



Presentación de casos

# Shunt circular después de cirugía cardíaca en atresia pulmonar con septum ventricular intacto

## Circular Shunt after Cardiac Surgery in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum

Luis Bravo Pérez de Ordaz<sup>1</sup>, Lais Angélica Ceruto-Ortiz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

### Resumen

El *shunt* circular es una rara situación donde existe un cortocircuito, en el cual la sangre llega a la misma cámara cardíaca, sin pasar por el lecho capilar pulmonar ni sistémico. En su desarrollo intervienen diferentes variables, principalmente anatómicas, que permiten la existencia de esta circulación intracardíaca. Sin embargo, parece ser que una disfunción ventricular derecha puede constituir una de las variables más determinantes. Con el objetivo de reconocer el impacto deletéreo de la fisiología de *shunt* circular y la importancia de la ecocardiografía para su diagnóstico, se describe el caso de un recién nacido con diagnóstico de atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, ventrículo derecho con entrada displásica y cuerpo severamente ocupado por hipertrofia. Se realizó una atrioseptectomía, fístula de Blalock-Taussig modificada y comisurotomía pulmonar. La evolución posoperatoria fue tórpida con manifestaciones de hipoperfusión sistémica, edema generalizado, oligoanuria, acidosis metabólica, hiperlactatemia e hipoxemia progresiva. La evaluación ecocardiográfica demostró una fisiología de *shunt* circular. El fallo multiorgánico resultante dio al traste con la vida del paciente.

**Palabras clave:** atresia pulmonar; cianosis; tabique interventricular.

### Abstract

Circular shunt is a rare situation where there is a short circuit, in which blood reaches the cardiac chamber itself without passing through the pulmonary or systemic capillary bed. Different variables, mainly anatomical, are involved in its development, which allow the existence of this intracardiac circulation. However, it seems that right ventricular dysfunction may be one of the most decisive variables. In order to recognize the deleterious impact of circular shunt physiology and the importance of echocardiography for its diagnosis, we describe the case of a newborn infant diagnosed with pulmonary atresia with an intact interventricular septum, a right ventricle with dysplastic inflow and a severely hypertrophic right ventricle. Atrioseptectomy, modified Blalock-Taussig fistula and pulmonary commissurotomy were performed. Postoperative evolution was torpid with manifestations of systemic hypoperfusion, generalized o edema, oligoanuria, metabolic acidosis, hyperlactatemia and progressive hypoxemia. Echocardiographic evaluation demonstrated circular shunt physiology. The resulting multi-organ failure ended the patient's life.

**Keywords:** pulmonary atresia; cyanosis; interventricular septum.

## Introducción

El *shunt* circular se describió, inicialmente, por *Shone* y otros<sup>(1)</sup> en 1962 para referir la fisiopatología resultante de la presencia de defecto septal ventricular (DSV), estenosis pulmonar (EP), insuficiencia tricuspídea (IT) y *foramen ovale* permeable (PFO).

Esta fisiología se ha descrito en pacientes con EP asociada a insuficiencia tricuspídea, PFO o comunicación interauricular (CIA), y persistencia de conducto arterioso (PCA). Se ha descrito en pacientes con atresia pulmonar (AP) y tabique ventricular intacto, que presentan insuficiencia pulmonar, después de la apertura de la válvula pulmonar quirúrgica o percutánea, IT, y presencia de conducto arterioso o fístula sistémico-pulmonar (fig. 1). Además, en pacientes con anomalía de Ebstein e insuficiencia pulmonar moderada-severa. En el escenario prenatal, la fisiología de *shunt* circular ocurre, en su mayoría, en fetos con formas severas de anomalía de Ebstein, debido al flujo ductal no restrictivo, y la insuficiencia pulmonar y tricuspídea significativas.<sup>(2,3,4,5,6)</sup>

Se ha descrito la fisiología de *shunt* circular en pacientes con

cirugía de Glenn bidireccional, y fisiología uno y medio ventricular; en los que existe apertura de la vena cava superior izquierda (VCSI), que drena en la aurícula derecha (AD), a través del seno coronario, con predominio de un cuadro de hipoxemia y cianosis, y menor compromiso hemodinámico.<sup>(7)</sup>

Los recién nacidos con estenosis/atresia pulmonar y *septum* ventricular íntegro, PCA e IT se encuentran en riesgo de desarrollar cortocircuito circular, posterior a la dilatación de la válvula pulmonar con balón, cuando esta queda insuficiente. La perfusión periférica se afecta, dramáticamente, secundario a la disminución del gasto cardíaco, lo que da como resultado la acidemia metabólica.<sup>(8)</sup>

