

PRESENTACIÓN DE CASO

Sustitución valvular mitral en paciente con síndrome de Ehlers-Danlos

Mitral valve substitution in a patient with Ehlers-Danlos syndrome

Dr. Joel Rondón Acosta, Dr. Fausto Rodríguez Salguero, Dra. Ida Díaz González, Dr. Raúl García Rodríguez, Dr. Pedro Pupo Suárez y Lic. Alexei Suárez Rivero

Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

RESUMEN

El prolapso valvular mitral parece deberse a una alteración en la formación del colágeno tipo III, con degeneración mixomatosa y acumulación de mucopolisacáridos en las valvas mitrales y a veces en el aparato subvalvular siendo la expresión cardiovascular más frecuente del síndrome de Ehlers-Danlos. Con la intención de describir la conducta anestésica-quirúrgica de un enfermo con insuficiencia mitral severa causada por síndrome de Ehlers-Danlos presentamos el caso de paciente de 48 años de edad con antecedentes de asma bronquial e hipertensión arterial, tratado con enalapril que, a sus 15 años de edad, le detectan un soplo sistólico en foco mitral por lo que es sometido a estudio y le diagnostican un síndrome de Ehlers-Danlos. Es sometido a tratamiento quirúrgico realizándose sustitución valvular mitral con prótesis mecánica sin complicaciones. El prolapso valvular mitral es la expresión cardíaca más frecuente de este inusual síndrome que ante un tratamiento quirúrgico oportuno expresa, generalmente, una adecuada evolución clínica.

Palabras claves: síndrome de Ehlers-Danlos, insuficiencia mitral severa, manejo anestésico-quirúrgico.

ABSTRACT

The presence of a mitral valve prolapse could be to an alteration in the type III type collagen formation with a myxomatous degeneration and accumulation of mucopolysaccharides in mitral valves and sometimes in the subvalvular tract being the more frequent cardiovascular expression of the Ehlers-Danlos syndrome. To describe the anesthetic-surgical behavior of a patient with severe mitral insufficiency provoked

by the above mentioned syndrome authors present the case of a patient aged 48 with a history of bronchial asthma and high blood pressure, treated with enalapril and in whom at 15 years old a systolic murmur in mitral focus being studied diagnosing this syndrome. Hi is operated on carrying out mitral valve substitution with mechanical prosthesis without complications. The mitral valvular prolapse is the more frequent cardiac expression of this unusual syndrome which with a timely surgical treatment expresses by general an appropriate clinical course.

Key words: Ehlers-Danlos syndrome, severe mitral insufficiency, anesthetic-surgical management.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Ehlers-Danlos (EDS) reúne un grupo de más de 10 trastornos hereditarios del tejido conectivo que se caracterizan por anormalidades de piel, ligamentos y órganos internos. Las manifestaciones clínicas principales se caracterizan por fragilidad de la piel, formación anormal de cicatrices, equimosis fácil, laxitud articular y, en una variedad, rotura de vísceras y arterias.

Algunas formas de Ehlers-Danlos se deben a defectos en la síntesis y procesamiento de la colágena tipo I y III, las principales proteínas de piel, ligamentos, tendones, vasos sanguíneos y vísceras.

La prevalencia aproximada de EDS es de 5000 nacimientos y la mayoría de los pacientes padecen EDS tipo III o hipermovilidad familiar benigna. No existe predisposición racial o étnica a ninguno de los tipos comunes del EDS.

En la actualidad el diagnóstico depende de la identificación de las alteraciones clínicas apropiadas, los estudios de microscopía electrónica de la dermis pueden confirmar el padecimiento pero no son específicos.¹⁻⁴

El prolapso valvular mitral parece deberse generalmente a una alteración en la formación del colágeno tipo III, con degeneración mixomatosa y acumulación de mucopolisacáridos en las valvas mitrales y a veces en el aparato subvalvular siendo la expresión cardiovascular más frecuente del EDS.^{2,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Motivo de ingreso: Falta de aire.

