

Corrección completa de defecto Taussig-Bing técnica Damus-Rastelli: Reporte de caso

Complete correction of Taussig-Bing Heart with Damus-Rastelli technique: Case report

Arturo Gerardo Garza-Alatorre,* Gabriel Anaya-Medina,** Cesar David Hernández Rosales,*
Gabriela Careaga Cárdenas,*** Jesús Andrés Rodríguez Coronado,***
Mariana Lyzbeth Acevedo Terrones,*** Verónica Rodríguez Martínez***

Palabras clave:

Taussig-Bing,
Damus-Kaye-Stansel,
Rastelli.

Key words:

Taussig-Bing,
Damus-Kaye-Stansel,
Rastelli.

RESUMEN

Introducción: La doble vía de salida del ventrículo derecho (DSVD) es una malformación rara que representa 1-5% de todas las cardiopatías congénitas. El síndrome de Taussig-Bing es la segunda causa más común de DSVD, después del tipo Fallot, caracterizado por transposición de la aorta y malposición de la arteria pulmonar con CIV subpulmonar. **Material y métodos:** Paciente de un mes de edad, con antecedentes de insuficiencia cardíaca. Se diagnostica por ecocardiografía cardiopatía compleja tipo Taussig-Bing. Se realiza túnel interventricular con parche en CIV + Damus-Kaye-Stansel con cierre de válvula aórtica + Rastelli + plastia de aorta. Un mes posterior a la intervención, se egresó de terapia intensiva con tratamiento anticongestivo. Actualmente se encuentra en seguimiento por consulta externa en los servicios de pediatría, cardiología pediátrica y nutrición. **Discusión y conclusiones:** En el corazón Taussig-Bing existen distintos abordajes: switch arterial, operación Damus-Rastelli o túnel interventricular de Kawashima. En la literatura existen pocos casos descritos de corrección total de corazón Taussig-Bing, por ser una cardiopatía poco común, cuya corrección total tiene una tasa alta de mortalidad, clasificada con un puntaje de 6 en la escala RASCH-1 (mortalidad 50%). La corrección de cardiopatías complejas representa un gran desafío para el personal de salud. Hacer cirugía cardiovascular con un cuidado postoperatorio de calidad, permitirá obtener experiencia, lo que disminuirá la morbimortalidad y le brindará una mejor calidad de vida a todos aquellos pacientes que se encuentran en lista para cirugía cardíaca correctiva o paliativa.

ABSTRACT

Introduction: The double outlet right ventricle (DORV) is a rare malformation that represents 1-5% of all congenital heart diseases. The Taussig-Bing syndrome is the second most frequent cause of DORV, just after the Fallot type, and it is characterized by transposition of the aorta to the right ventricle and malposition of the pulmonary artery with subpulmonary ventricular septal defect (VSD). **Material and methods:** One-month old patient, with heart failure. Diagnosed by echocardiography as Taussig-Bing heart. Surgically intervened with total correction intraventricular tunnel with closure of the VSD + Damus-Kaye-Stansel + closure of the aortic valve + Rastelli + aortic plasty. One month later, the patient was discharged from PICU, with anticongestive treatment and follow-up visit in pediatric, pediatric cardiology and nutrition services. **Discussion and conclusions:** There are 3 different correctives approaches for the Taussig-Bing heart: arterial switch, Damus-Rastelli surgery or Kawashima intraventricular tunnel. There are few published cases of total correction of Taussig-Bing heart, because is a rare heart disease, with a high mortality rate, classified as score 6 in the RASCH-1 (50% mortality). The correction of complex heart disease still represents a huge challenge for the health personnel, but performing heart surgery and postsurgical care with quality, each time we will get more experience decreasing the mortality and morbidity and we will give a better quality of life to all those children who are in a waiting list to cardiac surgery.

INTRODUCCIÓN

La doble vía de salida del ventrículo derecho (DSVD) es una malformación rara que representa 1-5% de todas las cardiopatías congénitas.

Las variaciones anatómicas se clasifican según: 1) la relación entre el septo interventricular y las grandes arterias, 2) la posición de las grandes arterias y la relación entre sí a nivel valvular y 3) la presencia de otras malformaciones.^{1,2}

* Pediatra Intensivista.
** Cirujano
Cardiovascular.
*** Residente de
Terapia Intensiva
Pediátrica.

Hospital Universitario
«Dr. José Eleuterio
González».

