

Damus-Kaye-Stansel-Álvarez y Glenn en masculino de 4 años. Reporte de caso

Damus-Kaye-Stansel-Álvarez and Glenn in a 4 years old male patient. Case Report

Arturo Gerardo Garza-Alatorre,* César David Hernández-Rosales,*
Miriam Cecilia Solís-González,* Rubén Rubén Balderrama-Dávila,*
Jesús Andrés Rodríguez-Coronado,* Sara Georgina Rosiles-De la Garza*

Palabras clave:

Cardiopatía congénita, ventrículo único, Damus-Kaye-Stansel-Álvarez, Glenn, insuficiencia cardiaca, hipertensión pulmonar.

Key words:

Congenital heart disease, single ventricle, Damus-Kaye-Stansel-Álvarez, Glenn, heart failure, pulmonary hypertension.

RESUMEN

Las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes en México. La cardiopatía congénita de ventrículo único se estima es el 1% de todas las cardiopatías congénitas en lactantes. Se presenta el caso de un paciente masculino de 4 años de edad con diagnóstico de ventrículo único, transposición de grandes vasos, válvula común auriculoventricular, y *situs ambiguus*. Fue sometido a cirugía de Glenn más Damus-Kaye-Stansel-Álvarez. Posteriormente ingresó a la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica del Hospital «Dr. José Eleuterio González» donde cursó con hipertensión pulmonar severa e insuficiencia cardiaca. Estas complicaciones están descritas como las más comunes en pacientes con tratamiento quirúrgico diferido a mayor edad, como es el caso de este paciente. El paciente fue posteriormente egresado a los 20 días con adecuado estado funcional.

ABSTRACT

Congenital heart diseases are the most common malformations in Mexico. Single ventricle disease is estimated to be 1% of all congenital cardiac defects among infants. We report the case of a four-year-old boy with a single ventricle, transposition of the great vessels, a common atrioventricular valve, and situs ambiguus, who underwent Glenn and Damus-Kaye-Stansel-Álvarez surgery. He was subsequently admitted to the Pediatric Intensive Care Unit of the «Dr. José Eleuterio González» Hospital with severe pulmonary hypertension and heart failure. These complications have been reported to be the most frequent in patients with delayed surgical treatment at older ages, as in the case of our patient. He was discharged from our hospital 20 days later with a suitable functional status.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas más frecuentes son las cardiopatías congénitas. Con base en la natalidad de nuestro país, se calcula que alrededor de 10 mil a 12 mil niños presentan algún tipo de malformación cardíaca.¹ La cardiopatía congénita del ventrículo único se estima es el 1% de todas las cardiopatías congénitas en lactantes.² La cardiopatía del ventrículo único está relacionada con un defecto en la formación del tabique interventricular y posición anómala de las grandes arterias. El tratamiento médico-quirúrgico es un método paliativo más que de corrección. El abordaje quirúrgico con-

siste en la combinación del procedimiento de Glenn y Damus-Kaye-Stansel-Álvarez para la obstrucción del tracto de salida sistémico. Éste tiene una mortalidad global de hasta 38% en edad temprana y es exponencial entre mayor sea la edad del paciente.^{3,4}

Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 4 años de edad con antecedente de ventrículo único, así como transposición de grandes vasos, válvula común auriculoventricular y *situs ambiguus*. Fue sometido a cirugía para bandaje pulmonar paliativo y posteriormente a cirugía de Glenn más Damus-Kaye-Stansel-Álvarez después de la cual fue recibido en la Unidad de Terapia Intensiva Pediátrica (UTIP)

* Servicio de Medicina Crítica Pediátrica, Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González», Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, México.

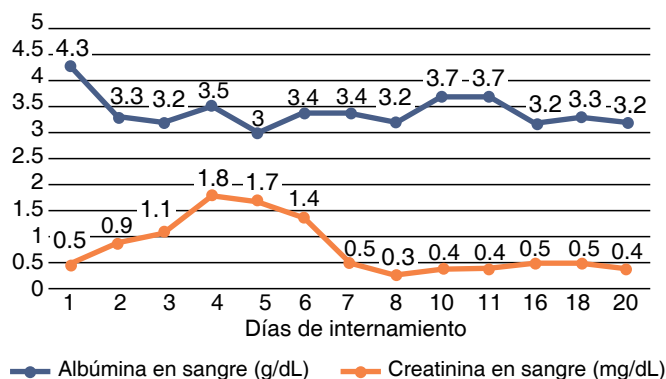


Figura 1. Valores de albúmina y creatinina séricos.

