

Reporte de caso

Tromboelastografía como guía para terapia transfusional en paciente con síndrome de Turner, hipoplasia de arco aórtico y coartación aórtica sometido a aortoplastia con «técnica de deslizamiento»: reporte de un caso

Andrea Carolina Pérez Pradilla^{a,*}, Orlando Tamariz-Cruz^b,
Luis Gerardo Motta Amézquita^c, Marcela Barrera Fuentes^d
y Alexis Palacios Macedo Quenot^e

^a Médico Anestesiólogo, Residente de Anestesiología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

^b Coordinador de Anestesia Cardiovascular, División de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

^c Encargado del Servicio de Anestesiología, Hospital General Naval de Alta Especialidad, México DF, México

^d Médico Adscrito, División de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría, México DF, México

^e Jefe de la División de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría, Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán, México DF, México

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 10 de febrero de 2012

Aceptado el 29 de abril de 2012

On-line el 26 de junio de 2012

Palabras clave:

Coartación aórtica

Cirugía torácica

Tromboelastografía

Transfusión sanguínea

RESUMEN

Una de las lesiones más comunes en el grupo de cardiopatías congénitas es la hipoplasia del arco aórtico y la coexistencia de coartación aórtica en niños mayores, lo cual es de muy difícil manejo. Recientemente se describió una técnica para tratar esta patología que requiere extensas líneas de sutura y un preciso manejo de las alteraciones de coagulación asociadas con el empleo de circulación extracorpórea. Presentamos el caso de una niña de 8 años y 9 meses de edad con síndrome de Turner, coartación aórtica e hipoplasia de arco aórtico, que ingresó para plastia del arco por deslizamiento y que recibió terapia transfusional guiada mediante tromboelastografía.

© 2012 Publicado por Elsevier España, S.L. en nombre de Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación.

Thromboelastography as a guide for transfusion therapy in a patient with Turner's syndrome, hypoplasia of the aortic arch and aortic coarctation, undergoing aortoplasty with «sliding technique»: Case report

ABSTRACT

One of the most frequent lesions in congenital heart disease is hypoplasia of the aortic arch and the co-existence of aortic coarctation in older children, which is very difficult to

* Autor para correspondencia. Jefatura de la División de Cirugía Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700 C, Col. Insurgentes Cuicuilco, Delegación Coyoacán, CP 04530, México DF.

Correo electrónico: cperezpradilla@gmail.com (A.C. Pérez Pradilla).

0120-3347/\$ - see front matter © 2012 Publicado por Elsevier España, S.L. en nombre de Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación.
<http://dx.doi.org/10.1016/j.rca.2012.05.009>

Thoracic surgery
Thromboelastography
Blood transfusion

treat. A new technique for treating this condition was recently described and it requires extensive suture lines and an accurate management of coagulation disorders associated with the use of extracorporeal circulation. We present a case of an 8 years and 9 months old girl with Turner's syndrome, aortic coarctation and aortic arch hypoplasia that was admitted for sliding arch aortoplasty and received thromboelastography guided transfusion therapy.

© 2012 Published by Elsevier España, S.L. on behalf of Sociedad Colombiana de Anestesiología y Reanimación.

Introducción

La hipoplasia del arco aórtico y la coartación aórtica son patologías comúnmente asociadas a otras enfermedades congénitas, dentro de ellas el síndrome de Turner. Este síndrome, también denominado monosomía X, es el trastorno genético más común en las mujeres y se presenta un caso por cada 2.000-2.500 niños nacidos vivos¹; es la única monosomía compatible con la vida y se caracteriza por talla baja, falla ovárica prematura y defectos cardiovasculares congénitos en un paciente con fenotipo femenino. Las alteraciones cardiovasculares más comunes son la coartación aórtica, asociada a su vez con hipoplasia del arco aórtico, aorta bivalva y estenosis mitral².

Los pacientes con síndrome de Turner presentan una mayor incidencia de disección aórtica que los pacientes con coartación aórtica no sindrómica y adicionalmente tienen un mayor riesgo de morbilidad relacionada con hemorragia postoperatoria y ruptura aórtica perioperatoria³⁻⁵.