El síndrome de Taussig-Bing (*Figura 1*) es la segunda causa más común de DSVD, después del tipo Fallot. Es una de las variantes previamente mencionadas, caracterizado por transposición de la aorta y malposición de la arteria pulmonar con comunicación interventricular (CIV) subpulmonar; debe poseer doble cono subaórtico y subpulmonar. Es común la asociación de coartación de aorta a esta patología, ensombreciendo el pronóstico. A pesar de haber sido descrita hace 60 años, su manejo aún representa un reto para el cardiólogo, intensivista y cirujano cardiovascular.³

En la actualidad existen métodos para estratificar el riesgo de la corrección que las distintas cardiopatías y abordajes quirúrgicos presentan, con la finalidad de estimar la mortalidad y complicaciones. De estos métodos, los más comúnmente utilizados son el sistema de clasificación de riesgo ajustado para cardiopatías congénitas, RACHS-1 y Aristóteles;² en ambos, las cirugías correctivas de un corazón tipo Taussig-Bing se consideran grado 5-6, con índices de mortalidad de alrededor del 50%.

La fisiopatología de este tipo de malformaciones depende de sus asociaciones anatómicas; en este caso particular, existe un gran contenido de oxígeno en la arteria pulmonar en comparación con el ventrículo derecho y la aorta. Alto flujo pulmonar secundario a la CIV que lleva a hipertensión pulmonar y en

casos severos a falla cardíaca por sobrecarga de ventrículo derecho al aumentar la postcarga cuando se presenta coartación aórtica.

En el corazón de Taussig-Bing existen tres tipos de alternativas correctoras distintas: switch arterial, operación Damus-Rastelli o túnel interventricular de Kawashima.

MATERIAL Y MÉTODOS

Lactante masculino de un mes de vida, con antecedentes de fatiga a la alimentación, pobre ganancia de peso, cianosis, diaforesis, dificultad respiratoria e irritabilidad. Ingresó a la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN), con diagnóstico ecocardiográfico de cardiopatía compleja.

Se realiza ecocardiografía donde se reporta doble vía de salida de ventrículo derecho (VD) + comunicación intraventricular (CIV) subpulmonar + coartación aórtica + hipertensión pulmonar, estableciéndose diagnóstico de anomalía tipo Taussig-Bing.

En UCIN se mantiene bajo ventilación mecánica, con restricción hídrica, apoyo de milrinona y tolerando vía enteral. Posterior a sus 19 días de estancia en UCIN, se programa para corrección quirúrgica y 24 horas previas se inicia levosimendán a 0.1 µg/kg/min.

En el día décimo noveno de estancia intrahospitalaria ingresa a quirófano donde se realiza túnel interventricular con parche en CIV (hacia A. pulmonar) + Damus-Kaye-Stansel (tronco arteria pulmonar-ventrículo izquierdo) (*Figura 2*) con cierre de válvula aórtica + Rastelli con tubo 12 mm (ventrículo-pulmonar) + plastia de aorta (*Figura 3*). Se coloca sonda mediastinal, catéter a nivel de arteria pulmonar, catéter Tenckhoff. Se reportó un tiempo bomba: 2.39 horas, tiempo pinzamiento 1.52 min., tiempo arresto circulatorio 7 min a 13 grados.

Pasa a la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos con infusión de levosimendán 0.1 µg/kg/min, dobutamina 7 µg/kg/min sedación-analgésia con midazolam y fentanilo. Se recibe al paciente en paro cardiorrespiratorio al momento de ingresar a la sala de terapia intensiva y se brindan maniobras durante 6 min. Posteriormente se inicia apoyo aminérgico con adrenalina, se abre catéter Tenckhoff a derivación. Doce horas después se realiza

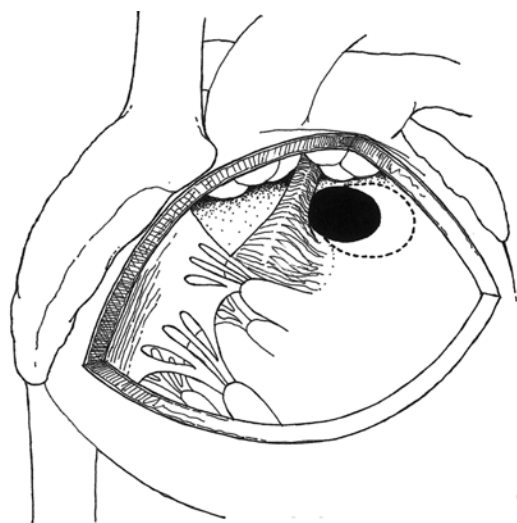


Figura 1. Vista anatómica a través de ventriculotomía corazón Taussig-Bing.

