

Caso Clínico

Asistencia ventricular izquierda y reparación de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial, como puente al trasplante cardiaco



Carlos Nieto-Moral*, Luz Polo-López, Raúl Sánchez-Pérez, Juvenal Rey-Lois, Álvaro González-Rocafort y Ángel Aroca-Peinado

Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 27 de julio de 2020

Aceptado el 3 de septiembre de 2020

On-line el 21 de octubre de 2020

Palabras clave:

Defectos cardíacos congénitos

Miocardopatía restrictiva

Niño

Dispositivos de asistencia cardiaca

Trasplante de corazón

RESUMEN

Implantar asistencias ventriculares (AV) en situaciones anatómicas no convencionales asociadas a cardiopatía congénita puede constituir un problema para obtener un funcionamiento óptimo de la AV. Reparar la cardiopatía al mismo tiempo puede solventar estos inconvenientes.

Describimos un caso de un niño de 3 años afecto de insuficiencia cardíaca terminal, secundaria a miocardiopatía restrictiva, y de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) derecho donde se realizó una intervención conjunta para la resolución del DVPAP y la colocación de una AV izquierda como puente a trasplante, ya que, el implante de una AV aislada habría dejado sin reparar un cortocircuito importante izquierda-derecha, que alteraría el funcionamiento de la AV.

El empleo de AV en pacientes con insuficiencia cardíaca terminal y cardiopatía congénita, como puente al trasplante, es una alternativa terapéutica que en ciertas ocasiones precisa la reparación de las anomalías congénitas para lograr un funcionamiento óptimo de la asistencia.

© 2020 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. 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/>).

Left ventricular assistance device and repair of partial abnormal pulmonary venous drainage, as a bridge to heart transplantation

ABSTRACT

Implantation of heart ventricular assists device (VAD) in unconventional anatomical situations associated with congenital heart disease may be a problem to obtain optimal functioning of the VAD. Repairing heart disease at the same time can solve these problems.

We describe the case of a 3-year-old boy with end-stage heart failure, secondary to restrictive cardiomyopathy, and partial right-sided abnormal pulmonary venous connection (PAPVC), where a joint intervention was performed to resolve PAPVC and the placement of a left VAD as bridge to transplant, since the implantation of an isolated VAD would have left without repair a major left-right shunt, which would alter the functioning of the VAD.

The use of VAD in patients with end-stage heart failure and congenital heart disease, as a bridge to transplantation, is a therapeutic alternative that sometimes requires the repair of congenital anomalies to achieve optimal performance.

© 2020 Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular y Endovascular. 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/>).

Introducción

El primer trasplante cardiaco infantil se realizó en 1967 y desde entonces tanto la técnica quirúrgica como las indicaciones, los tratamientos farmacológicos adyuvantes y el tipo de pacientes han evolucionado y cambiado, pero sigue presente la escasez de órganos para pacientes pediátricos afectados de cardiopatía estructural congénita asociada, hecho que conlleva que permanezcan en lista

de espera para trasplante cardiaco más tiempo del deseado, presenten descompensaciones y precisen en bastantes ocasiones una asistencia ventricular (AV) mecánica^{1,2}, para conseguir un correcto soporte como puente al trasplante. Actualmente, en este grupo de pacientes, hasta en la mitad de los casos^{3,4} se precisa un dispositivo de asistencia, y como es conocido su empleo no es indefinido ni está exento de complicaciones⁵.

La asociación de un fracaso tipo miocardiopatía y una cardiopatía congénita estructural, debe hacernos plantear una estrategia y un abordaje individualizado para cada paciente⁶, valorar qué tipo de AV emplear, pero sobre todo establecer si es necesario reparar o paliar la cardiopatía estructural de base para que el funcionamiento

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: manceraysalmoral@hotmail.com (C. Nieto-Moral).