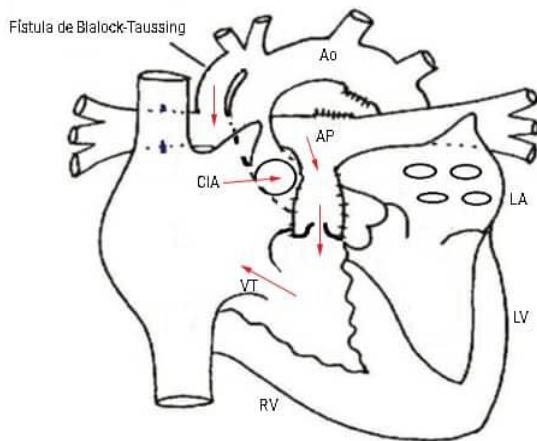
El objetivo de la presentación de este caso fue reconocer el impacto deletéreo de la fisiología de *shunt* circular y la importancia de la ecocardiografía para su diagnóstico.

Recibido: Enero 8, 2024 /Aceptado: Abril 24, 2024

ISSN 1561-2937.

<http://www.revcardiologia.sld.cu/>

**Fig. 1** – Fisiología del *shunt* circular en un paciente con AT con *septum* ventricular íntegro.



**Leyenda:** Flecha roja representa el sentido de la circulación de la sangre; CIA: Comunicación interauricular; VT: Válvula tricúspide; AP: Arteria pulmonar; RV: ventrículo derecho; LV: Ventrículo izquierdo; Ao: Aorta; LA: Aurícula izquierda.

**Fuente:**

<https://www.google.com/imgnes=atresiapulmonar=x-raw-image> con modificaciones.

## Presentación del caso

Se describe el caso de un recién nacido sin antecedente prenatal de malformación congénita, nacido a las 40 semanas de edad gestacional, por parto distócico (cesárea por presentación pélvica), apgar 9/9 y un peso en 3300 gramos. A las 18 horas de vida presentó cianosis intensa, y requirió intubación endotraqueal y ventilación mecánica (VMI). La ecocardiografía diagnosticó estenosis valvular pulmonar crítica, por lo que se comenzó con infusión endovenosa de prostaglandina E1, así como el aumento de la oxigenación. Se trasladó al Cardiocentro Pediátrico William Soler en condiciones estables, oximetría de pulso de 92 %, con infusión de prostaglandina E1 a dosis de 0,05 mcg/kg/minutos, la cual se disminuyó progresivamente hasta 0,01 mcg/kg/min.

La ecocardiografía mostró los siguientes resultados: atresia pulmonar membranosa con valvas patológicas sin flujo sanguíneo pulmonar anterógrado efectivo; tabique interventricular íntegro, ramas pulmonares confluentes, ventrículo derecho (VD) con entrada displásica (válvula tricúspide); cuerpo severamente ocupado por hipertrofia y salida atrésica; función sistólica de VD disminuida, insuficiencia tricuspídea severa; *ductus* arterioso con disminución de calibre hacia extremo pulmonar; *foramen ovale* violado de 3,9 mm y cortocircuito de derecha a izquierda. Se discutió el caso en colectivo y se acordó realizar una atrioseptectomía, valvulotomía pulmonar y fístula de Blalock-Taussig modificada (FBTM).

El acceso al corazón se realizó mediante una esternotomía media; se efectuó anastomosis término-lateral con tubo de Gore-Tex de 4 mm, entre el tronco arterial braquiocefálico y la rama derecha de la arteria pulmonar (FBTM); entrada en

circulación extracorpórea, resección de *septum* interauricular, y a través de arteriotomía pulmonar, se realizó la comisurotomía de la válvula pulmonar. Tiempo de circulación extracorpórea de 33 minutos, no *clamp* aórtico. Se realizó apoyo inotrópico con epinefrina y milrinone.

Se recibió en la Unidad De Terapia Intensiva bajo efectos anestésicos, VMI con PIP 20mmHg, FR 30' min, PEEP 4mmHg, FiO<sub>2</sub> 0,4 %; apoyo con epinefrina a 0,07mcg/kg/min, milrinone 0,3mcg/kg/min, FC 136' min, TA 70/37mmHg; pulsos pedios presente; coloración pálida de piel y mucosas; y oximetría de pulso 89 %. Evolucionó inestable con tendencia a la taquicardia sinusal, diuresis escasa, acidosis metabólica e hiperlactatemia hasta 10. Requirió aumento de los apoyos, dependiente de volumen, con edemas e hipoxemia progresiva. El ecocardiograma evolutivo a las 24 h reveló amplio cortocircuito de izquierda a derecha, a través de fístula BT, insuficiencia pulmonar severa, insuficiencia tricuspídea severa, cortocircuito de derecha a izquierda, a través de CIA de 6 mm, compatible con una fisiología de *shunt* circular (figs. 2 y 3).