El tratamiento quirúrgico de los pacientes con coartación aórtica e hipoplasia del arco aórtico presentados en forma concomitante es la realización de procedimientos de avance aórtico; sin embargo, estos no son elegibles para niños mayores, debido a la reducción de la elasticidad aórtica relacionada con la edad⁶. La realización de otras intervenciones encaminadas a resolver estos problemas (plastia con parche e interposición de injertos) tiene limitaciones relacionadas con el crecimiento del niño, ya que los materiales protésicos no presentan crecimiento gradual, generando obstrucciones recurrentes, y puede asociarse a una alta morbilidad (fístulas entéricas, bronquiales, seudoaneurismas, endocarditis, etc.)^{6,7}.

La técnica quirúrgica denominada por «deslizamiento» (*sliding technique* de la descripción original) de aorta ascendente fue descrita recientemente como alternativa para el manejo de estos pacientes, postulando como principal beneficio el potencial de crecimiento circunferencial con preservación del contorno y elasticidad normal del tejido aórtico, así como ventajas relacionadas con la no utilización de material protésico. Sin embargo, esta técnica implica unas líneas de sutura muy extensas y, por ende, un importante riesgo de sangrado transoperatorio⁶.

Dentro de los elementos de vigilancia transoperatoria requeridos para procedimientos de alta complejidad, se ha descrito la utilidad de la tromboelastografía para guiar la terapia transfusional en cirugía cardiaca, observándose una reducción en el requerimiento transfusional y en el volumen total de transfusión, principalmente en el periodo postoperatorio, lo cual refleja posiblemente la corrección temprana de trastornos de la coagulación⁸. Dentro de las ventajas de

la tromboelastografía se encuentra la posibilidad de la identificación de trastornos hemostáticos de una forma dinámica, incluso antes de la reversión de la anti-coagulación requerida para la circulación extracorpórea, permitiendo la adquisición oportuna de hemoderivados.

Presentación del caso

Paciente femenina de 8 años y 9 meses de edad con antecedente de coartación aórtica e hipoplasia de arco aórtico, diagnosticada a los 3 años de edad y que ingresó para plastia del arco por deslizamiento (*sliding technique*). Contaba con el diagnóstico de síndrome de Turner (45 X) y se encontraba en seguimiento por endocrinología y genética médica. En el momento del ingreso no recibía ninguna medicación, no requirió hospitalizaciones previas y tenía desarrollo psicomotor normal, sin otros antecedentes relevantes.

Durante la valoración preanestésica se encontró sin infecciones respiratorias recientes y con adecuada higiene dental, peso de 21,5 kg y talla de 114 cm. Los signos vitales se encontraron dentro de los límites normales para la edad: presión arterial (PA) tomada en miembro superior derecho, 94/60 mmHg; PA en miembro inferior derecho, 82/43 mmHg; frecuencia cardiaca (FC), 80 latidos/min; frecuencia respiratoria (FR), 21 respiraciones/min.

Dentro del examen físico no se encontraron predictores de vía aérea difícil, y a la auscultación cardiaca presentaba reforzamiento del segundo ruido y un soplo sistólico grado II/IV in crescendo-decrecimiento de mayor intensidad a nivel paraesternal izquierdo, sin frémito. Se observó disminución de pulsos femorales y periféricos en miembros inferiores y no se encontró ningún déficit neurológico focal.

Los exámenes paraclínicos prequirúrgicos mostraron hemoglobina (Hb), 13 mg/dl; hematocrito (HCT), 41%; recuento de leucocitos, 9.100 con recuento diferencial normal; plaquetas, 218.000; TP, 12 s; TPT, 30 s; INR, 1,0. Radiografía de tórax sin cardiomegalia ni infiltrados pulmonares. Electrocardiograma con ritmo sinusal, eje desviado a la izquierda; FC, 106 latidos/min; signos de hipertrofia ventricular izquierda. El ecocardiograma mostró *situs solitus*, arco aórtico izquierdo, coartación aórtica con gradiente máximo de 73 mmHg y gradiente medio de 24 mmHg; hipoplasia de arco aórtico con 3 niveles de estrechez, la más significativa con diámetro mínimo de 2 mm; hipertrofia ventricular izquierda con dilatación leve, y adecuada función sistólica del ventrículo izquierdo.

La clasificación de estado físico fue de 3 de la ASA, y el riesgo quirúrgico RACHS-1, de categoría 4.