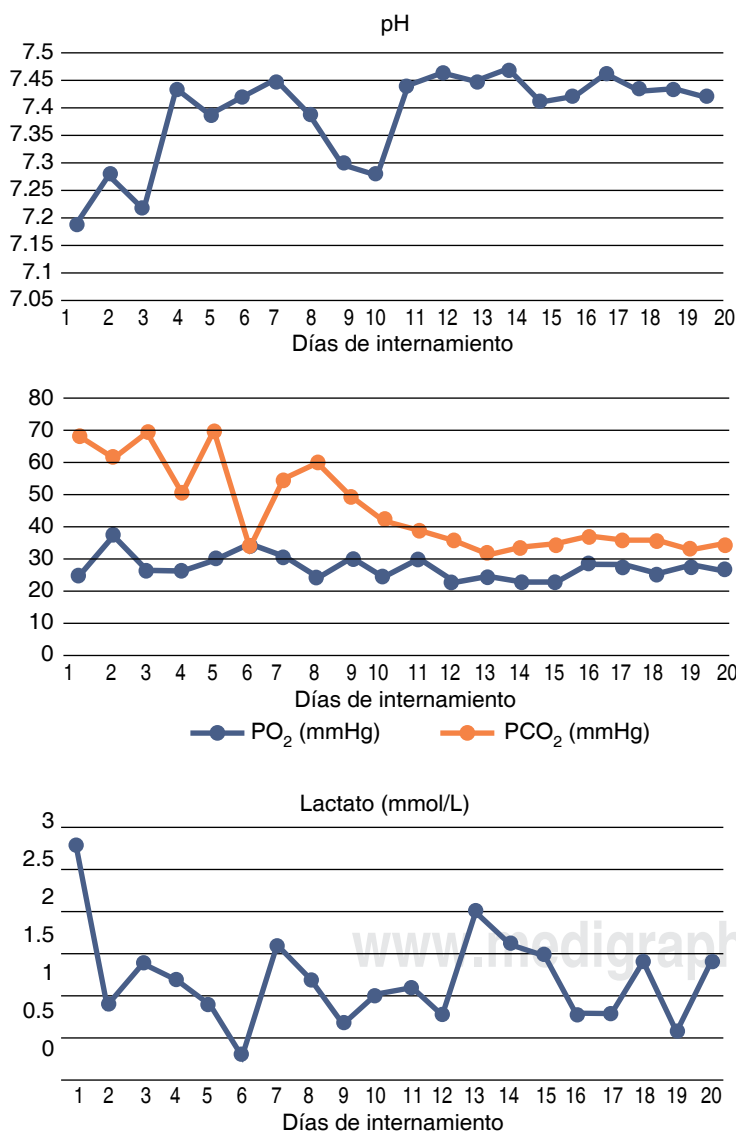


Figura 2. Valores de gasometrías venosas.

del Hospital «Dr. José Eleuterio González». Posteriormente es egresado con adecuado estado funcional con una clasificación de Ross grado 2.

CASO CLÍNICO

El paciente es un niño de 4 años de edad quien fue diagnosticado con ventrículo único, transposición de grandes vasos, válvula común auriculoventricular, *situs* ambiguos e hipertensión pulmonar a los dos meses de vida por ecocardiografía.

Se sometió a bandaje pulmonar a los dos meses de vida con dos internamientos subsecuentes por insuficiencia cardíaca y neumonía adquirida en la comunidad; además se diagnosticó sordera congénita. Se plantea hasta los cuatro años de vida manejo quirúrgico para mejorar la calidad de vida, clasificándose en clase funcional Ross III. El paciente ingresó con un peso de 16.3 kg, talla de 97 cm, superficie corporal total (SCT) 0.72 m².

Entró a quirófano el 29 de enero de 2014 para realizar un procedimiento de Damus-Keye-Stancel con conexión cavo pulmonar (Glenn) y retiro de bandaje pulmonar.