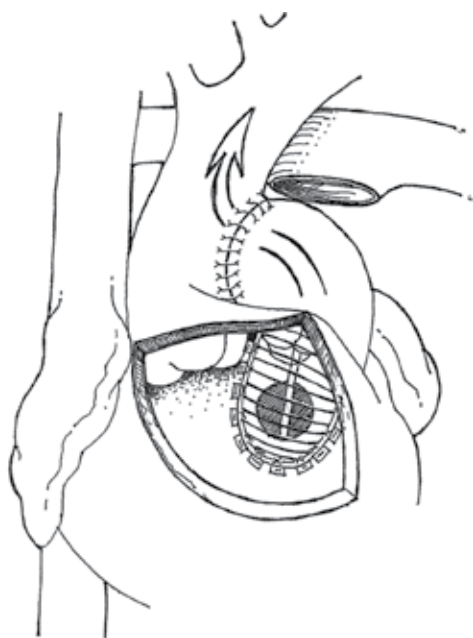


Figura 2. Maniobra Damus-Kaye-Stansel + cierre CIV.

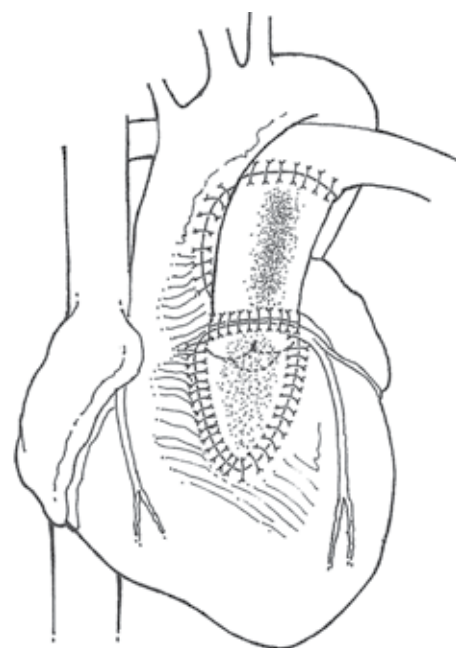


Figura 3. Rastelli.

ecocardiograma de control reportándose datos de falla ventricular derecha. Se inicia óxido nítrico a 15 ppm, el cual se disminuye hasta suspender en las siguientes 24 horas. Se mantuvo con restricción hídrica estricta, con el objetivo de mantener balances negativos; para lograrlo se manejó infusión de furosemide 400 $\mu\text{g/kg/h}$ y el catéter Tenckhoff a derivación, con administración cuidadosa de hemoderivados.

Se mantiene infusión de levosimendán durante 72 horas postquirúrgicas y posteriormente se cambia por infusión de milrinona 0.7 $\mu\text{g/kg/min}$ y se suspenden adrenalina y dobutamina. Ventilatorio con parámetros mínimos, se realiza extubación programada 12 días posteriores a su evento quirúrgico.

El paciente estuvo sedado y relajado durante cinco días; posteriormente se inició infusión de dexmedetomidina, la cual se mantuvo hasta el día de su extubación; no se presentaron eventos adversos a medicamentos, encontrándose al paciente neurológicamente íntegro, con reflejos apropiados para la edad, ultrasonido transfontanelar normal.

Se inició estimulación enteral por sonda orogástrica a las 72 horas postoperatorias al 60% de sus requerimientos basales, en infusión continua y posteriormente en bolos cada tres

horas (1 mL/kg/día); esto le brindaba un aporte de 65 kcal (20% requerimientos) con fórmula para prematuro y se complementó durante cinco días con nutrición parenteral (NPT) 250 kcal/día (80% requerimientos basales), hidratos de carbono 12 g/kg, proteínas 3 g/kg y lípidos 3 g/kg, con progresión de la vía enteral hasta suspender la nutrición parenteral. Continuó su alimentación con fórmula parcialmente hidrolizada, 133 kcal/kg (80% requerimientos energéticos), con una distribución de carbohidratos 60%, lípidos 25% y proteínas 15%. Se suplementó la alimentación con carnitina (100 mg/kg/día) cada 12 horas con la finalidad de optimizar el metabolismo de ácidos grasos de cadena larga en el miocardio.