Ingresó en el quirófano, se realizó monitorización básica y se verificó acceso venoso permeable en miembro superior

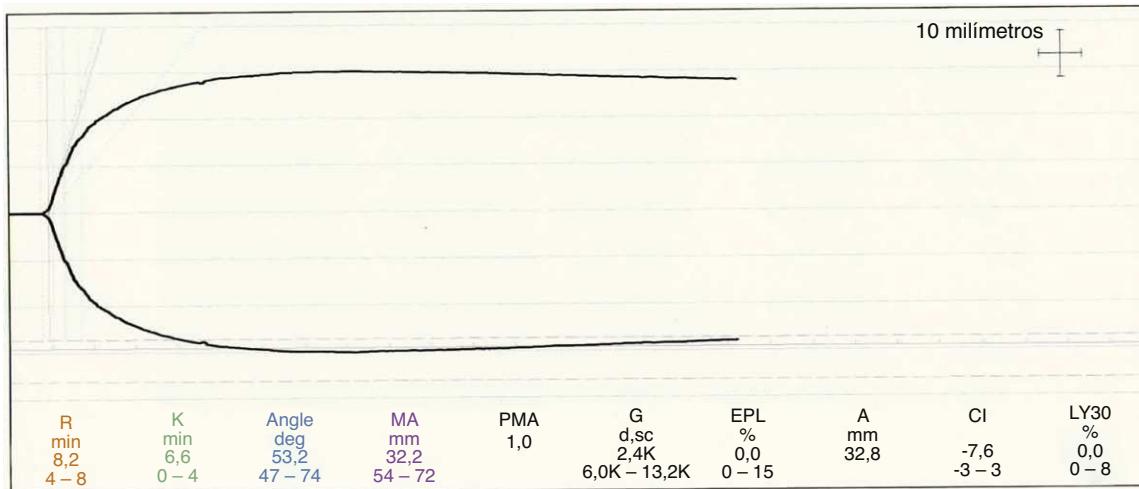


Figura 1 – El protocolo de tromboelastografía contempló una primera muestra considerada basal, posteriormente una muestra para tromboelastografía con heparinasa tomada durante la fase de recalentamiento y otra muestra sin heparinasa después de la corrección, basada en la muestra previa, para corroborar la adecuada reversión de las alteraciones de coagulación.

izquierdo. Se premedicó con midazolam 2 mg intravenoso. Se realizó inducción intravenosa con fentanilo 150 µg, propofol 50 mg y cisatracurio 6 mg, y se administró una dosis de cefalotina y ácido ϵ -aminocaproico (75 mg/kg/dosis); posteriormente, se logró la intubación orotraqueal y se verificó la adecuada posición por auscultación, por capnografía y radiológicamente.

La monitorización invasiva se logró con la colocación de un catéter venoso central yugular interno derecho de 3 lúmenes (5,5 F) y se canalizó una línea arterial radial derecha (22 G). Adicionalmente se utilizó oximetría cerebral (NIRS: *near infrared spectroscopy*), observando un nivel basal de 65%. El mantenimiento se realizó con sevoflurano 1CAM y fentanilo en infusión continua a 10 µg/kg/h, además de una perfusión de ácido ϵ -aminocaproico (75 mg/kg/h). Previo al inicio de la circulación extracorpórea se canuló la arteria innominada para permitir la perfusión cerebral selectiva.

Se inició el periodo de derivación cardiopulmonar sin eventualidades, manteniendo presiones de perfusión entre 30 y 43 mmHg. La protección miocárdica se realizó con cardioplejía cristaloide anterógrada con adecuada supresión de actividad eléctrica. Se realizó aortoplastia del arco con deslizamiento (*sliding*) de aorta ascendente. Se utilizó una estrategia pH-stat para el control gasométrico durante el enfriamiento y mantenimiento, y alfa-stat en el recalentamiento.

El tiempo de derivación cardiopulmonar fue de 2 h y 29 min, mientras que el tiempo de isquemia fue de 1 h y 22 min, con un periodo de perfusión cerebral selectiva de 1 h y 8 min. La temperatura mínima fue de 18 °C. Los niveles de oximetría cerebral (NIRS) se mantuvieron entre el 70 y el 95%. Se inició Milrinone con dosis de carga de 50 µg/kg en 30 min y se continuó la perfusión entre 0,5 y 0,75 µg/kg/min.

