



## Trombosis en anastomosis cavopulmonar bidireccional posterior a cirugía de escoliosis

César Pérez-Caballero Macarrón,<sup>1,\*</sup> Sinziana Stanescu,<sup>1</sup> José Luis Vázquez-Martínez,<sup>1</sup> Ana Coca-Pérez,<sup>1</sup> Inmaculada Mota-Gotilla,<sup>2</sup> Jesús Burgos-Flores<sup>3</sup>

<sup>1</sup> Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos; <sup>2</sup> Servicio de Radiodiagnóstico; <sup>3</sup> Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España.

### RESUMEN

Las indicaciones quirúrgicas de escoliosis en pacientes con cardiopatía congénita tipo ventrículo único y anastomosis cavopulmonar bidireccional (ACPB) tipo Glenn, son el aumento en la curva de la escoliosis, acompañada de dolor de espalda y deterioro de los parámetros cardiorespiratorios. La morbilidad postoperatoria es alta, debido a la presencia de arritmias cardíacas y riesgo de trombosis. Se presenta el caso de una paciente de 17 años de edad portadora de anastomosis bicavopulmonar tipo Glenn intervenida por escoliosis, quien presentó episodios tromboembólicos recurrentes durante el postoperatorio inmediato, a pesar de tratamiento anticoagulante.

**Palabras clave:** Trombosis, anastomosis cavopulmonar bidireccional, complicaciones postoperatorias, escoliosis.

### ABSTRACT

Scoliosis surgical indications in patients with single functional ventricle and type bidirectional cavopulmonary anastomosis (ACPB) Glenn type are the increase in the scoliosis curve accompanied by back pain and impaired cardiorespiratory parameters. Postoperative morbidity and mortality of these patients is high, due to the onset of cardiac arrhythmias and a high risk of thrombotic events. We present a 17 years old female with Glenn type BCPA who underwent scoliosis surgery and who suffered recurrent thromboembolic events during the immediate postoperative care in spite of anticoagulation treatment.

**Key words:** Thrombosis, bidirectional Glenn shunt, post-operative complications, scoliosis.

### INTRODUCCIÓN

La incidencia de escoliosis en pacientes con cardiopatía congénita es más común que en la población general, con una frecuencia que varía entre 2-44%.<sup>1</sup> La indicación quirúrgica es el aumento de la curva de escoliosis acompañado de dolor de espalda, alteración de la función cardiorespiratoria y/o el fracaso del tratamiento conservador.<sup>2</sup>

\* **Correspondencia:** CPCM, cesarperezcaballero@yahoo.es

**Conflicto de intereses:** Los autores declaran que no tienen.

**Citar como:** Pérez-Caballero MC, Stanescu S, Vázquez-Martínez JL, Coca-Pérez A, Mota-Gotilla I, Burgos-Flores J. Trombosis en anastomosis cavopulmonar bidireccional posterior a cirugía de escoliosis. Rev Mex Pediatr 2015; 82(5):171-174.

[Thrombosis in bidirectional cavopulmonary anastomosis after scoliosis surgery]

**Financiamiento:** No tuvo financiamiento público ni privado.

Los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas complejas han aumentado el número de sujetos con correcciones quirúrgicas paliativas, como es el caso de pacientes con fisiopatología de ventrículo único. La complejidad de estos procedimientos y la sobrevida cada vez mayor, condicionan que los procedimientos quirúrgicos subsecuentes deban recibir cuidados perioperatorios especializados que garanticen su supervivencia.<sup>3</sup> La anastomosis cavopulmonar bidireccional (ACPB) tipo Glenn es una cirugía paliativa en donde las arritmias supraventriculares son frecuentes y condicionan alteraciones hemodinámicas, que unido a un flujo lento en una aurícula derecha dilatada, incrementan el riesgo de fenómenos tromboembólicos.<sup>2</sup> La frecuencia de tromboembolismo en pacientes con ACPB y cierre de la arteria pulmonar oscila entre 3-20%,<sup>4</sup>

habiéndose descrito incluso meses o años después de la intervención. En general, la trombosis ocurre en la propia ACPB en uno o ambos vasos, cursando de forma asintomática o con un síndrome en esclavina y/o colapso circulatorio, con una alta mortalidad.

En este informe, se presenta el primer caso descrito en la literatura de una paciente intervenida de escoliosis, portadora de ACPB tipo doble Glenn con cierre de tronco pulmonar, que sufrió varios eventos tromboembólicos en el postoperatorio inmediato a la corrección de escoliosis.