Cinco días posteriores a su ingreso presentó incremento de proteína C reactiva y trombocitopenia secundario a la neumonía asociada con ventilador, corroborada radiográficamente y con cultivo de aspirado de secreción bronquial positivo para *Klebsiella pneumoniae* BLEE (+); se administró imipenem-vancomicina por 10 días. Se egresó de la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos un mes después de su ingreso con digoxina y diurético. Con adecuada evolución actualmente en su domicilio, continúa con su tratamiento de manera ambulatoria,

con citas bimestrales en pediatría, cardiología pediátrica y nutrición.

DISCUSIÓN

Las malformaciones cardíacas constituyen un grupo importante dentro de las malformaciones congénitas, con múltiples variantes y combinaciones, por lo que aún en la actualidad continúan siendo un reto diagnóstico y terapéutico, en especial en aquellas cardiopatías complejas que por su baja incidencia existe poca experiencia en su corrección y tratamiento.

En el corazón Taussig-Bing la cirugía de Damus-Kaye-Stansel debe realizarse de manera aislada o incorporada a la reparación del arco aórtico en los casos con obstrucción o interrupción a este nivel y fuerte desproporción aortopulmonar. Y a través de una ventriculotomía derecha se realiza el cierre de la CIV dejando la válvula pulmonar conectada con el VI. La continuidad entre el VD y el tronco pulmonar distal se restablece mediante la interposición de un conducto extra cardíaco (Rastelli).⁴

Las principales complicaciones de este tipo de cirugía por su complejidad son las hemorragias postoperatorias, síndrome de bajo gasto, falla biventricular, arritmias y falla renal aguda, principalmente, ameritándose en todo momento una vigilancia estrecha del paciente para hacer una detección temprana y brindar el manejo apropiado.⁵

En la literatura existen pocos casos descritos de corrección total de corazón Taussig-Bing, por ser una cardiopatía poco común, cuya corrección total tiene una alta tasa de mortalidad. Las principales complicaciones son hemorragia, insuficiencia cardíaca, arritmias, alteración en la coagulación e insuficiencia renal; cabe recalcar que en este caso particular, a pesar del tiempo de bomba, no se presentó insuficiencia renal y el catéter de diálisis no se utilizó, pero fue de gran utilidad para el control de la volemia y al disminuir la intensidad de la respuesta inflamatoria asociada con el síndrome de fuga capilar, al dejarlo a derivación.

Se reporta el caso, no sólo por el abordaje quirúrgico que se dio, sino porque el paciente presentó un evento de paro cardíaco en el

postoperatorio mediato, lo que incrementa exponencialmente su morbimortalidad, pero con la atención del personal médico y de enfermería, así como con adecuado apoyo ventilatorio, correcta combinación de inotrópicos, inodilatadores y vasopresores, manejo del dolor, sedación y cobertura antibiótica, la evolución del paciente fue satisfactoria y fue posible egresarlo con oxígeno al medio ambiente, con una insuficiencia cardíaca grado II según la escala Pediátrica de Ross; sin ningún retraso en el neurodesarrollo hasta el momento, continuamos su evolución por consulta de pediatría y cardiología.

CONCLUSIÓN

La corrección de cardiopatías congénitas representa un gran desafío para el personal de salud. Hacer cirugía cardiovascular y compartir la experiencia en cuanto a abordaje quirúrgico, cuidados pre y postoperatorios permitirá mejorar la calidad de atención y disminuir la morbimortalidad en este tipo de procedimientos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Betigeri A, Divakaran J, Guhathakurta S, Cherian K. Taussig-Bing complex-a morphologic diagnostic dilemma. *IJTCVS*. 2008; 13 (2): 64-69.
2. Konstantinov IE. Taussig-Bing anomaly: from original description to the current era. *Tex Heart Inst J*. 2009; 36 (6): 580-585.
3. Calderón-Colmenero J, Ramírez-Marroquín S, Cervantes-Salazar J. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex*. 2008; 78: 60-67.
4. Caffarena-Calvar J, Bautista V, Serrano F. Transposiciones complejas y corazón de Taussig-Bing. Lecciones aprendidas. *Cir Cardiov*. 2007; 14 (2): 111-118.
5. Da Cruz E, Ivy D, Jagers J. Pediatric and congenital cardiology, cardiac surgery and intensive care. Chapter 7: General preoperative and postoperative considerations in pediatric cardiac patients. London, Nueva York: Springer; 2014.

Dirección para correspondencia:

Dra. Gabriela Careaga Cárdenas
R1 Medicina Crítica Pediátrica,
Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González».
Fco. I Madero Pte. y Av. Gonzalitos s/n,
Monterrey, Nuevo León, México.
E-mail: gabyy311@gmail.com