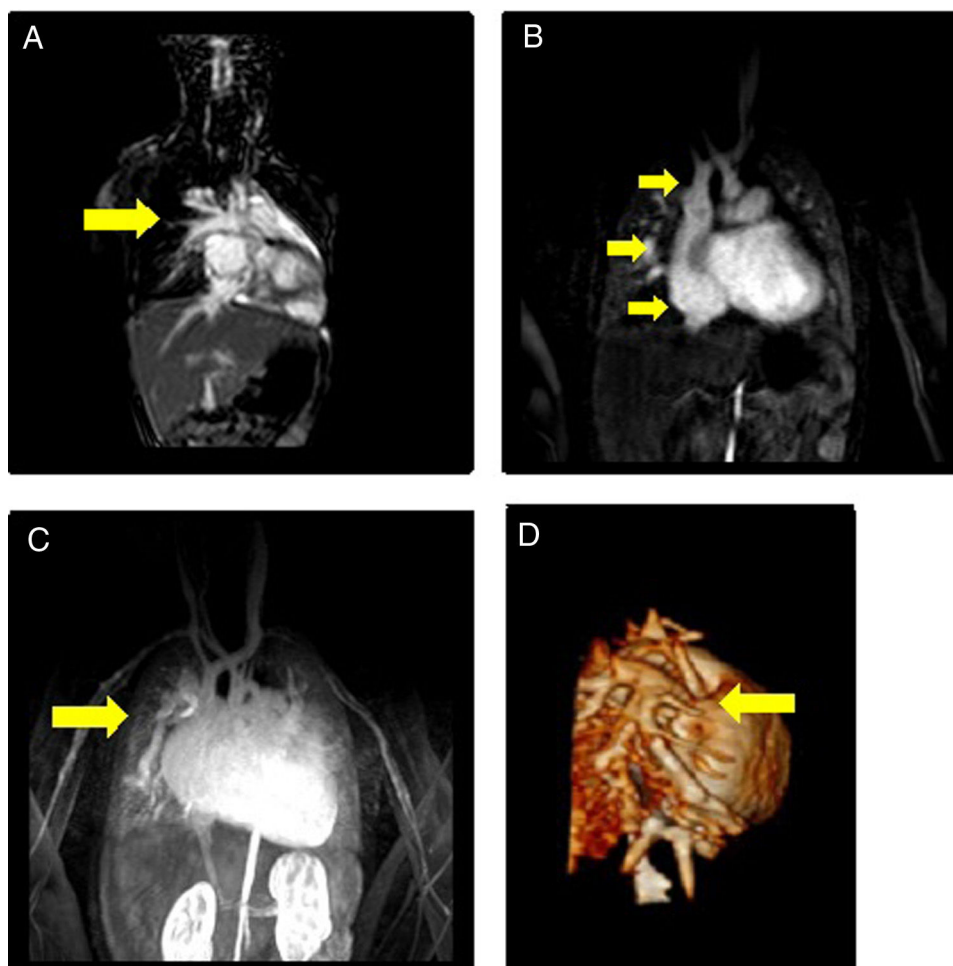


Figura 1. Imágenes de resonancia magnética (A-C son cortes sagitales): A) Arteria pulmonar. B) Vena cava superior, aurícula derecha y vena cava inferior. C) Desembocadura de venas pulmonares (VVPP) anómalas a vena cava superior. D) Reconstrucción tridimensional de la llegada de las VVPP anómalas a vena cava superior.

de la AV sea óptimo. En muchas ocasiones, estos pacientes han sido sometidos a cirugías y están corregidos o paliados⁷, pero otros no lo están y es en ellos donde hay que valorar si la reparación quirúrgica es necesaria. Esto a veces no mejora el pronóstico del paciente *per se*, aunque sí optimiza el funcionamiento de la AV y disminuye sus complicaciones.

Objetivo

En este caso clínico se plantea la problemática donde un niño con miocardiopatía restrictiva severa y un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP) no reparado precisaba una AV para llegar al trasplante cardíaco. El objetivo es describir el proceso y la intervención conjunta para la resolución del DVPAP y la colocación de AV izquierda como puente al trasplante.

Caso clínico

Se trata de un niño de 3 años sin cardiopatía previa conocida, que comienza con cuadro de insuficiencia cardíaca congestiva secundaria a miocardiopatía restrictiva y DVPAP derecho a vena cava superior sin comunicación interauricular (CIA), que evoluciona hacia fase terminal. Elevación de presiones de llenado derechas e izquierdas, resistencias pulmonares normales, disfunción diastólica restrictiva severa del ventrículo izquierdo y presencia en la resonancia magnética cardíaca de drenaje venoso anómalo de

lóbulos pulmonares derechos superior y medio, con dilatación significativa de ambas aurículas y del ventrículo derecho (fig. 1).