**Fig. 2** – Ecocardiograma en eje corto paraesternal, donde se observa el *shunt* circular a partir del flujo de la fístula entrando en la RDAP.



Nota: De ahí la sangre pasa al VD, debido a la insuficiencia pulmonar; posteriormente, a la AD, debido a la insuficiencia tricuspídea; posteriormente a la AI, vía CIA.

**Fuente:** Departamento de Ecocardiografía Cardiocentro Pediátrico William Soler.

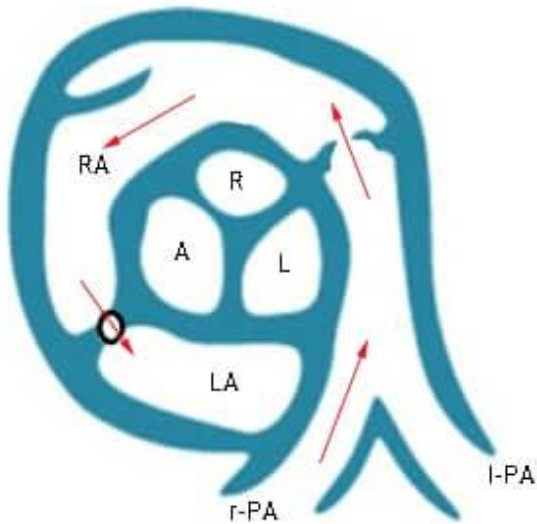
Al tercer día de operado presentó hemorragia pulmonar y ascitis, oligoanuria, y elevación de creatinina a 200 mmol/l. Se colocó catéter de Tenckhoff y se inició diálisis peritoneal, sin resultados efectivos. Persistieron la acidosis láctica y la hemorragia pulmonar. Falleció a los cinco días de operado.

## Discusión del caso

La atresia pulmonar con tabique interventricular intacto es una cardiopatía congénita relativamente rara, que representa menos del 10 % de los defectos cardíacos cianóticos. Sin embargo, tiene un elevado riesgo de mortalidad y el tratamiento ideal de algunas formas es controversial. El manejo y los resultados varían en dependencia del fenotipo individual. En un extremo, el paciente con ambos ventrículos

bien desarrollados y atresia valvular pulmonar membranosa puede requerir, únicamente, una intervención por hemodinámica; mientras que otro paciente carece de ventrículo derecho funcional, puede tener anomalías coronarias y necesitar una paliación univentricular o, incluso, trasplante cardíaco.<sup>(9)</sup>

**Fig. 3** – Ejemplificación del ecocardiograma (el sentido de las flechas indica el *shunt* circular).



**Legenda:** r-PA (rama derecha de la arteria pulmonar), RA (aurícula derecha), LA (aurícula izquierda) (comunicación interauricular).

**Fuente:** Departamento de Ecocardiografía Cardiocentro Pediátrico William Soler.

La técnica de paliación quirúrgica biventricular consiste en la ampliación del tracto de salida de VD, mediante parche transanular o valvotomía quirúrgica. Con el objetivo de aumentar el flujo sanguíneo pulmonar y tratar la hipoxemia transitoria, debido al VD hipertrófico, restrictivo e hiperdinámico con flujo anterógrado limitado, en algunos pacientes es necesario realizar fistula BT. Típicamente, se suele dejar abierta la comunicación interauricular para permitir el cortocircuito derecha a izquierda atrial, y mantener la precarga del ventrículo izquierdo (VI).<sup>(10)</sup>

En el caso clínico presentado existe un circuito en el cual la sangre regresa a la misma cámara cardíaca donde se originó, a través de comunicaciones intracardiacas sin atravesar el lecho capilar. Clínicamente, se manifiesta por marcada cianosis, taquipnea, circulación pulmonar dependiente del *ductus* arterial y gasto cardíaco disminuido.

La opción quirúrgica realizada fue fístula de Blalock-Taussig modificada, valvulotomía pulmonar y atrioseptectomía.

La evolución posoperatoria tórpida, caracterizada por manifestaciones clínicas de bajo gasto cardíaco, hipoxemia y fallo multiórgano, fue sospechoso de un comportamiento hemodinámico compatible con la fisiología de *shunt* circular.

La realización del ecocardiograma transtorácico confirmó la sospecha clínica, al demostrar un cortocircuito circular: la sangre de la aorta entra en la circulación pulmonar vía FBTM; debido a la insuficiencia pulmonar secundaria a la valvulotomía pulmonar, regresa la sangre al VD, y de este hacia AD, por la insuficiencia tricuspídea severa y la disfunción sistólica y diastólica del VD. Finalmente, la sangre vuelve al VI, a través del cortocircuito de derecha a izquierda, por la amplia comunicación interauricular. La sangre que eyecta el VI retorna a este sin garantizar una adecuada perfusión pulmonar y sistémica.

