

Caso Clínico

Trasplante cardiaco en adolescente con valvulopatía aórtica congénita, fibroelastosis del ventrículo izquierdo e hipertensión pulmonar severa



Carlos Manuel Merino Cejas*, Jaime Guillermo Casares Mediavilla, María Teresa Conejero Jurado, Francisco Javier Arias Dachary, Azahara Fernández Carbonell y José María Turégano Cisneros

Unidad de Cirugía Cardiovascular, Hospital Universitario Reina Sofía, Córdoba, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 24 de octubre de 2018

Aceptado el 22 de noviembre de 2018

On-line el 19 de abril de 2019

Palabras clave:

Trasplante cardiaco

Hipertensión pulmonar

Fibroelastosis endocárdica

Asistencia ventricular derecha

RESUMEN

La hipertensión pulmonar y la disfunción postoperatoria del ventrículo derecho son importantes factores de riesgo de morbilidad y mortalidad en el trasplante cardiaco. Esto se observa con frecuencia en pacientes con miocardiopatía restrictiva de larga evolución. Presentamos el caso de un paciente de 13 años con fibroelastosis endocárdica, fallo diastólico e hipertensión pulmonar severa. Después del trasplante necesitó soporte mecánico derecho, pese a maximizar el tratamiento convencional del fallo ventricular derecho y de la hipertensión pulmonar.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Heart transplant in an adolescent with congenital aortic valve disease, left ventricle fibroelastosis, and severe pulmonary hypertension

ABSTRACT

Pulmonary hypertension with increased pulmonary vascular resistance is an important risk factor for morbidity and mortality after heart transplantation. This is frequently documented in patients with long-standing restrictive cardiomyopathy. We present the case of a 13 years-old patient with endocardial fibroelastosis, diastolic failure and severe pulmonary hypertension. Right mechanical support was needed after transplant, despite maximizing conventional right ventricular failure treatment and antihypertensive pulmonary therapy.

© 2019 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Caso clínico

Paciente de 13 años y 35 kg de peso, que desarrolla miocardiopatía restrictiva por fibroelastosis del ventrículo izquierdo, con clase funcional III-IV. Antecedentes de valvulopatía congénita con válvula aórtica bicúspide y estenosis crítica, que precisó valvuloplastia percutánea en el periodo neonatal, persistiendo buen resultado en la actualidad (doble lesión aórtica leve residual). La resonancia magnética (RM) muestra signos de fibroelastosis del ventrículo izquierdo (fig. 1). En el estudio pre-trasplante se evidencian presiones pulmonares elevadas a nivel suprasistémico (75/48, con media de 59 mmHg), con gradiente transpulmonar de 25 mmHg. No responden a hiperoxia, pero sí bajan con óxido nítrico (52/39, con media de 45 mmHg y gradiente transpulmonar de 13 mmHg), por lo que se incluye en lista de trasplante.

En julio de 2016 se trasplanta de forma electiva, implantándose un corazón adulto sobredimensionado, de un donante de 70 kg.

Se utiliza técnica bicava convencional y se crea una comunicación interauricular restrictiva de 5 mm a nivel de la fosa oval, para descarga de las cavidades derechas. Procedimiento sin complicaciones, saliendo de circulación extracorpórea, hemodinámicamente estable, con óxido nítrico, vasodilatadores pulmonares y soporte inotrópico moderado, pese a presentar signos de disfunción del ventrículo derecho.

A las 48 h de la intervención comienza con arritmias ventriculares, deterioro de la función del ventrículo derecho y posterior parada cardiaca. Durante las maniobras de reanimación cardiopulmonar se implanta ECMO veno-arterial a nivel femoral, lo que permite la estabilización del paciente. Mejoría progresiva de la función ventricular que permite la retirada de la ECMO tras 10 días de soporte. Durante los días siguientes persisten signos de fallo derecho con reaparición de episodios de taquicardia ventricular, por lo que se decide implantar asistencia ventricular derecha tipo Levitronix® CentriMag, con cánulas en aurícula derecha y arteria pulmonar (fig. 2). La bajada progresiva de las presiones pulmonares, con mejoría de la función del ventrículo derecho, permiten retirar definitivamente la asistencia ventricular en la 6.ª semana postrasplante, manteniendo tratamiento de la hipertensión pulmonar con iloprost, sildenafil y ambrisentan.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: cmmerinomjmolina@gmail.com (C.M. Merino Cejas).

