yost HJ. Genetics of human laterality disorders: insights from vertebrate model systems. *Annu Rev Genomics Hum Genet* 2003;4:1–32.
30. Belmont JW, Mohapatra B, Towbin JA, Ware SM. Molecular genetics of heterotaxy syndromes. *Curr Opin Cardiol* 2004; 19:216–20.
31. Malhotra SP, Reddy VM, Thelitz S, et al. Cavopulmonary anastomosis induces pulmonary expression of the angiotensin II receptor family. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123: 655–60.
32. Starnes SL, Duncan BW, Fraga CH, et al. Rat model of pulmonary arteriovenous malformations after right superior cavopulmonary anastomosis. *Am J Physiol Heart Circ Physiol* 2002;283:H2151–6
33. Boshier Lh Jr, Blake Da, Byrd Br. An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with particular reference to the applicability of local excision. *Surgery* 1959; 45:91.
34. Sloan Rd, Cooley Rn. Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1953; 70:183.
35. Pugash RA. Pulmonary arteriovenous malformations: overview and transcatheter embolotherapy. *Can Assoc Radiol J* 2001; 52:92.
36. Wong HH, Chan RP, Klatt R, Faughnan ME. Idiopathic pulmonary arteriovenous malformations: clinical and imaging characteristics. *Eur Respir J* 2011; 38:368.
37. Hales Mr. Multiple small arteriovenous fistulae of the lungs. *Am j pathol* 1956; 32:927.
38. Cottin V, Chinet T, Lavalé A, et al. Pulmonary arteriovenous malformations in hereditary hemorrhagic telangiectasia: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)* 2007; 86:1.
39. Gossage JR, Kanj G. Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 158:643.
40. Garcia-Tsao G, Korzenik JR, Young L, et al. Liver disease in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N Engl J Med* 2000; 343:931.

41. Lange PA, Stoller JK. The hepatopulmonary syndrome. *Ann Intern Med* 1995; 122:521.
42. Barzilai B, Waggoner AD, Spessert C, et al. Two-dimensional contrast echocardiography in the detection and follow-up of congenital pulmonary arteriovenous malformations. *Am J Cardiol* 1991; 68:1507.
43. Seward JB, Tajik AJ, Spangler JG, Ritter DG. Echocardiographic contrast studies: initial experience. *Mayo Clin Proc* 1975; 50:163.
44. Zukotynski K, Chan RP, Chow CM, et al. Contrast echocardiography grading predicts pulmonary arteriovenous malformations on CT. *Chest* 2007; 132:18.
45. Nanthakumar K, Graham AT, Robinson TI, et al. Contrast echocardiography for detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Am Heart J* 2001; 141:243.
46. Gazzaniga P, Buscarini E, Leandro G, et al. Contrast echocardiography for pulmonary arteriovenous malformations screening: does any bubble matter? *Eur J Echocardiogr* 2009; 10:513.
47. Oxhøj H, Kjeldsen AD, Nielsen G. Screening for pulmonary arteriovenous malformations: contrast echocardiography versus pulse oximetry. *Scand Cardiovasc J* 2000; 34:281.
48. Lee WL, Graham AF, Pugash RA, et al. Contrast echocardiography remains positive after treatment of pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 2003; 123:351.
49. Chilvers ER, Whyte MK, Jackson JE, et al. Effect of percutaneous transcatheter embolization on pulmonary function, right-to-left shunt, and arterial oxygenation in patients with pulmonary arteriovenous malformations. *Am Rev Respir Dis* 1990; 142:420.
50. Pennington DW, Gold WM, Gordon RL, et al. Treatment of pulmonary arteriovenous malformations by therapeutic embolization. Rest and exercise physiology in eight patients. *Am Rev Respir Dis* 1992; 145:1047.
51. Whyte MK, Peters AM, Hughes JM, et al. Quantification of right to left shunt at rest and during exercise in patients with pulmonary arteriovenous malformations. *Thorax* 1992; 47:790.

52. Thompson RD, Jackson J, Peters AM, et al. Sensitivity and specificity of radioisotope right-left shunt measurements and pulse oximetry for the early detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Chest* 1999; 115:109.
53. Ueki J, Hughes JM, Peters AM, et al. Oxygen and <sup>99m</sup>Tc-MAA shunt estimations in patients with pulmonary arteriovenous malformations: effects of changes in posture and lung volume. *Thorax* 1994; 49:327.
54. Godwin JD, Webb WR. Dynamic computed tomography in the evaluation of vascular lung lesions. *Radiology* 1981; 138:629.
55. Remy J, Remy-Jardin M, Giraud F, Wattinne L. Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology* 1994; 191:657.
56. Dinsmore BJ, Geftter WB, Hatabu H, Kressel HY. Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis by gradient-refocused MR imaging. *J Comput Assist Tomogr* 1990; 14:918.
57. Dines DE, Seward JB, Bernatz PE. Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin Proc* 1983; 58:176.
58. Faughnan ME, Palda VA, Garcia-Tsao G, et al. International guidelines for the diagnosis and management of hereditary haemorrhagic telangiectasia. *J Med Genet* 2011; 48:73.
59. Dutton JA, Jackson JE, Hughes JM, et al. Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR Am J Roentgenol* 1995; 165:1119.
60. Pierucci P, Murphy J, Henderson KJ, et al. New definition and natural history of patients with diffuse pulmonary arteriovenous malformations: twenty-seven-year experience. *Chest* 2008; 133:653.