Historia de la enfermedad actual: Se trata de un paciente de 48 años de edad con antecedente de ser asmático e hipertenso, tratado con enalapril que, a sus 15 años de edad, durante un examen físico de rutina, le detectan un soplo sistólico en foco mitral por lo que es sometido a estudio y le diagnostican un síndrome de Ehlers-Danlos. Refiere haber presentado, en varias ocasiones, episodios de fibrilación auricular que requirió el empleo de terapia eléctrica y tratamiento con amiodarona vía endovenosa, manifestando reacciones alergiformes a la droga. Previo al ingreso, hace aproximadamente tres meses, comenzó con disnea ante medianos y pequeños esfuerzos que se acompañó de cuadros de arritmias auriculares, ocurriendo disfunción ventricular en una ocasión, que fue asistida en el cuerpo de guardia del hospital de su

provincia, siendo remitido al Instituto de Cardiología para valoración cardiológica donde se decide su ingreso para estudio y tratamiento quirúrgico, lo antes posible.

Antecedentes patológicos personales: Asma bronquial persistente ligera (sin ingreso el último año), hipertensión arterial compensada (hace 20 años), síndrome de Ehlers-Danlos (15 años).

Reacción a medicamentos: Amiodarona (EV).

Antecedentes patológicos familiares: Madre/viva: Síndrome de Ehlers-Danlos. Hermana/viva: Síndrome de Ehlers-Danlos.

Clasificación según la clase funcional - NYHA III

Datos de interés clínico:

Peso: 79 kg

Talla: 172 cm

Superficie corporal: 1.94 m²

Grupo sanguíneo: O positivo.

Vía aérea: fue evaluada con el empleo de las diferentes pruebas, caracterizando la misma como una vía anatómicamente fácil de abordar.

Auscultación: soplo holosistólico en foco mitral con irradiación a la axila.

Exámenes complementarios:

Hb: 14.7 gr/L.

Hto: 0.44.

Leucograma: 9×10^9 .

Eritrosedimentación: 5 mm.

Grupo sanguíneo: O positivo.

Coagulograma: INR-1, TPp 13 TPc 14, plaquetas: 198×10^9

Proteínas totales: 68 gr/L.

Albumina: 47.8 gr/L.

Colesterol: 4.82 mmol/L.

Glucemia: 4.7 mmol/L.

Ecocardiograma:

FEVI-60 % por Simpson.

Diámetro diastólico de ventrículo derecho (Dd VD) - 27 mm, valor normal: 9-26

Diámetro diastólico de ventrículo izquierdo (Dd VI) - 80 mm, valor normal: 37-56

Diámetro sistólico (VI) - 53 mm, valor normal: 27-57

Aurícula Izquierda (AI) - 55 mm, valor normal: 19-40

Tabique interventricular (TIV) - 14 mm, valor normal: 7-11

Pared posterior (PP) - 13 mm, valor normal: 7-11

Comentario: prolapso valvular mitral a predominio de valva posterior (P1 y P2) con regurgitación muy severa, orificio regurgitante mayor de 0.6 cm². Remodelado de cavidades izquierdas con importante dilatación de AI y VI. Buena función sistólica biventricular. No signos de hipertensión pulmonar en reposo.

AngioTAC:

No estenosis coronaria. No trombos, ventrículo izquierdo dilatado.

Informe calcio score. Coronariografía por tomografía.

(Equipo Somaton Sensation Cardiac 64 Slices).

Comentario: no se aprecian estenosis coronarias, gran aurícula izquierda no trombos. Ventrículo izquierdo dilatado. Patrón coronario no dominante.

Impresión diagnóstica: Doble lesión del aparato valvular mitral a predominio de insuficiencia severa y aumento significativo de las cavidades Izquierdas.

Anuncio operatorio: Doble lesión mitral a predominio insuficiencia mitral severa secundaria a EDS.

Intervención quirúrgica: Sustitución valvular mitral.

Acto anestésico-quirúrgico:

Preoperatorio:

Se monitorizó EKG y saturación periférica de oxígeno.

Se canalizó vena periférica con trocar grueso en ambos brazos, previo habón cutáneo con lidocaína 1 %.

Se premedicó con 2 mg de midazolam, logrando un estado tendiente a la somnolencia y se canuló la arteria radial izquierda.

Se extrajo muestra de sangre para gasometría, ionograma, tiempo de coagulación activado (TCA), Hb, Hto y glucemia, se medicó con cefazolina 1 gr preoperatorio y una vez con los resultados de esta muestra analítica se pasó al área de quirófano.