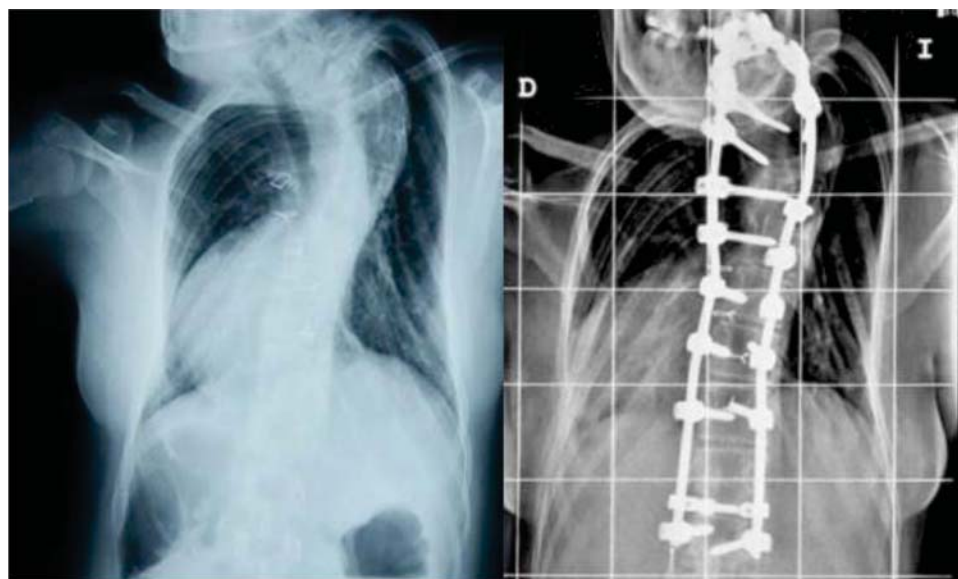
### CASO CLÍNICO

Adolescente de 17 años de edad, de sexo femenino, con diagnóstico de síndrome de Klippel-Feil y cardiopatía congénita compleja tipo dextrocardia, dextroápex, defecto del septo auriculoventricular completo, doble salida de ventrículo derecho, trasposición de grandes vasos y estenosis pulmonar con doble sistema de vena cava superior izquierda; con antecedente a los seis años de corrección paliativa tipo doble Glenn con cierre de tronco pulmonar. Fue intervenida por vía posterior de una escoliosis torácica izquierda angular de 93° desde T3 a T9 (*Figura 1*). Durante la cirugía aparecieron alteraciones en la monitorización neurofisiológica, y no se pudo realizar una corrección superior al 50% de la deformidad.

En el postoperatorio inmediato presentó estabilidad hemodinámica, manteniendo  $\text{SatO}_2$  habituales en torno a 75-80%, reiniciándose al tercer día su

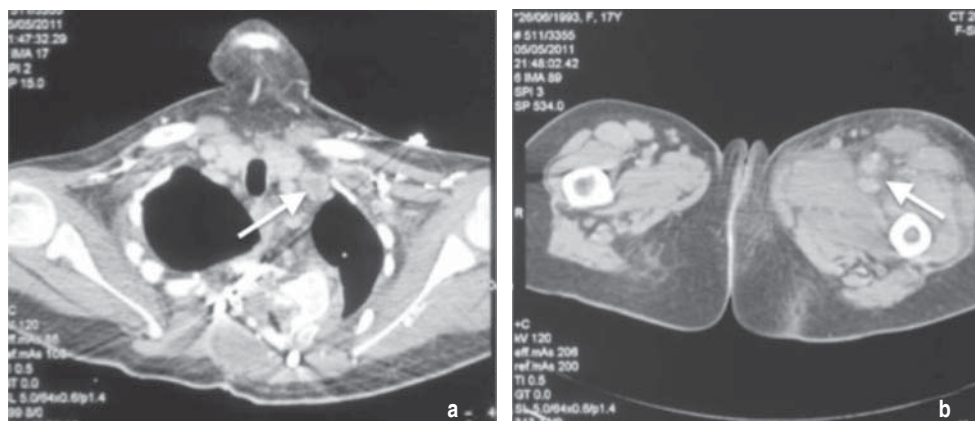
tratamiento antiagregante con ácido acetilsalicílico. Nueve días después presentó episodio agudo de dificultad respiratoria e hipoxemia, no visualizándose ecocardiográficamente flujo pulmonar a través del Glenn izquierdo. Se completó estudio con angioTAC donde se observó trombosis de la vena yugular interna izquierda desde el agujero yugular hasta su desembocadura en la arteria pulmonar izquierda, la cual estaba trombosada también en su origen (*Figura 2a*). El estudio de perfusión mostró ausencia de flujo pulmonar izquierdo, apreciándose en el pulmón derecho dos defectos segmentarios basales con discreta hipoperfusión que podrían corresponder a tromboembolismo pulmonar en periodo de reperfusión. Se inició tratamiento con heparina sódica en perfusión, mejorando la sintomatología y sustituyéndose a los cinco días por enoxaparina subcutánea, manteniendo controles anti Xa en rango de anticoagulación. A los 10 días persistía la trombosis en vena yugular izquierda, habiendo mejorado la perfusión pulmonar izquierda sin observar nuevos defectos que sugirieran tromboembolismo pulmonar de repetición.