Durante el procedimiento, el paciente fue sometido a circulación extracorpórea por 2 horas y 29 minutos con pinzamiento aórtico total de 93 minutos, presentando un sangrado total de 350 mL. Se le dio apoyo con adrenalina a dosis de 0.1 µg/kg/min y milrinona a dosis de 0.37 µg/kg/min. Durante la cirugía se mantuvo con diuresis de 119 mL/m²/hora durante las seis horas que permaneció en quirófano. Se colocó sonda torácica pleural y mediastinal. Se empaquetó y pasó a terapia intensiva pediátrica, con cierre esternal diferido por importante edema e imposibilidad de cierre torácico.

Durante su estancia en terapia intensiva, el paciente presentó acidosis mixta, además de hipoxemia severa secundaria a hipertensión pulmonar severa, datos de bajo gasto cardíaco e insuficiencia cardíaca, la cual fue corregida con soporte de óxido nítrico a las 48 horas de su estancia en la UTIP y durante seis días más para manejo de hipertensión pulmonar severa a dosis de 10 ppm, disminuyendo progresivamente. Así mismo, fue necesario un incremento de aminos en las primeras horas postquirúrgicas, utilizando milrinona 1 µg/kg/min, norepinefrina

Cuadro I. Exámenes de gabinete.

	29/01/2014	30/01/2014	31/01/2014	01/02/2014	02/02/2014	03/02/2014	04/02/2014	05/02/2014	07/02/2014	08/02/2014	13/02/2014	17/02/2014	19/02/2014
RBC (M/uL)	641	341	463	48	397	415	30.5	5.7	5.88	5.88	5.43	4.08	4.16
HGB (g/dL)	17.3	10.2	13.5	12.8	11.5	11.6	12.4	16.6	16.8	16.8	15.7	12.5	13
HCT (%)	54.2	29.9	43	38.4	36.2	37.6	40	51.3	52.9	52.9	49.2	16.1	15.8
WBC (K/uL)	13.9	12	9.81	9.82	12.2	10.5	14.5	14.7	20.3	20.3	23.3	16.2	14.3
PLT (K/uL)	311	181	184	213	185	198	255	237	360	360	624	456	437
TP (seg)	12.9	17.3	16.5	15.9			11.7	10.4	12.1	12.1	12.5		
TTP (seg)	27.5	32.6	23.3	26.9			26.8	24	22.4	22.4	26.4		
Glucosa (mg/dL)	102	148	113	92	117	125	109	139	126	126	141	62	87
BUN (mg/dL)	7	25	57	70	76	76	37	18	18	18	33	62	35
Creat. en sangre (mg/dL)	0.5	0.9	1.1	1.8	1.7	1.4	0.5	0.3	0.4	0.4	0.5	0.5	0.4
Ac. úrico sangre (mg/dL)	4.3	7.4	6.8	9	9.6	8.4	3.8	2	1.7	1.7	3.8	3.9	3.8
Proteínas totales (g/dL)	6.6	5	5.6	6	4.9	5.6	5.5	5.5	6.4	6.4	5.9	6.1	6.2
Albúmina (g/dL)	4.3	3.3	3.2	3.5	3	3.4	3.4	3.2	3.7	3.7	3.2	3.3	3.2
AST (U/L)	30	74	116	195	254	235	145	122	43	43	25	29	24
ALT (U/L)	14	35	56	70	61	71	61	61	50	50	19	36	30
ALP (U/L)	203	87	105	115	78	84	79	100	110	110	105	107	104
Bilirrubina total (mg/dL)	0.7	2	0.7	1.4	0.8	1.3	0.5	0.8	0.9	0.9	0.5	0.5	0.4
Bilirrubina directa (mg/dL)	0.1	0.5	0.2	0.5	0.3	0.2	0.2	0.3	0.3	0.3	0.1	0.1	0.1
Bilirrubina indirecta (mg/dL)	0.6	1.5	0.5	0.9	0.5	1.1	0.3	0.5	0.6	0.6	0.4	0.4	0.3
LDH (U/L)	252	516	467	698	784	1,011	976	1,026	780	780	355	250	243
Amilasa (U/L)	76	76	242	1,359	622	448	272	144	73	73	161	163	140
Colesterol (mg/dL)	108	103	94	92	78	99	119	119	138	138	127	142	146
Triglicéridos (mg/dL)	65	46	102	152	109	205	286	244	201	201	186	85	59
PCR (mg/dL)			15	16.2	8.7	5.4			1.9	1.9	2.7	2.5	0.8

0.35 µg/kg/min, adrenalina 0.2 µg/kg/min, vasopresina 0.0003 miliunidades/kg/h, e infusión de furosemida 0.4 mg/kg/h. Con estas medidas presentó una mejoría en su estado metabólico (Figura 1 y Cuadro I).