El protocolo de tromboelastografía contempló una primera muestra considerada basal, posteriormente una muestra para tromboelastografía con heparinasa en el recalentamiento y otra muestra sin heparinasa después de la corrección, basada en la muestra previa, para corroborar la adecuada reversión

de las alteraciones de coagulación. La muestra correspondiente al periodo de recalentamiento (con heparinasa) mostró el tiempo R en el límite superior normal sugestivo de deficiencia de factores de coagulación, prolongación del tiempo K y disminución de la amplitud máxima, indicando disfunción plaquetaria/trombocitopenia; no se encontraron hallazgos sugestivos de fibrinólisis primaria ni secundaria (fig. 1).

La salida de la derivación cardiopulmonar se realizó sin eventualidades y sin requerimiento de soporte vasopresor. Luego de la reversión de anticoagulación con sulfato de protamina (62 mg) se logró un control de tiempo de coagulación activado de 109 s, se inició la transfusión de 2 aféresis plaquetarias (300 ml) y plasma fresco congelado (10 ml/kg), adicionalmente se administraron 0,3 µg/kg de desmopresina intravenosa. Luego de la transfusión se observó persistencia de sangrado en capa, por lo que se transfundieron 3 unidades de crioprecipitados (30 ml), logrando mejoría en la hemostasia. Posteriormente se inició la transfusión de 120 ml de glóbulos rojos empaquetados (5,5 ml/kg) por descenso en los niveles de hemoglobina hasta 9,9 mg/dl, logrando un control de laboratorio de 12,9 mg/dl con HCT del 36%.

La segunda muestra de tromboelastografía posterior a la transfusión mostró valores dentro de límites normales (fig. 2).

Los controles de gases arteriales mostraron equilibrio ácido-base e hidroelectrolítico con lactato sérico < 2 mmol/l. Posteriormente presentó tendencia a la hipertensión arterial, por lo que se inició nitroglicerina entre 0,5 y 1,5 µg/kg/min para mantener la PA sistólica (PAS) aproximadamente en 80 mm Hg y se inició la preparación para el traslado a la unidad de cuidados intensivos cardiovasculares. La sedoanalgesia se mantuvo con fentanilo 10 µg/kg/h y se inició dexmedetomidina 0,5-0,7 µg/kg/h, sin dosis de carga. Se trasladó con soporte ventilatorio para extubación programada, con signos vitales de PA, 82/49 mmHg; PAM, 58 mmHg; FC, 132 latidos/min; FR, 23 respiraciones/min; SPO₂ 100%; NIRS 73%. Se estimó un sangrado intraoperatorio de 600 ml.

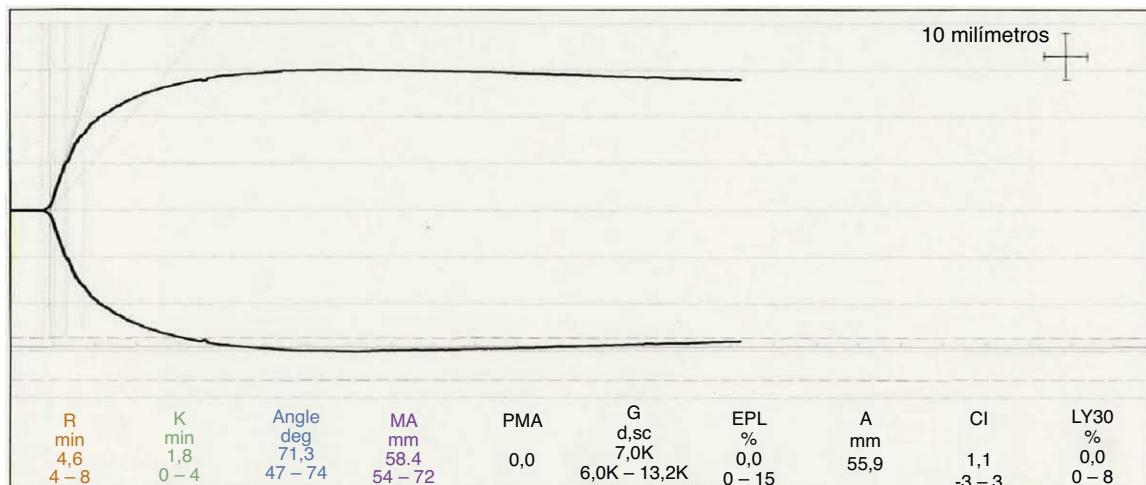


Figura 2 – La segunda muestra de tromboelastografía posterior a la transfusión mostró valores dentro de límites normales.