Tras finalizar el estudio pre-trasplante, fue aceptado en sesión médico-quirúrgica y listado para trasplante cardíaco. Durante el tiempo de espera, desarrolló empeoramiento rápido, progresivo y con ausencia de respuesta al tratamiento convencional de la insuficiencia cardíaca, múltiples infecciones intercurrentes, deterioro respiratorio, varios ingresos hospitalarios en planta y en unidad de cuidados intensivos para intensificar tratamiento anticoagente intravenoso y proporcionar soporte ventilatorio.

El paciente se encontraba en situación de insuficiencia cardíaca secundaria a miocardiopatía restrictiva y DVPAP derecho no reparado, en franca, agresiva e irreversible progresión a estadio terminal. Por ello, ante esta veloz evolución se decidió la implantación de una AV para conseguir soporte hemodinámico hasta la llegada del órgano⁸. Dentro de las posibles alternativas del mercado en relación a dispositivos⁹, estrategias terapéuticas, y teniendo en cuenta las características del paciente^{5,10}, así como la experiencia de nuestro centro se optó por implantar una AV izquierda de larga duración y la reparación del DVPAP derecho en el mismo acto quirúrgico, para obtener por una parte soporte hemodinámico hasta la llegada del órgano, y por otra, con la corrección de la cardiopatía, reproducir la fisiología correcta e intentar optimizar el funcionamiento de la AV.

La intervención consistió en el implante de una AV izquierda tipo Berlin-Heart Excor® y en la reparación completa del DVPAP derecho mediante técnica de Warden modificada. Presentaba cardiomegalia severa con dilatación biventricular importante y DVPAP