Ocho días después, en el contexto del tratamiento anticoagulante, presentó nuevo episodio compatible con tromboembolismo, observándose en el angioTAC trombo en vena yugular, sistema venoso superior izquierdo con arteria pulmonar permeable y trombosis en vena iliaca izquierda (*Figura 2b*) hasta su unión con cava inferior. Veinticuatro horas después bajo control radiológico, se colocó filtro en vena cava inferior, continuando tratamiento con acenocumarol y heparina



**Figura 1.**

Escoliosis torácica izquierda antes y después de la corrección quirúrgica.



**Figura 2.**

Trombosis venosa profunda en **a)** vena yugular interna y **b)** vena iliaca izquierda.

sódica, sustituyéndose esta última a los cinco días por enoxaparina subcutánea; no se observaron anomalías en el estudio de coagulación.

Un año después, la paciente requirió una reintervención quirúrgica para desanclaje de la instrumentación previa de xifoesciosis y artrodesis C3-C4, por escoliosis cervicotorácica derecha, sin presentar en esta ocasión complicaciones postoperatorias. En la actualidad, la paciente presenta una clase funcional II-III, sin palpitaciones y con una  $\text{SatO}_2$  estable en torno a 75%. Sigue su tratamiento anticoagulante con rivaroxabán oral.

## DISCUSIÓN

La fusión espinal y la corrección moderada de columna pueden realizarse en pacientes con fisiopatología de ventrículo único, considerando que la morbimortalidad es elevada debido a la aparición de arritmias cardíacas y a un elevado riesgo de fenómenos trombóticos.<sup>2,5</sup> La etiología de los fenómenos trombóticos parece ser multifactorial e incluye estasis venosa, una anastomosis venosa en un sistema de baja presión y estados de hipercoagulabilidad. Se han descrito factores determinantes de este mecanismo tromboembólico,<sup>6</sup> muchos de los cuales concurrían en la paciente: el sexo femenino, la presencia de dos sistemas de venas cavas, la presión yugular elevada, la presión media elevada de aurícula derecha y telediastólica ventricular, y arterias pulmonares pequeñas.

Otro mecanismo tromboembólico propuesto es la presencia de cámaras o vasos en fondo de saco ciego en pacientes con ACPB. Estas cámaras sin salida propician el remanso de 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. La paciente presentaba una corrección paliativa tipo doble Glenn con cierre de tronco pulmonar; este cabo proximal del tronco pulmonar quedaría como un fondo de saco ciego conectado con la circulación sistémica, lo que podría haber sido la causa de su trombosis.

A pesar de una estrecha vigilancia, la paciente sufrió dos episodios trombóticos. En estos casos, tras cualquier intervención quirúrgica, los estudios ecocardiográficos seriados para la detección precoz de trombos sería, en nuestra experiencia, obligado en el momento actual. Hay autores que proponen realizar un ecocardiograma transesofágico para ayudar a la detección precoz del trombo.<sup>4</sup> En esta paciente no se realizó ecografía transesofágica, pues aunque es muy sensible para la detección de trombos intracardiacos, su uso en el diagnóstico de trombosis en ACPB no está bien definido.<sup>7</sup>

Los pacientes con una ACPB requieren durante la cirugía una monitorización exhaustiva que limite la pérdida sanguínea.<sup>8</sup> La técnica quirúrgica en este caso, fue una corrección incompleta por alteraciones neurofisiológicas; así se hizo para disminuir el tiempo quirúrgico y limitar la pérdida de sangre.

