

## Ecocardiograma con contraste para diagnosticar fístulas arteriovenosas pulmonares en el síndrome hepatopulmonar

### *Contrast echocardiogram for diagnosis to pulmonary arterio-venous fistulas in hepato-pulmonary syndrome*

Jesús De Rubens-Figueroa<sup>1\*</sup>, Joanna Granda-Jiménez<sup>2</sup>, Alfonso Hoyos-Apodaca<sup>2</sup> y Flora Zárate-Mondragón<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Laboratorio de Ecocardiografía; <sup>2</sup>Servicio de Cardiología; <sup>3</sup>Servicio de Gastroenterología. Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

### Introducción

El síndrome hepatopulmonar (SHP) se define con la tríada de enfermedad hepática crónica, hipertensión portal con o sin cirrosis y vasodilatación pulmonar capilar y precapilar, que condicionan cortocircuitos de derecha a izquierda, alteraciones en la ventilación/perfusión y en la difusión pulmonar de evolución progresiva,  $\text{PaO}_2 < 80$  mmHg y gradiente alveoloarterial  $> 20$  mmHg expresado con cianosis<sup>1,2</sup>.

### Casos clínicos (Tabla 1)

#### *Primer paciente*

Antecedentes de vómito, distensión abdominal, evacuaciones melénicas y hepatalgia. Panendoscopia: varices esofágicas de grado III. Se propuso para trasplante hepático y pulmonar. Falleció con cirrosis posnecrótica e hipertensión portal.

#### *Segundo paciente*

Diagnosticado de hipertensión portal secundaria a degeneración cavernomatosa de la vena porta. Se

realizó gammagrama ventilatorio-perfusorio (Fig. 1). En el cateterismo cardiaco, fístulas arteriovenosas con paso de contraste tardío a las venas pulmonares, sugiriendo derivaciones de derecha a izquierda.

#### *Tercer paciente*

Desde el nacimiento con abordaje de síndrome colestático neonatal. La biopsia hepática reporta hepatitis neonatal de células gigantes. Perfil hepático alterado y predominio de bilirrubina directa. IgM para parvovirus positiva. Abandonó la consulta de control.

#### *Cuarto paciente*

Con bronquitis recurrentes e ictericia desde los 8 meses. Serología positiva para citomegalovirus y virus de Epstein-Barr. Tomografía computarizada abdominal con hígado cirrótico, con nódulos de regeneración, considerando hepatitis autoinmunitaria. Biopsia hepática con fibrosis porto-portal, cirrosis hepática posnecrótica. Se propuso para trasplante hepático. Abandonó el control médico.

#### \*Correspondencia:

Jesús De Rubens-Figueroa  
E-mail: derubens@hotmail.com

Fecha de recepción: 09-11-2022  
Fecha de aceptación: 26-05-2023  
DOI: 10.24875/ACM.22000260

Disponible en internet: 1-3-2024  
Arch Cardiol Mex. 2024;94(1):107-110  
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2023 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Tabla 1. Características de los pacientes

N.º	Sexo	Edad	Exploración clínica	SaO <sub>2</sub> AA	SaO <sub>2</sub> con O <sub>2</sub>	FP	ECG	PSAP	FEVI (%)	ECOTT contrastado	Varices esofágicas	Falleció
1	F	14 años	Telangiectasias Hepatomegalia Esplenomegalia Acropaquias Cianosis	70	94	↑	CCI	39	46	+	III	Sí
2	F	12 años	Telangiectasia Hipocratismo Cianosis	75	90	↑				+		No
3	M	10 meses	Desnutrición Hepatomegalia Acrocianosis Ictericia	80	94	↑	CCD	40	78	+	N	No
4	M	4 años	Ictericia Hepatomegalia Red venosa colateral Disnea Soplo en foco pulmonar	70	90	↑	n	36	64	+	N	No
5	F	9 meses	Ictericia Hepatomegalia Red venosa colateral Ascitis Dificultad respiratoria	83	90	n	CCI	33	66	+	III	No
6	F	6 años	Ictericia Disnea Hepatomegalia Taquipnea Soplo en foco pulmonar Red venosa colateral	86	96	↑	n	34	73	+	III	Sí
7	M	7 años	Ictericia Hepatomegalia Red venosa colateral Disnea	84	95	n	n	32	58	+	III	Sí