A pesar de la escasa referencia en la literatura de esta entidad, resulta una fisiología ampliamente reconocida en el escenario de los cuidados intensivos cardiovasculares pediátricos con una elevada morbilidad y mortalidad.

## Conclusiones

El diagnóstico precoz de la fisiología de *shunt* circular requiere un alto índice de sospecha clínica en aquellas cardiopatías congénitas que presentan características anatómicas y hemodinámicas, y favorecen una evolución clínica caracterizada por bajo gasto cardíaco, la hiperlactatemia, la hipoxemia y el fallo multiorgánico. La ecocardiografía resulta fundamental para demostrar la presencia de *shunt* circular.

## Referencias bibliográficas

1. Myers RB, Spodick DH. Constrictive pericarditis: clinical and pathophysiologic characteristics. *Am Heart J.* 1999;138(2Pt 1):219-32. DOI: [https://doi.org/10.1016/S0002-8703\(99\)70105-5](https://doi.org/10.1016/S0002-8703(99)70105-5)
2. Lopez LM, Bezerra RF, Da Silva JP, Da Fonseca Da Silva L. Critical Ebstein's anomaly with circular shunt: from successful fetal therapy with non-steroidal anti-inflammatory drugs to biventricular repair using Da Silva cone technique. *Cardiol Young.* 2021 Jun;31(6):1039-42. DOI: <https://doi.org/10.1017/S104795121000081>
3. Salve GG, Winlaw DS. Commentary: Learning points from a remarkable success in achieving stable pulmonary blood flow in a very small baby with Ebstein anomaly and a circular shunt. *JTCVS Techniques.* 2021 Jun;7:212-3. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtc.2021.02.028>
4. Deng MX, Kirsch R, Jaeggi E, Honjo O. Management of a premature low birth weight neonate with Ebstein anomaly and persistent circular shunt using modified Starnes procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg Tech.* 2021;7:208-11. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtc.2021.01.040>
5. Biçer M, Özdemir B, Kan İ, Yüksel A, Tok M, Şenkaya I. Long-term outcomes of pericardiectomy for constrictive pericarditis. *Journal of cardiothoracic surgery.* 2015;10:177. DOI: <https://doi.org/10.1186/s13019-015-0385-8>
6. Bautista Rodríguez C, Rodríguez Fanjul J, Moreno Hernando J, Mayol J, Caffarena Calvar JM. Patent Ductus Arteriosus Banding for Circular Shunting After Pulmonary Valvuloplasty. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2017 Sep;8(5):643-5. DOI: <https://doi.org/10.1177/2150135116655122>
7. Krishnamoorthy KM, Sivasankaran SS. Circular shunt in bidirectional cavopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Sep;152(3):921-3. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2016.04.067>
8. Hagel JA, Batlivala SP, Morales DLS, Shahanavaz S. An unexpected circular shunt: Novel method to treat semilunar valve insufficiency in a single ventricle patient on mechanical circulatory support. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2022 Sep;100(3):395-8. DOI: <https://doi.org/10.1007/s12012-022-01000-8>

<https://doi.org/10.1002/ccd.30343>

9. Camell MV, Rodríguez-Fanjul J, Bautista-Rodríguez C, Hermogenes Pradda F, Caffarena-Calvar JM, Iriondo-Sanz M, *et al.* Percutaneous management of pulmonary atresia with intact ventricular *septum* and critical pulmonary stenosis. *An Pediatr (Barc)*. 2019;91(5):336-46. DOI:

<https://doi.org/10.1016/j.anpede.2019.01.005>

10. Tseng SY, Truong VT, Peck D, Kandi S, Brayer S, Jason DP, *et al.* Patent Ductus Arteriosus Stent Versus Surgical Aortopulmonary Shunt for Initial Palliation of Cyanotic Congenital Heart Disease with Ductal-Dependent Pulmonary Blood Flow: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Am Heart Assoc*. 2022 Jul;11(13):024721. DOI:

<https://doi.org/10.1161/JAHA.121.024721>

### Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

DIRECCION PARA CORRESPONDENCIA: Lais Angélica Ceruto-Ortiz, Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba. E-mail: [laisc@infomed.sld.cu](mailto:laisc@infomed.sld.cu)



Esta obra está bajo una [licencia de Creative Commons Reconocimiento-No Comercial 4.0 Internacional](https://creativecommons.org/licenses/by-nc/4.0/).