

## Procedimiento híbrido en un recién nacido con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico

Miguel Ruz Montes,\* Luis Horacio Díaz Medina,\*\* Rafael LinceVarela,\*\*\* Mónica Guzmán Bustamante,\*\*\*\* Jorge Alberto Zapata,\*\*\*\*\* Juan Roberto Donado Perna\*\*\*\*\*

### RESUMEN

Se reporta caso clínico de un paciente de 13 días de vida, de 3.3 kg con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico estratificado como riesgo alto por su presentación con choque cardiogénico; es llevado a procedimiento híbrido paliativo I, con cerclaje bilateral de arterias pulmonares y stent en el conducto arterioso como una nueva alternativa de alta efectividad y baja morbilidad en este grupo de pacientes.

**Palabras clave:** Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, cerclaje pulmonar, stent.

### ABSTRACT

We report a 13th day baby, weighting 3.3 kilograms, with the diagnosis of hypoplastic left heart syndrome, classified as a high risk, because he presented with a cardiogenic shock. The baby was taken for a palliative type I hybrid procedure, with bilateral pulmonary artery banding and a stent in the ductus arteriosus, as a new alternative, with a high efficiency and a low morbidity and mortality in this kind of patients.

**Key words:** Hypoplastic left heart syndrome, pulmonary banding, stent.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico fue descrito en detalle por primera vez en 1950.<sup>1,2</sup> Las estrategias quirúrgicas fueron introducidas alrededor de 1980 en forma de estados de paliación o trasplante cardíaco por Bailey.<sup>4,5</sup> Estadios comparativos en las dos opciones, ya sea paliativo o trasplante cardíaco, tienden a mostrar equivalencia en pronóstico a mediano y largo plazo.<sup>5</sup> Factores tales como la experiencia local y la disponibilidad de órganos donantes son tomados en cuenta para la decisión definitiva. La circulación ductus dependiente requiere una pronta decisión terapéutica. El pronóstico del procedimiento Norwood estadio I ha mejorado durante la última década, sin embargo la mortalidad temprana en los interestadios permanece alta.<sup>6,9</sup>

La temprana morbilidad y mortalidad tiende a ser atribuida principalmente a la no protección de la circulación pulmonar y sistémica que es exclusiva del ductus arterioso; por lo tanto, el primer estadio de Norwood necesita ser realizado tempranamente.

Pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico estratificados de alto riesgo que presentan insuficiencia tricúspide severa, disfunción ventricular derecha severa, septum interatrial severamente restrictivo, presentación tardía, peso < 2 kg, hipoplasia del arco aórtico < 2 mm, presentación en choque cardiogénico y ventrículos izquierdos hipoplásicos complejos son considerados candidatos para la realización de la paliación híbrida (cirugía-cateterismo).<sup>7,8</sup> La expectativa de vida de estos pacientes sometidos a reparación quirúrgica tiende a estar en un rango del 35-42% en centros de alto volumen.<sup>15</sup>

La colocación de stent en el ductus, cerclaje en las arterias pulmonares y atrioseptostomía, fueron descritos por primera vez por Gibbs<sup>11</sup> y posteriormente por otros centros.<sup>12,13-15,17</sup>

El siguiente es el reporte de la experiencia de un paciente con diagnóstico de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico en quien se realizó el primer procedimiento híbrido en el Servicio de Cardiología

\* Pediatra Intensivista, Fellow Cardiología Pediátrica.

\*\*,\*\* Cardiólogos Pediatras Hemodinamistas

\*\*\* Fellow Cardiología Pediátrica.

\*\*\*\* Cirujano Cardiovascular.

\*\*\*\*\* Pediatra Cardiólogo Ecocardiografista.

Pediatría de la Clínica Cardiovascular Santa María en Medellín, Colombia.

### CASO CLÍNICO

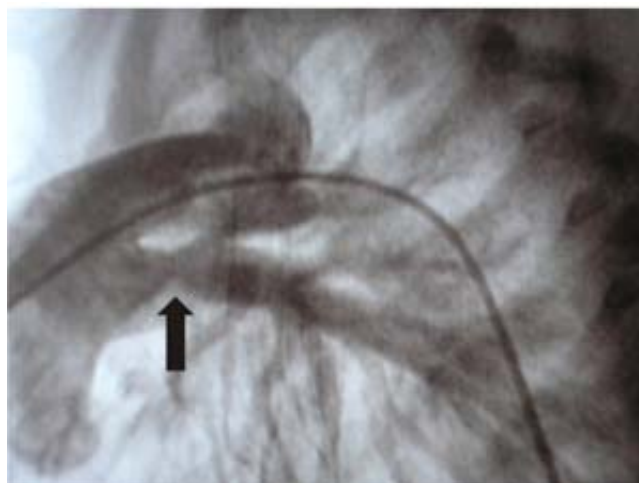
Paciente de 4 días de vida, producto de primer embarazo, madre de 19 años, control prenatal normal, parto vértice espontáneo, 40 semanas de gestación, Apgar mayor de 7 al minuto y a los 5 minutos, peso al nacer 3.3 kg, talla: 50 cm. Dada de alta al segundo día de vida. A los 4 días sintomatología respiratoria progresiva, que se traduce en falla respiratoria y disfunción miocárdica, remitida a nuestro centro con diagnóstico de choque cardiogénico y falla orgánica multisistémica. Se realiza ecocardiografía que reporta: Síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico, atresia valvular aórtica, atresia valvular mitral, foramen oval permeable y conducto arterioso en vía de cierre. Se inicia ventilación mecánica, prostaglandina, dopamina y por falla renal anúrica se comienza terapia de reemplazo renal con diálisis peritoneal por 7 días, presenta disfunción hepática por elevación de transaminasas y se recupera de su proceso de compromiso multiorgánico, para ser llevado a procedimiento híbrido a los 13 días de vida.