La mayoría de los pacientes desarrollan coagulopatía al inicio de la cirugía y en ocasiones el aumento del sangrado se controla únicamente con la reposición de factores de coagulación. Los pacientes con ACPB suelen tener antiagregantes plaquetarios, como en este caso. Nuestra conducta es suspender la antiagregación 5-7 días antes de la intervención quirúrgica, administrándose plasma fresco congelado si es necesario para controlar el sangrado. El tratamiento anticoagulante en pacientes pediátricos es generalmente extrapolado de las guías de adulto, pero un estudio reciente mostró

que la regulación de la trombina es diferente que en adultos, sugiriendo que la anticoagulación debe ser menos intensa en niños, reduciéndose así el riesgo de sangrado.<sup>9</sup> La paciente no estaba tomando dicumarínicos antes del primer episodio tromboembólico, al ser nuestra rutina la administración únicamente de antiagregantes plaquetarios. Sin embargo, una revisión sistemática sugiere que la tasa de fenómenos tromboembólicos puede reducirse con la combinación de aspirina a dosis bajas con warfarina, sin incrementar significativamente el riesgo de hemorragias mayores,<sup>10</sup> evitando en lo posible la transfusión de fibrinógeno y plaquetas en el postoperatorio de pacientes pediátricos, lo que podría contribuir a aumentar la hipercoagulabilidad.

En nuestro conocimiento, éste es el primer caso descrito en la literatura de una paciente adolescente con ACPB intervenido por escoliosis y trombosis. Debido al alto riesgo y a la extrema gravedad de esta asociación, es muy importante un control estricto de estos enfermos. La administración precoz de anticoagulantes con antiagregantes plaquetarios, y evitar en lo posible la transfusión postoperatoria de fibrinógeno y plaquetas, podría disminuir la incidencia de trombosis. Una evaluación y monitorización de parámetros específicos cardiorrespiratorios y el tratamiento por un equipo multidisciplinar (cirujano, anestesista, pediatra, hematólogo, etc.) con experiencia en cardiopatías congénitas es fundamental para un mejor pronóstico. Los pacientes, al igual que sus familias deberán conocer el elevado riesgo de complicaciones que pueden acontecer.

## REFERENCIAS

1. Ruiz-Iban MA, Burgos J, Aguado HJ, Díaz-Heredia J, Roger I, Muriel A et al. Scoliosis after median sternotomy in children with congenital heart disease. *Spine*. 2005; 30: E214-E218.
2. Pérez-Caballero Macarrón C, Sobrino-Ruiz E, Burgos-Flores J, Vázquez-Martínez J, Coca-Pérez A, Álvarez-Rojas E et al. Spinal surgery in the univentricular heart. Is it viable? *Cardiol Young*. 2014; 24: 73-78.
3. Ugurlucan M, Nisli K, Tireli E, Dayioglu E. Off-pump total cavopulmonary connection in a patient with hypoplastic right pulmonary artery and right lung secondary to kyphoscoliosis. *J Card Surg*. 2008; 23: 565-568.
4. Villagrà F, Pérez de León J, Rodríguez M, Tamarit A, Vellibre D, Arribas N. El cierre arterial pulmonar puede ser un factor de riesgo tromboembólico en pacientes con anastomosis cavopulmonar (Glenn) bidireccional. *Rev Esp Cardiol*. 2000; 53: 1537-1540.
5. Leichtle CI, Kumpf M, Gass M, Schmidt E, Niemeier T. Surgical correction of scoliosis in children with congenital heart failures (Fontan circulation): case report and literature review. *Eur Spine J*. 2008; 17(Suppl 2): S312-S317.
6. Hanséus K, Björkhem G, Jögi P, Sonesson SE. Formation of thrombus and thromboembolism after the bidirectional Glenn anastomosis, total cavopulmonary connection and the Fontan operation. *Cardiol Young*. 1998; 8: 211-216.
7. Fyfe DA, Kline CH, Sade RM, Gillette PC. Transesophageal echocardiography detects thrombus formation not identified by transthoracic echocardiography after Fontan operation. *J Am Coll Cardiol*. 1991; 18: 1733-1737.
8. Vischoff D, Fortier LP, Villeneuve E, Boutin C, Labelle H. Anaesthetic management of an adolescent for scoliosis surgery with a Fontan circulation. *Paediatr Anaesth*. 2001; 11: 607-610.
9. Massicotte P, Leaker M, Marzinotto V, Adams M, Freedom R, Williams W et al. Enhanced thrombin regulation during warfarin therapy in children compared to adults. *Thromb Haemost*. 1998; 80: 570-574.
10. Ravn HB, Hjortdal VE, Stenbog EV, Emmertsen K, Kromann O, Pedersen J et al. Increased platelet reactivity and significant changes in coagulation markers after cavopulmonary connection. *Heart*. 2001; 85: 61-65.