Se monitorizó curva arterial previa calibración sosteniendo monitorización de EKG y saturación periférica de oxígeno de forma continua.

Acto anestésico:

La inducción se realizó con midazolam, fentanil y vecuronio. La intubación se comportó con cierto grado de complejidad a causa de una redundante epiglotis que se comportaba en velo, siendo necesario el empleo de la guía elástica para abordar la tráquea, ventilándose sin dificultad.

El mantenimiento anestésico se logró con infusión de fentanil a 0,06 mcg/kg/min que se apoyó con halogenados del tipo del isoflurane y la relajación muscular se sostuvo con vecuronio a bajas dosis.

El periodo precirculación extracorpórea (CEC) cursó con marcada estabilidad hemodinámica entrando en la misma sin dificultades, previa dosis de heparina calculada a razón de 4 mg/Kg y con una TCA adecuado. Se logró detener el corazón en pocos segundos una vez administrada la solución cardiopléjica. Se realizó sustitución valvular mitral con válvula mecánica de la marca carbomedics número 29, con un tiempo de paro anóxico de 94 minutos y un tiempo de circulación extracorpórea de 118 minutos, el corazón activó en fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida. Se le dio un choque de 5 J que generó una fibrilación ventricular, requiriéndose de forma inmediata otro choque, esta vez con 20 J, persistiendo la fibrilación ventricular, por lo que fue necesario administrar un bolo de lidocaína de 100 mg. Al unísono se

dieron dos choques eléctricos con 40 J. Se dio masaje cardíaco interno por persistencia de FV y consumo de la reserva energética. Se repitió choque de 40 J tras el cual respondió el corazón en ritmo sinusal con tendencia a la bradicardia que se fue recuperando paulatinamente. Pasados 30 minutos del evento se sostuvo adecuada hemodinamia, sin necesidad de apoyos inotrópicos ni vasopresores, el arteriograma expresó un adecuado cierre y apertura de válvulas mejorando en el tiempo la contracción isovolumétrica cardíaca, lo cual se reflejó en el campo quirúrgico ante la observación directa del corazón. Se indicó pasar una solución polarizante (dextrosa-insulina-potasio) en un periodo de 1 hora. Se indicó antifibrinolítico (ácido tranexámico 1 g) según el protocolo de la institución, posteriormente se comenzó administración de sulfato de protamina en relación de 1-1 con la heparina administrada precirculación extracorpórea, no existiendo complicaciones hemodinámicas. Previo al cierre esternal se colocaron 4 electrodos de cable de marcapaso y drenados en pleura y mediastino.

El cierre esternal cursó sin cambios hemodinámicos, finalizando el acto operatorio satisfactoriamente.

El traslado a la UTI se realizó con el paciente despertable, aún con residuos de agentes anestésicos, acoplado al ventilador de traslado y con marcada estabilidad en el orden oximétrico y hemodinámico, sin apoyo de drogas. En la terapia intensiva fue acoplado a ventilador mecánico Evita XL previamente programado en IPPV (fracción inspiratoria de oxígeno de 100 % que se disminuyó a 50 % una vez extraída la muestra para analítica de gases en sangre).

El enfermo fue extubado en menos de 4 horas de su arribo a la terapia intensiva, con conciencia plena, ritmo sinusal, saturación periférica de oxígeno entre 98 y 99 %, con apoyo por catéter nasal. A las 24 h de su ingreso en la UCIQ presenta un episodio de FA con respuesta ventricular rápida que responde a un solo choque eléctrico externo de 100 J.

La evolución en la terapia fue satisfactoria por lo que se egresó a la sala en un periodo de 72 horas, continuando su posterior evolución en sala posquirúrgica sin alteraciones de interés.

