

Ecocardiograma con contraste para diagnosticar fistulas arteriovenosas pulmonares en el síndrome hepatopulmonar

Contrast echocardiogram for diagnosis to pulmonary arterio-venous fistulas in hepatopulmonary syndrome

Jesús De Rubens-Figueroa^{1*}, Joanna Granda-Jiménez², Alfonso Hoyos-Apodaca² y Flora Zárate-Mondragón³

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

Introducción

El síndrome hepatopulmonar (SHP) se define con la triada 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, $\text{PaO}_2 < 80 \text{ mmHg}$ y gradiente alveoloarterial $> 20 \text{ mmHg}$ expresado con cianosis^{1,2}.

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, fistulas 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

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/>).

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

Tabla 1. Características de los pacientes

N. ^o	Sexo	Edad	Exploración clínica	SaO ₂ AA	SaO ₂ con O ₂	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 Acrociánosis 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.

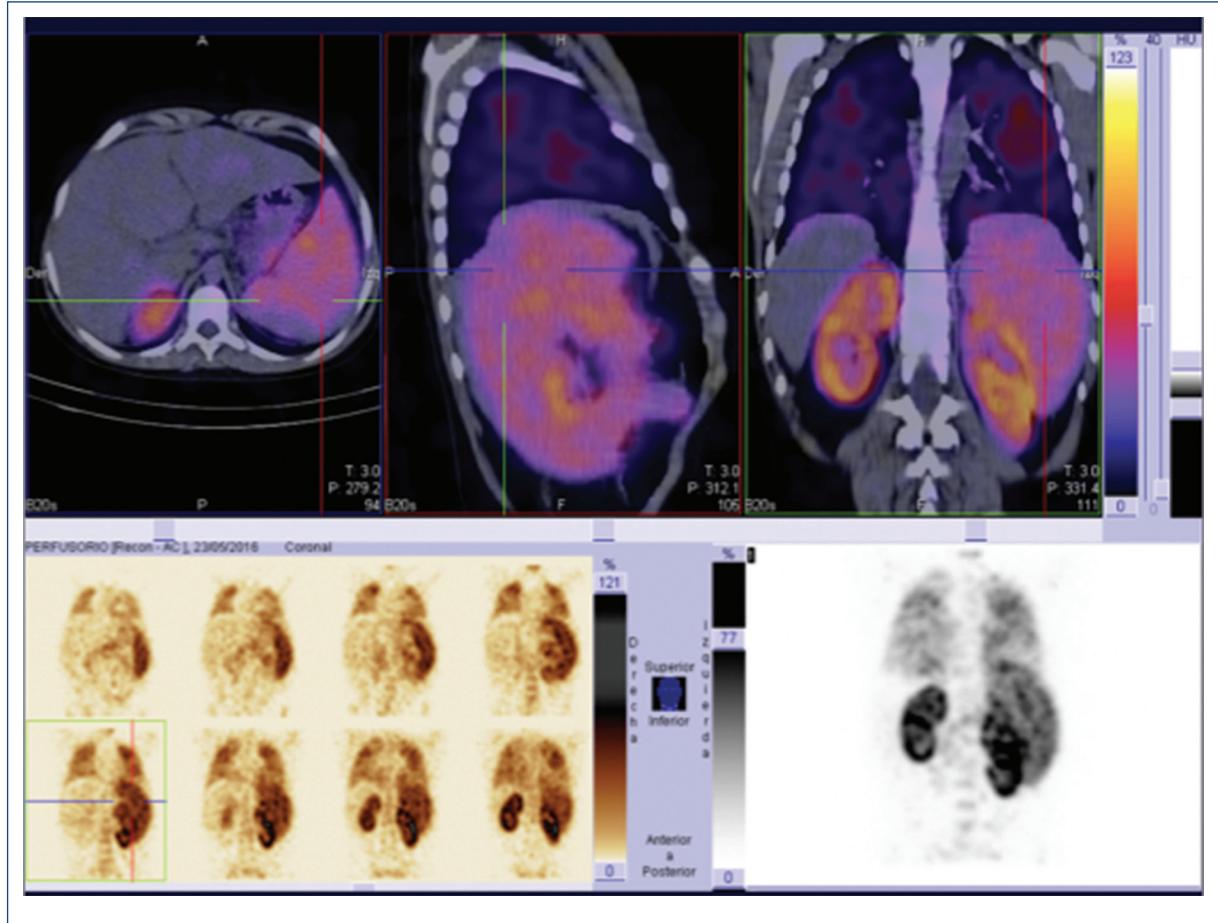


Figura 1. Gammagrafía toracoabdominal en la que se observa captación importante del marcador específico en ambos riñones y en el parénquima esplénico, sugestivo de cortocircuito de derecha a izquierda.

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 pulmonares³.

La derivación intrapulmonar y la falta de constrictores circulantes con alteración de la ventilación/difusión tiene como consecuencia hipoxemia¹. 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^{2,4}.

Las manifestaciones clínicas incluyen nevos aracniformes, anemia, ascitis, cirrosis, disnea, acrop aquia, cianosis, platipneea, ortodeoxia y desaturación³. 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 periférica⁵.



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 cardiaco.

La aparición de microburbujas en la aurícula izquierda de tres a seis ciclos cardiacos después de la inyección es diagnóstica de SHP (sensibilidad del 68-75% y especificidad de 93-100%) y de otras malformaciones arteriovenosas sistémicas⁶. Si las burbujas se visualizan en los tres primeros ciclos cardiacos, el cortocircuito es intracardíaco, 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 (≤ 29 microburbujas), 2 (30-100 microburbujas) y 3 (> 100 microburbujas)⁷. 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^{1,6,8}.

Otra opción es la angiografía pulmonar para detectar fistulas macroscópicas y clasificar en difuso o focal. La tomografía computarizada y el ecocardiograma transeofágico tienen mayor sensibilidad, pero son costosas y requieren sedación, con riesgo para pacientes con varices esofágicas^{3,8}.

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)⁶. Los casos de SHP muy graves (< 50 mmHg) son de mal pronóstico⁸. Sin un tratamiento temprano, el pronóstico de sobrevida 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

1. Muñoz CS, Bardi SA, Sapunar PJ, Antolini TM. Síndrome hepato-pulmonar. Rev Hosp Clin Univ Chile (HCUCH). 2006;17:229-37.
2. Fallon MB. Mechanism of pulmonary vascular complication of liver disease: hepatopulmonary syndrome. J Clin Gastroenterol. 2005;39(Suppl 2):S318-42.
3. Grace JA, Angus PW. Hepatopulmonary syndrome: update on recent advances in pathophysiology, investigation and treatment. J Gastroenterol Hepatol. 2013;28:213-9.
4. Nacif LS, Andraus W, Pinheiro RS, Ducatti L, Haddad LB, D'Albuquerque LC. The hepato-pulmonary syndrome. Arq Bras Cir Dig. 2014;27:145-7.
5. 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.
6. 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.
7. 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.
8. 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.