Bajo anestesia general con sevoflurano, fentanilo y vecuronio se realizó en la sala de hemodinámica procedimiento:

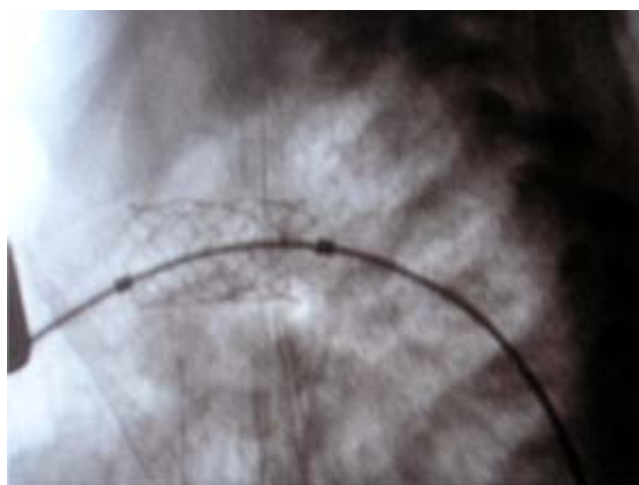
Por esternotomía media se realiza abordaje, disección de arterias pulmonares derecha e izquierda, se coloca cerclaje de 3.5 mm con goretex (PTFE) en cada rama, iniciando con la rama derecha y luego la izquierda, con saturación a los 10 minutos entre 70 y 80%; posteriormente a través de tronco de la arteria pulmonar se coloca sistema 7 F y se realiza arteriografía pulmonar para delimitar el conducto arterioso, cuyo extremo pulmonar midió 7.9 mm, el extremo aórtico 7.5 mm y longitud de 20 mm. Se avanzó guía de soporte 0.035 mm hasta aorta descendente, se avanza stent premontado Palmaz Génesis PG1990 PPS (longitud 19 mm, diámetro 9 mm) cubriendo completamente el conducto arterioso y se procede a su implantación sin complicaciones y se traslada a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátrica Cardiovascular (*Figuras 1 y 2*).

### MANEJO POSTOPERATORIO

Después del procedimiento híbrido regresa a la Unidad de Cuidados Intensivos con goteo de noradrenalina 0.1 µg/kg/minuto y milrinone 0.5 µg/kg/



**Figura 1.** Proyección lateral donde se observa tronco de arteria pulmonar, el conducto arterioso y la rama izquierda de la arteria pulmonar con el cerclaje proximal.



**Figura 2.** Proyección lateral donde se observa el stent Palmaz Génesis premontado 1990 PPS cubriendo completamente el conducto arterioso.

minuto; el paciente se deja en IMV por 24 horas con infusión de fentanilo, se inicia destete ventilatorio a las 24 horas sin complicaciones, adicionalmente se mantiene infusión de heparina 300/unidades/kg/día por 48 horas, se inicia vía enteral, se suspende catecolaminas e inodilatadores y se adiciona ASA 5 mg/kg/día. Se realizó ecocardiografía a las 24 horas que muestra stent en el conducto en posición adecuada, buena función, no gradientes en aorta descendente y cerclaje pulmonar bilateral en posición (*Figuras 3 y 4*).



**Figura 3.** Proyección 4 cámaras, se observa hipoplasia severa del ventrículo izquierdo.



**Figura 4.** RX de tórax, proyección AP. Se observa cardiomegalia, stent en posición ductal, flujo pulmonar normal.

El paciente es dado de alta 5 días postprocedimiento con controles semanales hasta cumplir alrededor de los 3 a 4 meses para realizar el estadio II.

## DISCUSIÓN

La meta en el manejo del procedimiento híbrido para pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico es preservar la función ventricular, crecimiento normal y desarrollo especialmente del lecho vascular pulmonar con mínima morbilidad y mortalidad. La circulación extracorpórea en los neonatos puede tener efectos deletéreos en la función neurológica

y con el desarrollo de procedimientos híbridos se traslada la cirugía a etapas mayores del desarrollo (periodo de lactante) pudiendo evitar alteraciones neurológicas.