DISCUSIÓN

La expresión cardiovascular más frecuente en el EDS es la aparición de un soplo sistólico intenso en foco mitral a causa de prolapso de valvas mitrales (VM). Esto parece deberse a una alteración en la formación del colágeno tipo III con degeneración mixomatosa y acumulación de mucopolisacáridos en las VM, lo que genera un defecto en el cierre valvular haciéndola insuficiente, por lo que una cantidad de sangre importante durante la sístole retrocede desde el VI hasta la AI en lugar de dirigirse hacia la aorta, produciéndose una sobrecarga de volumen tanto de la AI como del VI y por ende aumento de estrés parietal, provocando a largo plazo dilatación con remodelado de las cavidades izquierdas. La AI dilatada fomenta de forma estructural la aparición y perpetuación de episodios sostenidos de fibrilación auricular.⁵⁻⁷

El tratamiento quirúrgico de estos enfermos pudiera ser tema de discusión aunque las pautas clásicas para ello incluyen a pacientes que cursan con insuficiencia mitral severa, que tienen una clase funcional II-IV de la NYHA, con tratamiento médico óptimo y cierto grado de deterioro de la función ventricular (síntomas leves). A la vista

de estos factores el momento en que debe realizarse la intervención puede resumirse de la siguiente forma:

- a) En pacientes sintomáticos con función ventricular aceptable, la cirugía está claramente indicada, con un pronóstico favorable.
- b) En enfermos sintomáticos o asintomáticos con disfunción ventricular (fracción de eyección inferior al 60 % y DTSVI > 45 mm) el riesgo postoperatorio es más elevado y la evolución postoperatoria puede no ser tan buena. Sin embargo, el tratamiento médico tiene poco que ofrecer a estos pacientes, recomendándose pues la cirugía ya que evitará el deterioro progresivo de la función ventricular izquierda y aumentará la supervivencia. Si la FEVI estuviera severamente deprimida (< 30 %) habría que individualizar los casos, pero habitualmente se desestiman para cirugía.
- c) En pacientes asintomáticos con fracción de eyección normal se plantea el problema más difícil: ¿cuándo operarlos?, el punto más importante para la elección del momento oportuno es el deterioro de la función ventricular por lo que estos enfermos requieren seguimiento clínico y ecocardiográfico, remitiéndolos para cirugía en cuanto este aparezca. El operar en época tan temprana evita la aparición de insuficiencia cardíaca congestiva y previene la disfunción irreversible del VI.⁵

Los pacientes con síntomas incapacitantes y una buena función del VI son los candidatos ideales para la cirugía, siendo espectacular la mejoría clínica y hemodinámica que se obtiene.^{5,8}

En nuestro medio es muy común asistir y tratar de forma quirúrgica pacientes con el diagnóstico de insuficiencia mitral, en su gran mayoría de causa reumática, eventualmente de causa isquémica, pero inusualmente hemos visto enfermos con el diagnóstico de síndrome de Ehlers-Danlos como causa congénita, por lo que nos pareció atractivo presentar este caso en su manejo anestésico.

El prolapso valvular mitral es la expresión cardíaca más frecuente de este inusual síndrome que ante un tratamiento quirúrgico oportuno expresa, generalmente, una adecuada evolución clínica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Falcón Lincheta L. Genodermatosis. En: Manzur J, Díaz Almeida J, Cortés M. Dermatología. La Habana: Ecimed. 2002 .p.62.
2. Pyeritz RE. Ehlers-Danlos syndromes. In: Goldman L, Bennett JC, eds. Cecil textbook of medicine. 21 ed. Vol.1. Philadelphia: W.B. Saunders. 2000.p.1119-20.
3. Beighton P. The Ehlers-Danlos Syndrome. En: Beighton P, ed. McKusick's heritable disorders of connective tissue. St. Louis: Mosby-Year Book. 1993. p. 65-7.
4. Steinmann B, Royce PM, Superti-Furga A. The Ehlers-Danlos Syndrome. En: Royce PM, Steinmann B, eds. Connective tissue and its heritable disorders: molecular, genetic and medical aspects. New York: Wiley-Liss. 1993. p. 351-407.
5. Insuficiencia mitral. En: Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. 3 ed. Madrid: Núñez de Balboa. 2007. p. 100-1.
6. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos Syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Am J Med Genet 1998; 77:31-7.
7. Bergqvist D. Ehlers-Danlos type IV syndrome: a review from a vascular surgical point of view. Eur J Surg 1996;162:163-70.

8. Freeman RK, Swegle J, Sise MJ. The surgical complications of Ehlers-Danlos Syndrome. Am Surg 1996; 2:869-73.

Recibido: 19 de marzo de 2011

Aprobado: 26 de marzo de 2011

Joel Rondón Acosta. Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba. Dirección electrónica: joelrondon@infomed.sld.cu