En el postoperatorio persistieron los requerimientos de nitroglicerina para el control de la hipertensión arterial y presentó hipofosfatemia, que requirió corrección. No fue necesaria la transfusión de hemoderivados en el periodo postoperatorio. Se logró la extubación orotraqueal al segundo día postoperatorio y salió de la unidad de cuidados intensivos cardiovasculares luego de lograr el retiro del soporte inodilatador (milrinona) y un adecuado control de cifras tensionales con captorpril y amlodipino. El alta hospitalaria se presentó al sexto día postoperatorio.

Discusión

En este caso se presentó el manejo anestésico de un paciente con síndrome de Turner, coartación e hipoplasia del arco aórtico, que fue sometida a una intervención quirúrgica recientemente descrita en la literatura que se asocia a extensas líneas de sutura vasculares y al uso de hipotermia profunda, generando importantes alteraciones en la hemostasia. Se utilizó la tromboelastografía como guía para la terapia transfusional y se evidenció un adecuado restablecimiento de la hemostasia, así como una evolución postoperatoria satisfactoria que permitió el retiro rápido de la ventilación mecánica y el alta hospitalaria en un periodo corto (< 1 semana).

Aunque los pacientes con hipoplasia del arco aórtico y síndrome de Turner habitualmente no presentan trastornos adquiridos de la coagulación, como los que se observan frecuentemente en pacientes con cardiopatías cianógenas y policitemia, la realización de procedimientos complejos de reparación asociados con la utilización de circulación extracorpórea e hipotermia profunda favorece el desarrollo de alteraciones en la hemostasia que requieren una intervención rápida y oportuna. De igual manera, se han descrito en la literatura efectos adversos relacionados con la transfusión sanguínea, tales como el desarrollo de infecciones (virus de la inmunodeficiencia humana, virus de la hepatitis B, virus de la hepatitis C, enfermedad de Creutzfeld Jacob, variante), reacciones transfusionales agudas y lesión pulmonar aguda

asociada a la transfusión (TRALI por sus siglas en inglés)⁹. Todo esto exige el desarrollo de protocolos guiados de transfusión para evitar la morbimortalidad relacionada con la coagulopatía y también la relacionada con la transfusión masiva.

La utilización de la tromboelastografía en este paciente permitió la corrección temprana de las alteraciones de coagulación luego de la circulación extracorpórea con hipotermia profunda, lo cual se manifestó en el bajo requerimiento de transfusión de glóbulos rojos empaquetados (5,5 ml/kg) y en la ausencia de requerimiento transfusional en el periodo postoperatorio. En el periodo intraoperatorio, gracias a la utilización de la tromboelastografía se utilizaron 14 ml/kg de plaquetas en aféresis, 10 ml/kg de plasma fresco congelado y 1,5 ml/kg de crioprecipitados, lo cual no constituye un gran volumen transfundido dada la complejidad de la intervención quirúrgica, el requerimiento prolongado de circulación extracorpórea y de hipotermia profunda.

Se ha descrito la correlación entre los parámetros de la tromboelastografía y el grado de sangrado postoperatorio en pacientes pediátricos¹⁰⁻¹². También se ha observado que las variables tromboelastográficas que tienen una mayor correlación con el sangrado luego de circulación extracorpórea son el ángulo alfa (α) y la amplitud máxima (MA)^{13,14}.

Además de la adición de caolín para facilitar la formación del coágulo y de heparinasa para neutralizar la heparina en pacientes anticoagulados, se han realizado modificaciones para permitir la adquisición rápida de curvas de tromboelastografía en situaciones críticas, como la adición de celite y de factor tisular, que permiten obtener resultados en un tiempo menor, facilitando el tratamiento rápido del paciente¹⁵. La utilización de cada uno de los activadores puede generar alteraciones específicas en los valores del tromboelastograma. Por esta razón, se han realizado estudios en poblaciones pediátricas para evaluar estas variaciones. En estos estudios se ha encontrado que los valores de referencia del tromboelastograma activado con caolín no difieren significativamente entre niños de un mes a 16 años de edad y adultos sanos¹⁶. Las principales modificaciones luego de la activación con factor tisular en pacientes menores de 2 años son acortamiento del tiempo Ry K y aumento del ángulo alfa (α) y amplitud máxima, lo cual

permite la interpretación aún más rápida de los resultados, ya que se puede obtener el valor del ángulo alfa en 4-6 min¹⁷.