Este procedimiento híbrido fue reportado por dos grupos inicialmente: Gibbs y col<sup>11</sup> en 1993 en 4 pacientes y Akintuerk y col<sup>12</sup> en el 2002 con 11 pacientes. Similares técnicas y resultados han sido publicados por otros autores.<sup>17</sup> Este es el primer procedimiento híbrido realizado en nuestro Servicio como parte del manejo paliativo de pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con riesgo alto.

Se prefiere colocar inicialmente el cerclaje de las pulmonares con el fin de controlar el flujo pulmonar y mejorar la perfusión sistémica, después se coloca el stent a través del tronco pulmonar evitando las posibles complicaciones hemodinámicas al pasar el catéter por la válvula tricúspide o pulmonar.

El cerclaje de las pulmonares se debe crear con tubo PTFE de 3 a 3.5 mm de acuerdo al peso del paciente con alta efectividad y bajo riesgo y la colocación del stent posterior al cerclaje para evitar la posibilidad de migración y sólo se debe realizar antes como terapia de rescate en pacientes con choque cardiogénico con poca respuesta al uso de prostaglandina. Se espera que este procedimiento mejore la supervivencia de los pacientes con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico con alto riesgo, peso menor de 2.5 kg, aorta ascendente < 2 mm, presentación con choque, pobre función ventricular, insuficiencia tricúspide y comunicación interatrial restrictiva.<sup>8,11</sup>

Una desventaja podría observarse en este procedimiento y es la disminución de la perfusión cerebral y coronaria por estenosis de la unión entre la aorta ascendente y el arco aórtico por desplazamiento del stent. La estenosis es una contraindicación para este procedimiento.<sup>16</sup>

En conclusión, el estadio híbrido I es un procedimiento paliativo como opción válida en los neonatos con síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico de riesgo alto, como sucedió en nuestro paciente cuya presentación fue el choque cardiogénico.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Lev M. Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. *Lab Invest* 1952; 1: 61-70.
2. Noonan AJ, Nadas AS. The hypoplastic left heart syndrome: Analysis of 101 cases. *Pediatr Clin North Am* 1958; 5: 1029-1058.

3. Norwood WI, Lang P, Hansen DD. Physiologic repair of aortic atresia-hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1983; 308: 203-206.
4. Bailey LL, Nehlsen-Cannarella SL, Doroshow RW, Jacobson JG, Martin RD, Allard MW, Hyde MR, Dang Bui RH, Petry EL. Cardiac allotransplantation in newborns as therapy for hypoplastic left heart syndrome. *N Engl J Med* 1986; 31: 949-951.
5. Jenkins PC, Flanagan MF, Jenkins KJ, Sargent JD, Canter CE, Chinnock RE, Vincent RE, Tosteson AN, O'Connor GT. Survival analysis and risk factors for mortality in transplantation and staged surgery for hypoplastic left heart syndrome. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36: 1178-1185.
6. Griselli M, McGuirk S, Stumpe O et al. Influence of surgical strategies on outcome after the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131: 418-426.
7. Hehrlein FW, Yamamoto T, Orime Y, Bauer J. Hypoplastic left heart syndrome: which is the best operative strategy? *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 4: 125-132.
8. Lim DS, Peeler BB, Matherne GP, Kron IL, Gutgesell HP. Risk-stratified approach to hybrid transcatheter-surgical palliation of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2006; 27: 91-95.
9. Mahle WT, Spray TL, Gaynor JW, Clark BJ 3<sup>rd</sup>. Unexpected death after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg* 2001; 71: 61-65.
10. Gibbs JL, Wren C, Watterson KG et al. Stenting of the arterial duct combined with banding of the pulmonary arteries and atrial septectomy or septostomy: a new approach to palliation for the hypoplastic left heart syndrome. *Br Heart J* 1993; 69: 551-555.
11. Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. *Circulation* 2002; 105: 1099-1103.
12. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I et al. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: basis for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart* 2003; 89: 645-650.
13. Mitchell MB, Campbell DN, Boucek MM et al. Mechanical limitation of pulmonary blood flow facilitates heart transplantation in older infants with hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2003; 23: 735-742.
14. Pizarro C, Norwood WI. Pulmonary artery banding before Norwood procedure. *Ann Thorac Surg* 2003; 75: 1008-1010.
15. Gutgesell HP, Massaro TA. Management of hypoplastic left heart syndrome in a consortium of university hospitals. *Am J Cardiol* 1995; 76: 809-811.
16. Tchervenkov CI, Tatha SA, Jutrus LC, Beland MJ. Biventricular repair in neonates with hypoplastic left heart complex. *Ann Thorac Surg* 1998; 66: 1350-1357.
17. Galantowicz M, Cheatham J. Lesson learned from the development of new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. *Pediatr Cardiol* 2005; 26: 190-199.

*Dirección para correspondencia:*

**Miguel Ruz Montes**  
 Clínica Cardiovascular Congregación  
 Mariana, Calle 78 B Núm. 75-21,  
 Teléfono 4454301  
 Medellín-Colombia