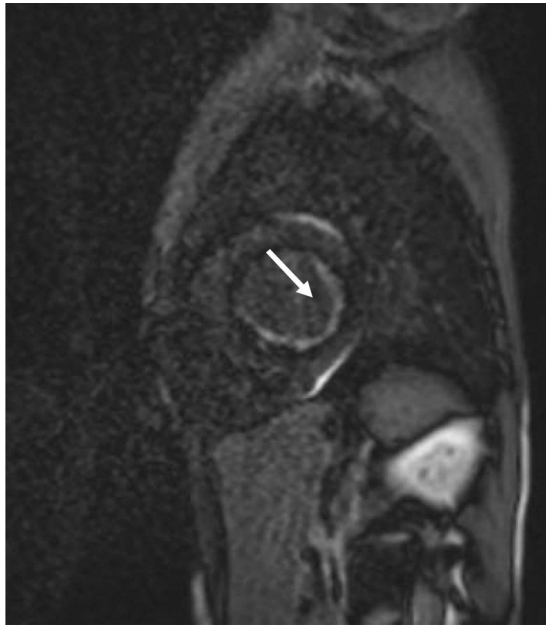


Figura 1. La RM muestra fibroelastosis endocárdica de ventrículo izquierdo.

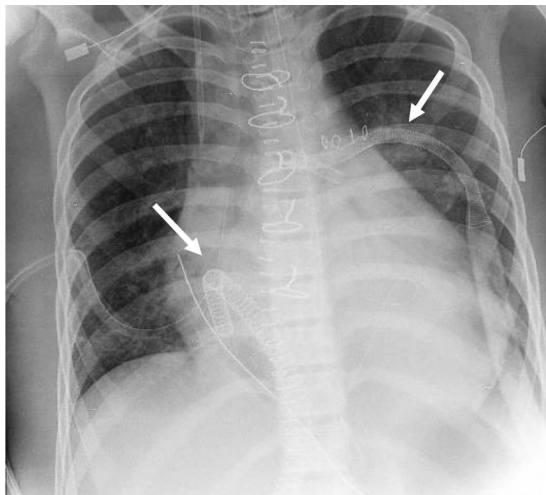


Figura 2. Asistencia del ventrículo derecho con Levitronix® CentriMag (Rx).

Evolución posterior favorable, con alta hospitalaria a los 60 días de la intervención. En el ecocardiograma a los 2 años de seguimiento la presión arterial pulmonar y la función del ventrículo derecho estaban en rangos normales.

Discusión

La hipertensión pulmonar es un importante factor de riesgo de morbilidad en el trasplante cardíaco¹. Valores de presión sistólica pulmonar > 50 mmHg² y presión media > 35 mmHg³ se utilizan como predictores de los resultados. En el estudio de Bianco et al., la hipertensión pulmonar relativa es superior a otras variables hemodinámicas como predictor de mortalidad ($PAM/PAPM \leq 3$)⁴.

La aparición de fibroelastosis con disfunción diastólica del ventrículo izquierdo en adolescentes con estenosis aórtica severa congénita, sometidos a valvuloplastia percutánea con éxito en periodo neonatal, ha sido previamente descrita por algunos autores^{5,6}, y podría constituir una nueva entidad clínica⁵. Típicamente se trata de pacientes con valvuloplastia percutánea aórtica

neonatal, con resultado satisfactorio y buena situación clínica, que comienzan en la adolescencia con un cuadro de disfunción diastólica severa de ventrículo izquierdo. Las RM de estos pacientes muestran signos compatibles con fibroelastosis endocárdica. El papel de la fibroelastosis no está claro. Generalmente se correlaciona el grado de fibrosis con la severidad de la sobrecarga de presión. Sin embargo, en estos casos, el fallo diastólico aparece años después de una paliación satisfactoria de la estenosis aórtica en el periodo neonatal. Esto sugiere que la lesión puede progresar independientemente de la persistencia de la sobrecarga de presión. Este proceso puede ser resultado de un daño temprano e irreversible provocado por la isquemia subendocárdica, secundaria a la sobrecarga de presión, o a la disminución del flujo en el ventrículo, durante el periodo fetal⁵. También se ha descrito como un cuadro aislado⁷.

En pacientes pediátricos es fácil conseguir donantes sobredimensionados, lo que puede mejorar la respuesta del corazón implantado en situaciones de hipertensión pulmonar, dentro de ciertos límites⁸. En el caso que presentamos se asoció una comunicación interauricular restrictiva («fenestración») para permitir un mejor gasto cardíaco, a expensas de la oxigenación arterial, en caso de fallo del ventrículo derecho, esta estrategia puede ser útil en casos con hipertensión pulmonar severa⁹. A pesar de esto, junto con tratamiento intensivo de la hipertensión pulmonar, el paciente precisó implante de ECMO en el contexto de una parada cardíaca en el postoperatorio inmediato y, posteriormente, una asistencia aislada del ventrículo derecho tipo Levitronix® CentriMag, hasta que las presiones pulmonares comenzaron a descender y se recuperó la función del ventrículo derecho.