En este caso, a pesar de utilizar un algoritmo institucional para la corrección de las alteraciones tromboelastográficas, se decidió la transfusión de crioprecipitados dada la persistencia del sangrado en capa luego de las correcciones pertinentes, por lo que se reanalizó la curva tromboelastográfica y se sospechó la presencia de hipofibrinogenemia debido a la prolongación del tiempo K y la disminución de la amplitud máxima, a pesar de que el ángulo alfa se encontraba aún dentro de parámetros normales. Posteriormente, el segundo tromboelastograma mostró una curva normal, y debido a esto no se administraron otros componentes sanguíneos, excepto glóbulos rojos empaquetados.

Es importante mencionar que la disponibilidad de la tromboelastografía en la actualidad aún no es tan amplia como la de las pruebas estándar de laboratorio, y esto constituye un factor limitante para su uso de forma rutinaria como guía para los protocolos de transfusión. Sin embargo, la investigación en este campo permitirá evaluar el impacto del uso de la tromboelastografía sobre la morbimortalidad relacionada con la transfusión y el sangrado en los pacientes pediátricos sometidos a cirugía cardíaca y de esta forma fortalecerá la toma de decisiones.

En la actualidad no hay reportes en la literatura del uso específico de protocolos transfusionales guiados por tromboelastografía en pacientes en los que se emplea esta técnica quirúrgica.

Conflictos de intereses

Ninguno.

Financiación

Ninguna.

REFERENCIAS

1. Thomas J, Yetman A. Management of cardiovascular disease in Turner syndrome. *Expert Rev Cardiovasc Ther.* 2009;7:1631-41.
2. Douchin S, Rossignol AM, Klein SK, Siché JP, Baguet JP, Bost M. Heart malformations and vascular complications associated with Turner's syndrome. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 2000;93:565-70.
3. Bondy CA. Congenital cardiovascular disease in Turner syndrome. *Congenit Heart Dis.* 2008;3:2-15.
4. Ravelo HR, Stephenson LW, Friedman S, Chatten J, Rashkind WJ, Vidas M, et al. Coarctation resection in children with Turner's syndrome: a note of caution. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;80:427-30.
5. Badmanaban B, Mole D, Sarsam MA. Descending aortic dissection post coarctation repair in a patient with Turner's syndrome. *J Card Surg.* 2003;18:153-4.
6. McKenzie D, Klysic M, Morales D. Ascending sliding arch aortoplasty: a novel technique for repair of arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg.* 2011;91:805-10.
7. Brown J, Rodefeld M, Rutzmetov M. Transverse aortic arch obstruction: when to go from the front. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2009;12:66-9.
8. Shore-Lesserson L, Manspeizer H, DePerio M. Thromboelastography-guided transfusion algorithm reduces transfusions in complex cardiac surgery. *Anesth Analg.* 1999;88:312-9.
9. Harrison E, Bolton P. Serious Hazards of Transfusion in Children (SHOT). *Pediatric Anesthesia.* 2011;10-3.
10. Martin P, Horkay F, Rajah SM, Walker DR. Monitoring of coagulation status using thromboelastography during paediatric open heart surgery. *Int J Clin Monit Comput.* 1991;8:183-7.
11. Williams GD, Bratton SL, Ramamoorthy C. Factors associated with blood loss and blood product transfusions: a multivariate analysis in children after open-heart surgery. *Anesth Analg.* 1999;89:57-64.
12. Williams GD, Bratton SL, Riley EC, Ramamoorthy C. Coagulation tests during cardiopulmonary bypass correlate with blood loss in children undergoing cardiac surgery. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 1999;13:398-404.
13. Miller BE, Guzzetta NA, Tosone SR, Levy JH. Rapid evaluation of coagulopathies after cardiopulmonary bypass in children using modified thromboelastography. *Anesth Analg.* 2000;90:1324-30.
14. Pivalizza EG, Pivalizza PJ, Gottschalk LI, Kee S, Szumuk P, Abramson DC. Celite-activated thrombelastography in children. *J Clin Anesth.* 2001;13:20-3.
15. Chen A, Teruya J. Global hemostasis testing thromboelastography: old technology new applications. *Clin Lab Med.* 2009;391-407.
16. Kah-Lok C, Summerhayes R, Ignjatovic V. Reference values for kaolin-activated thromboelastography in healthy children. *Anesth Analg.* 2007;105:1610-3.
17. Miller B, Guzzetta N, Tosone S. Tissue factor activated thromboelastograms in children undergoing cardiac surgery. *Anesth Analg.* 2003;97:1289-93.