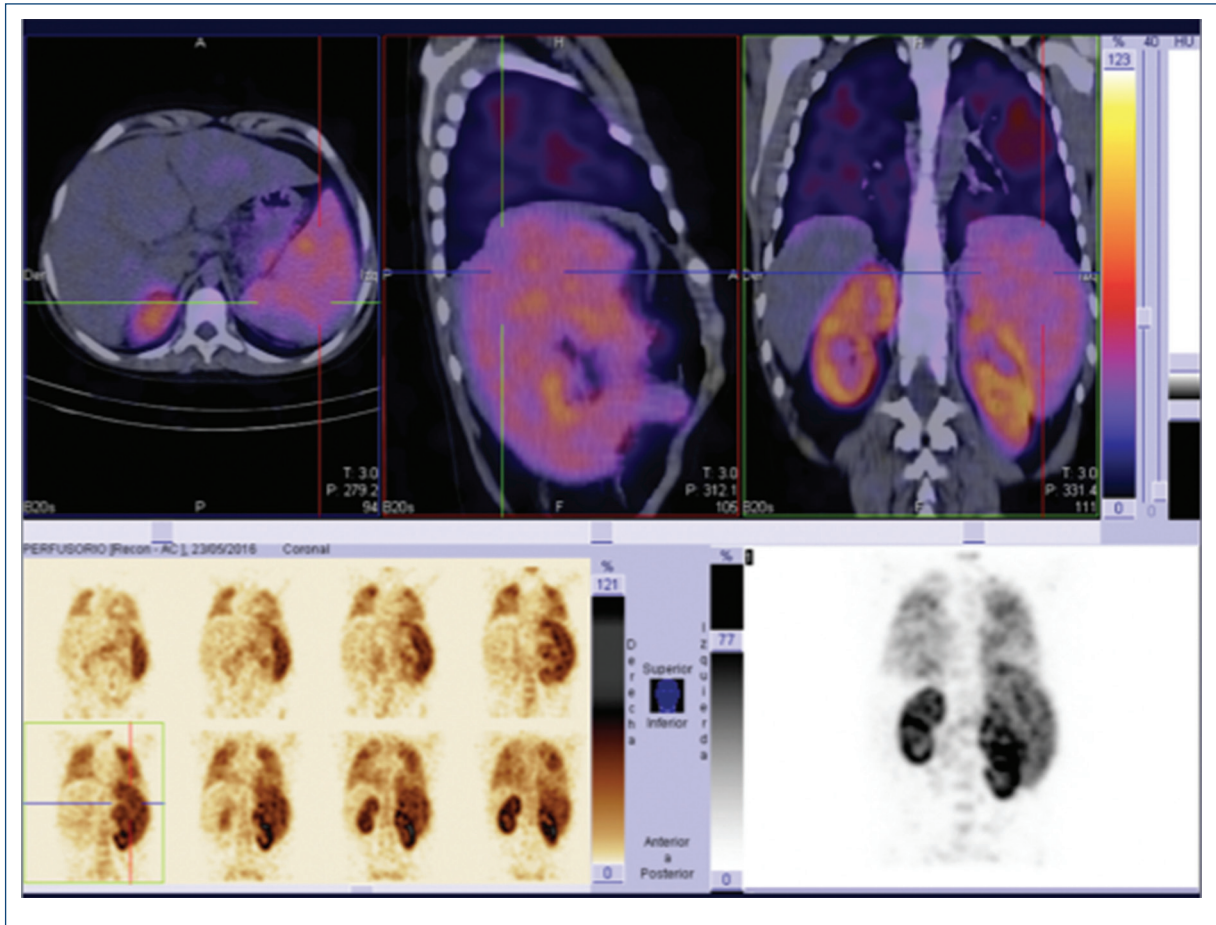
AA: aire ambiente; CCD: crecimiento de cavidades derechas; CCI: crecimiento de cavidades izquierdas; ECG: electrocardiograma; ECOTT: ecocardiograma transtorácico; F: femenino; FEVI: fracción de expulsión del ventrículo izquierdo; FP: flujo pulmonar; M: masculino; N: normal; PSAP: presión sistólica de la arteria pulmonar; SaO2: saturación de oxígeno.