Otra opción sería la realización de una resección de la fibrosis endomiocárdica asociada a una sustitución valvular aórtica, especialmente si la valvulopatía aórtica tiene algún papel fisiopatológico⁵. En cualquier caso, se trataría de una intervención compleja con alto riesgo.

Una tercera posibilidad sería implantar una asistencia del ventrículo izquierdo pre-trasplante durante el tiempo suficiente para que se reduzca la presión de arteria pulmonar, lo que permitiría ir a trasplante con bajo riesgo de disfunción del ventrículo derecho^{1,10}. No obstante estos sistemas presentan una elevada morbilidad asociada.

Conclusión

La disfunción diastólica del ventrículo izquierdo asociada a una fibroelastosis, en pacientes adolescentes sometidos a valvuloplastia percutánea con éxito en periodo neonatal, es una entidad poco frecuente. Se asocia con hipertensión pulmonar severa que complica la opción de trasplante cardíaco como terapia. Es necesario un mayor número de casos para valorar la alternativa más adecuada en este tipo de pacientes. Dado que cada vez se realizan más procedimientos percutáneos en estenosis aórticas críticas neonatales, con una mayor supervivencia de estos pacientes, es previsible que este cuadro se presente con más frecuencia en los próximos años.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores tiene conflicto de intereses en el presente trabajo.

Bibliografía

1. Koulova A, Gass AL, Patibandla S, Gupta CA, Aronow WS, Lanier GM. Management of pulmonary hypertension from left heart disease in candidates for orthotopic heart transplantation. *J Thorac Dis.* 2017;9:2640–9.
2. Sobieszanska-Malek M, Zielinski T, Piotrowski W, Of Polkard-Hf OB. Prognostic value of pulmonary hemodynamic parameters in cardiac transplant candidates. *Cardiol J.* 2014;21:532–8.

3. Chen JM, Levin HR, Michler RE, Prusmack CJ, Rose EA, Aaronson KD. Reevaluating the significance of pulmonary hypertension before cardiac transplantation: Determination of optimal thresholds and quantification of the effect of reversibility on perioperative mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1997;114:627–34.
4. Bianco JC, Mc Loughlin S, Denault AY, Marenchino RG, Rojas JI, Bonofiglio FC. Heart transplantation in patients >60 years: Importance of relative pulmonary hypertension and right ventricular failure on midterm survival. *J Cardiothorac Vasc Anesth*. 2018;32:32–40.
5. Robinson JD, del Nido PJ, Geggel RL, Perez-Atayde AR, Lock JE, Powell AJ. Left ventricular diastolic heart failure in teenagers who underwent balloon aortic valvuloplasty in early infancy. *Am J Cardiol*. 2010;106:426–9.
6. Schwienbacher M, Schweigmann U, Neu N, Schermer E, Velik-Salchner C, Michel-Behnke I, et al. Heart transplantation in a 14-year-old boy in the presence of severe out-of-proportion pulmonary hypertension due to restrictive left heart disease: A case report. *Case Rep Cardiol*. 2013;2013:1–5.
7. Fuchs U, Zittermann A, Schulz U, Tenderich G, Raute-Kreinsen U, Minami K, et al. Unusual case of an 18-year-old heart transplant recipient with endocardial fibroelastosis. *Transplant Proc*. 2006;38:1511–3.
8. Costanzo-Nordin MR, Liao YL, Grusk BB, O'Sullivan EJ, Cooper RS, Johnson MR, et al. Oversizing of donor hearts: Beneficial or detrimental? *J Heart Lung Transplant*. 1991;10:717–30.
9. Bauer A, Khalil M, Schmidt D, Bauer J, Esmaeili A, Apitz C, et al. Creation of a restrictive atrial communication in pulmonary arterial hypertension (PAH): Effective palliation of syncope and end-stage heart failure. *Pulm Circ*. 2018;8, 2045894018776518.
10. Tsukashita M, Takayama H, Takeda K, Han J, Colombo PC, Yuzefpolskaya M, et al. Effect of pulmonary vascular resistance before left ventricular assist device implantation on short- and long-term post-transplant survival. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;150:1352–60.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es