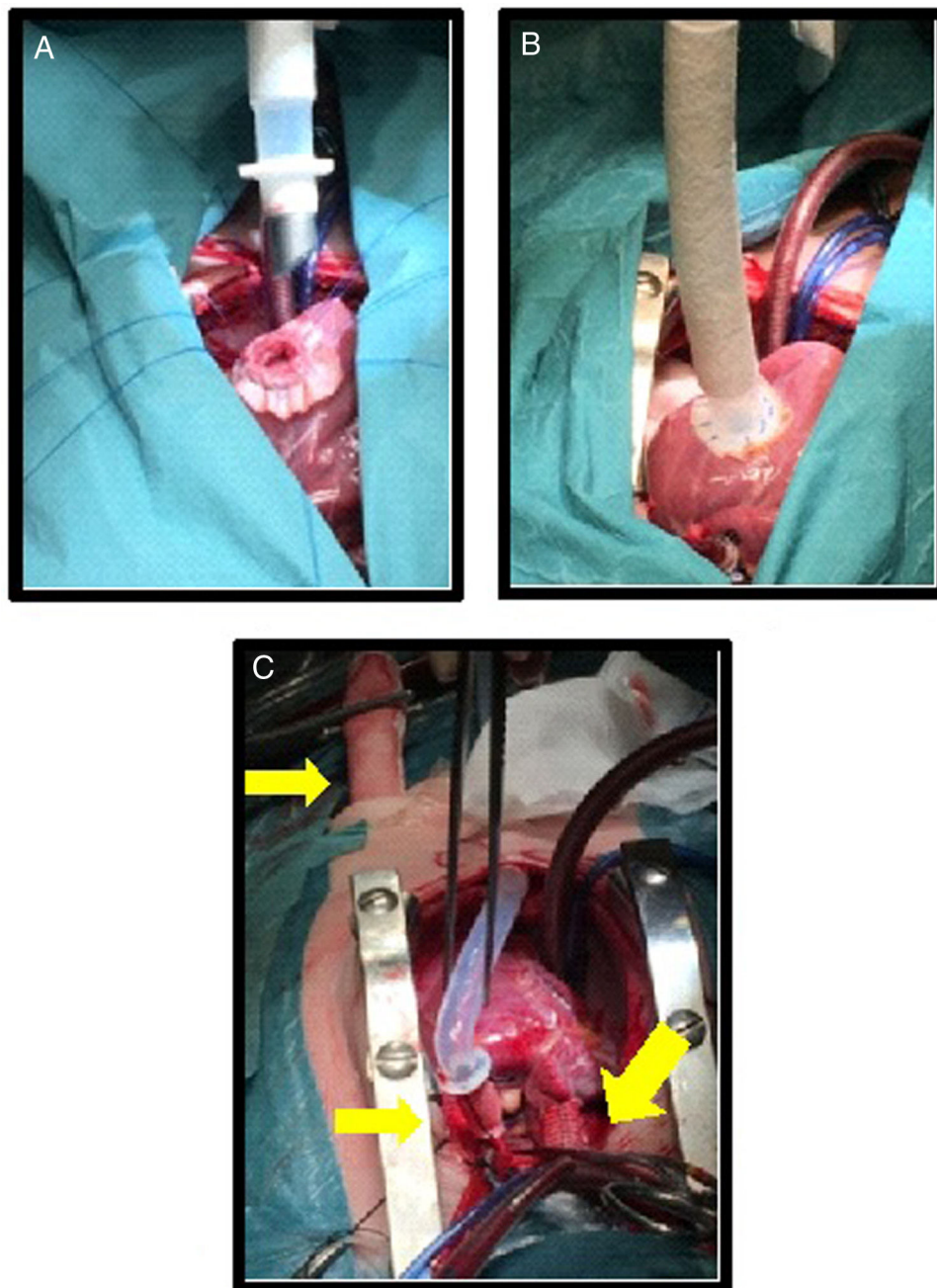


Figura 2. Esternotomía media, imágenes intraoperatorias: A) Orificio en ápex del ventrículo izquierdo para colocar cánula 9/12 mm de Berlin-Heart Excor®. B) Cánula del ventrículo izquierdo insertada. C) Reparación DVPAP (Warden modificado) e implante de cánula 6 mm en aorta con clampaje aórtico parcial.

de 3 venas pulmonares (VVPP) provenientes de los lóbulos superior y medio derechos, inferiores a la vena álgos y a 10-15 mm de la confluencia vena cava superior-aurícula derecha, y ausencia de CIA. Mediante una esternotomía media se canularon la aorta, la vena innominada y la vena cava inferior para establecer la circulación extracorpórea con pinzado aórtico. Se realizó transección de la cava superior por encima de las VVPP, se suturó el cabo proximal y se septó el tabique interauricular con un parche de politetrafluoroetileno expandido desde la entrada de la cava superior hasta una CIA creada previamente, redirigiendo el flujo desde las VVPP anómalas hacia la aurícula izquierda. Se reimplantó la cava en la orejuela derecha mediante un conducto de Dacron® y se preservó la vena álgos, de cara a las conexiones del futuro trasplante bicavo.

A continuación, se implantó la cánula del ápex del ventrículo izquierdo, y se despinzó el corazón. Una vez latiendo y con

pinzado aórtico parcial se implantó la cánula en aorta. Seguidamente se conectaron las cánulas del ventrículo izquierdo y aorta con la bomba ventricular paracorpórea de 15 cc (fig. 2), comprobándose mediante ecocardiografía intraoperatoria el correcto funcionamiento de la AV y la adecuada respuesta del corazón (mejoría en la función contráctil biventricular, sin dilatación del ventrículo derecho ni aumento de insuficiencia tricúspide y presión pulmonar estimada de 40 mmHg), por lo que no consideramos necesario implantar otra bomba para asistir al lado derecho.

Tras la reparación del DVPAP y el implante de la AV izquierda, el paciente presentó recuperación de las reagudizaciones de la insuficiencia cardíaca y de las infecciones intercurrentes consiguiendo estabilizar el proceso de deterioro y ganar tiempo para llegar al trasplante. Un mes más tarde, se realizó el trasplante car-

diaco ortotópico con técnica bicava, respetando la reparación del DVPAP derecho, pero eliminando cualquier vestigio de material protésico que pudiera ser susceptible de infección (endocarditis) en un entorno de inmunosupresión debido al trasplante. No se presentaron incidencias reseñables y la evolución postoperatoria fue satisfactoria, permitiendo que el niño fuese dado de alta a domicilio.

Discusión

Como ha sido referido en múltiples publicaciones, el empleo de la AV en pacientes pediátricos afectos de insuficiencia cardíaca terminal refractaria a tratamiento convencional ha crecido significativamente en los últimos años, tanto como puente a recuperación, decisión o trasplante².