Quinto paciente

Presenta colestasis a los 3 meses de edad. Se diagnostica con cirrosis hepática, atresia de vías biliares. Operada de Kasai con Y de Roux. Biopsia hepática que confirma la cirrosis biliar secundaria a atresia de vías biliares. Serología positiva para citomegalovirus. La endoscopia muestra varices esofágicas de grado III. Se programó trasplante hepático.

Sexto paciente

Hepatocarcinoma a los 2 años de edad e hipertensión portal. Ultrasonido hepático con presencia de hígado pequeño. Biopsia hepática con hígado cirrótico. Serología con anticuerpos IgM contra la cápside del virus de Epstein-Barr e IgG positivo para citomegalovirus. El paciente falleció por coagulopatía.



**Figura 1.** Gammagrafía toracoabdominal en la que se observa captación importante del marcador específico en ambos riñones y en el parénquima esplénico, sugestivo de cortocircuito de derecha a izquierda.

### **Séptimo paciente**

A los 3 años de edad con hipertensión portal secundaria a degeneración cavernomatosa de la porta. Operada de derivación esplenorenal distal tipo Warren. Se realizó escleroterapia de las varices esofágicas. Falleció por hipertensión portal y sangrado de tubo digestivo.

El ecocardiograma 2D de contraste fue positivo en todos los pacientes (Fig. 2).

### **Discusión**

La hipoxemia con la que cursan estos pacientes es secundaria a la ascitis, con ascenso diafragmático y alteración de la ventilación/perfusión con vasodilatación pulmonar, misma que está dada por segregación de sustancias vasodilatadoras, como el péptido natriurético tipo B, el péptido intestinal vasoactivo y el óxido

nítrico. Los macrófagos intravasculares incrementan el óxido nítrico, que da un efecto angiogénico y cortocircuitos arteriovenosos pulmonares<sup>3</sup>.

La derivación intrapulmonar y la falta de constrictores circulantes con alteración de la ventilación/difusión tiene como consecuencia hipoxemia<sup>1</sup>. La sobreexpresión del receptor endotelina B y la sobreproducción de colangiocitos y endotelina 1 provocan un remodelaje microvascular pulmonar, que aunado a una predisposición genética da como resultado derivaciones intrapulmonares<sup>2,4</sup>.

Las manifestaciones clínicas incluyen nevos aracníformes, anemia, ascitis, cirrosis, disnea, acropaquia, cianosis, platipnea, ortodeoxia y desaturación<sup>3</sup>. La ecocardiografía transtorácica con contraste requiere 2 jeringas de 10 ml, una llave de tres vías y solución salina fisiológica. Se procede a mezclar 9 ml de solución con 1 ml de aire por 3 segundos, y tras la formación de burbujas se inyecta por vía periférica<sup>5</sup>.



**Figura 2.** Ecocardiograma transtorácico con contraste en el que se observa el paso de microburbujas a la cavidades izquierdas, en el tercero al sexto latido cardíaco.