Inicialmente se mantiene con anestesia por cierre esternal diferido. Posteriormente se le dio sedación profunda. Permaneció un total de 11 días en ventilación mecánica logrando la extubación programada sin déficit neurológico (Figura 2). Entonces se le colocó una mascarilla con flujo de oxígeno, saturando por pulso-oximetría entre 75 a 80%. No presentó datos de dificultad respiratoria o complicaciones asociadas. Posteriormente cursa asintomático. Se tomó ecocardiograma de seguimiento que mostró una adecuada fracción de eyección con una disfunción valvular residual, hipertensión pulmonar residual moderada y Glenn permeable.

El paciente finalmente se egresa de la Terapia Intensiva Pediátrica 20 días después de su ingreso con adecuado estado funcional Ross 2, únicamente con apoyo de diurético a base de furosemida a dosis de 0.5 mg/kg/dosis.

DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas ocupan el sexto lugar de muerte infantil en menores de un año y la tercera causa de muerte en nuestro país en niños entre uno y cuatro años de edad de acuerdo con el reporte de mortalidad infantil del Instituto Nacional de Estadística y Geografía (INEGI).¹

La cirugía de Damus-Kaye-Stansel-Álvarez es un procedimiento quirúrgico utilizado para aliviar obstrucciones del tracto de salida, mientras que el suministro sanguíneo a la arteria pulmonar se establece por medio de una anastomosis cavopulmonar (Glenn).³⁻⁸ La combinación de estos dos procedimientos conlleva una mortalidad global de hasta 38%.^{5,6}

El objetivo principal del tratamiento quirúrgico paliativo es mejorar la calidad de vida en esta patología congénita.⁵ Cuando es diagnosticado y tratado en forma temprana se pueden evitar complicaciones como hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca, tal como lo presentó el paciente. La edad y el peso del paciente son factores determinantes para la sobrevivencia.⁵

CONCLUSIONES

El desapego en la atención de este paciente posterior al bandaje pulmonar, retardó el tratamiento quirúrgico temprano, por lo que presentó un cuadro clínico franco de insuficiencia cardíaca, hipertensión pulmonar y desnutrición, lo que incrementa la morbilidad asociada con el tratamiento quirúrgico en estos pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar JL, Curi-Curi PJ, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex*. 2010; 80 (2): 133-140.
2. Catalán J, Hübner ME, Ramírez R, Nazer J. Diagnóstico y manejo neonatal. Santiago de Chile: Editorial Universitaria S.A.; 2005: pp. 208-209.
3. Florencia M. Ventrículo único: cirugía de Glenn y Fontan. *Rev Latinoamer Technol Extracorp XIV*. 2007; 14 (2): 7-25.
4. May LE. *Pediatric heart surgery. A ready reference for professionals*. 5th edition. Milwaukee, WI: MaxiSHARE; 2008: p. 44.

5. Sittiwangkul R, Azakie A, van Ardsell G et al. Outcomes of tricuspid atresia in the Fontan era. *Ann Thorac Surg*. 2004; 77 (3): 889-894.
6. Moore K, Persaud TVN. *Embriología clínica*. 8a ed. Barcelona, España: Elsevier; 2008: p. 313.
7. Ruza F. *Tratado de cuidados intensivos pediátricos*. 3a ed. Madrid: Ediciones Norma Capital; 2003: pp. 401-402.
8. Braunwald. *Tratado de cardiología*. 5ta edición. España: Elsevier; 1999: pp. 737-738.

Dirección para correspondencia:

Dra. Miriam Cecilia Solís González
Servicio de Pediatría,
Hospital Universitario
«Dr. José Eleuterio González»,
Universidad Autónoma de Nuevo León.
Av. Madero y Gonzalitos s/n,
Colonia Mitras Centro, 64460,
Monterrey, Nuevo León,
México.
Tel: +52 (81) 83 89 11 11
Fax: +52 (81) 83 48 98 65
E-mail: dracecysolis@gmail.com

www.medigraphic.org.mx