En el supuesto concreto del empleo de AV en pacientes con insuficiencia cardíaca terminal acompañado de cardiopatía congénita, como puente a trasplante, hasta donde llega nuestro conocimiento hay escasa experiencia reportada de reparación conjunta de una cardiopatía congénita junto al implante de una AV como puente al trasplante cardíaco³.

El razonamiento establecido implicaba que implantar solamente una AV izquierda aislada habría dejado sin reparar un cortocircuito importante izquierda-derecha. La reparación del *shunt* asociaría disminución del hiperaflujo al lado derecho del corazón, y mejoría en la función del ventrículo derecho en una situación de correcta oxigenación. Con esta estrategia el ventrículo derecho respondió adecuadamente y evitamos una AV derecha, al tiempo que redujimos otras complicaciones asociadas a un doble Berlin-Heart Excor[®].

Satisfactoriamente se pudo llevar a cabo la intervención propuesta (reparación del DVPAP derecho e implante de AV izquierda), brindando soporte hemodinámico que permitió la supervivencia del paciente, recuperación de las afecciones intercurrentes y realizar el trasplante ortotópico un mes después. La evolución posttrasplante fue favorable, siendo dado de alta a domicilio a los 34 días. Los controles ecocardiográficos, angiográficos, analíticos y clínicos posteriores fueron adecuados hasta la fecha de comunicación de este caso clínico.

Creemos que la reparación de las anomalías congénitas es una alternativa terapéutica que en ciertas ocasiones se precisa para lograr un funcionamiento óptimo de la asistencia.

Responsabilidades éticas

Los autores declaran que para la publicación de este trabajo obtuvieron el consentimiento informado de los progenitores del paciente y que siguieron los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, preservando en todo momento su anonimato.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Blume ED, Roshenthal DN, Rossano JW, Baldwin JT, Eghtesady P, Morales DLS, et al. Outcomes of children implanted with ventricular assist devices in the United States: First analysis of the Pediatric Interagency Registry for Mechanical Circulatory Support (PediMACS). *J Heart Lung Transplant*. 2016;35:578–84.
2. Adachi I, Khan MS, Guzmán-Pruneda FA, Fraser CD III, Mery CM, Denfield SW, et al. Evolution and Impact of Ventricular Assist Device Program on Children Awaiting Heart Transplantation. *Ann Thorac Surg*. 2015;99:635–40.
3. Aroca Á, Rey J, Sánchez R, Polo L, González Á, Arreo V, et al. Asistencia circulatoria con Berlin-Heart Excor[®] en situaciones anatómicas no convencionales. *Cir Cardio*. 2019;26 Supl 1:42–6.
4. Dipchand AI. Current state of pediatric cardiac transplantation. *Ann Cardiothorac Surg*. 2018;7:31–55.
5. Polo L, Sánchez R, Aroca Á. Asistencia mecánica circulatoria en el paciente pediátrico. *Cir Cardio*. 2016;23 Supl 1:55–61.
6. Gil-Jaurena JM, Pérez-Caballero R, Pita A, González-López MT, Pardo C, Zamorano JA, et al. Trasplante cardíaco en cardiopatías congénitas. Peculiaridades técnicas. *Cir Cardio*. 2019;26 Supl 1:35–41.
7. Hosseinpour AR, González-Calle A, Adsuar-Gómez A, Cuerpo G, Greco R, Borrego-Dominguez JM, et al. Surgical technique for heart transplantation: A strategy for congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2013;44:598–604.
8. Blume ED, Naftel DC, Bastardi HJ, Duncan BW, Kirklin JK, Webber SA. Outcomes of Children Bridged to Heart Transplantation With Ventricular Assist Devices A Multi-Institutional Study. *Circulation*. 2006;113:2313–9.
9. Vanderpluym CJ, Fynn-Thompson F, Blume ED. Ventricular Assist Devices in Children Progress With an Orphan Device Application. *Circulation*. 2014;129:1530–7.
10. Polo L. Asistencia ventricular mecánica y trasplante cardíaco en niños y/o pacientes con cardiopatía congénita: aspectos destacados de los últimos años. *Cir Cardio*. 2019;26 Supl 1:1–3.



BIOMED



unidix

Especialistas en cirugía cardiovascular

desde 1977 al cuidado de tu salud



91 803 28 02



info@biomed.es