La aparición de microburbujas en la aurícula izquierda de tres a seis ciclos cardíacos después de la inyección es diagnóstica de SHP (sensibilidad del 68-75% y especificidad de 93-100%) y de otras malformaciones arteriovenosas sistémicas<sup>6</sup>. Si las burbujas se visualizan en los tres primeros ciclos cardíacos, el cortocircuito es intracardiaco, como comunicación interauricular o foramen oval permeable. De acuerdo con el número de burbujas en el ventrículo izquierdo, se ha graduado la gravedad del SHP en 1 ( $\leq 29$  microburbujas), 2 (30-100 microburbujas) y 3 ( $> 100$  microburbujas)<sup>7</sup>. La gammagrafía pulmonar de perfusión con albúmina macroagregada y tecnecio-99m permite estimar la fracción del cortocircuito de derecha a izquierda, con paso de contraste a diferentes órganos<sup>1,6,8</sup>.

Otra opción es la angiografía pulmonar para detectar fístulas macroscópicas y clasificar en difuso o focal. La tomografía computarizada y el ecocardiograma transesofágico tienen mayor sensibilidad, pero son costosas y requieren sedación, con riesgo para pacientes con varices esofágicas<sup>3,8</sup>.

El tratamiento es variable y poco esperanzador; incluye azul de metileno (que inhibe el óxido nítrico), betabloqueadores, inmunosupresores, glucocorticoides, ácido acetilsalicílico y embolización focal pulmonar.

El pronóstico depende de la gravedad de la afección pulmonar y de la posibilidad de llevar a cabo un trasplante hepático ortotópico, que mejora las derivaciones intrapulmonares y la oxigenación, con un éxito del 70-84% (las derivaciones intrapulmonares se resuelven

en 3 meses posteriores al trasplante)<sup>6</sup>. Los casos de SHP muy graves ( $< 50$  mmHg) son de mal pronóstico<sup>8</sup>. Sin un tratamiento temprano, el pronóstico de supervivencia a 1 año es del 15-40%.

## Conclusiones

El SHP también se presenta en la edad pediátrica. El diagnóstico se realiza en pacientes con hepatopatía que presentan hipoxemia o disnea. El ecocardiograma bidimensional con contraste positivo es el método de referencia para el diagnóstico.

## Financiamiento

Ninguno.

## Conflicto de intereses

Ninguno.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

## Bibliografía

- Muñoz CS, Bardi SA, Sapunar PJ, Antolini TM. Síndrome hepato-pulmonar. Rev Hosp Clin Univ Chile (HCUCH). 2006;17:229-37.
- Fallon MB. Mechanism of pulmonary vascular complication of liver disease: hepatopulmonary syndrome. J Clin Gastroenterol. 2005;39(Suppl 2):S318-42.
- Grace JA, Angus PW. Hepatopulmonary syndrome: update on recent advances in pathophysiology, investigation and treatment. J Gastroenterol Hepatol. 2013;28:213-9.
- Nacif LS, Andraus W, Pinheiro RS, Ducatti L, Haddad LB, D'Albuquerque LC. The hepato-pulmonary syndrome. Arq Bras Circ Dig. 2014;27:145-7.
- Gupta K, Shetkar SS, Ramakrishnan S, Kothari S. Saline contrast echocardiography in the era of multimodality imaging — importance of "bubbling it right". Echocardiography. 2015;32:1707-19.
- Gómez SJ, Bechara KJ, Balderas JL. Síndrome hepatopulmonar como causa de hipoxemia en niños con enfermedad hepática. Bol Med Hosp Infant Mex. 2015;72:124-8.
- Velthuis S, Buscarini E, Gossage J, Snijder RJ, Mager J, Post MC. Clinical implications of pulmonary shunting on saline contrast. Echocardiography. 2015;28:255-63.
- Rovira AS, Martín VC, Bueno AJ, Ortega LJ, Girona C, Moreno GA. Síndrome hepatopulmonar en niños: evaluación y tratamiento. An Ped (Barc). 2009;71:224-9.