

Doble salida ventricular izquierda con comunicación interventricular subaórtica y estenosis pulmonar: corrección quirúrgica con utilización de homoinjerto aórtico crioconservado

Dimpna Albert, Jaime Casaldàliga, Arturo Gonçalves, Luis Miró, Marcos Murtra y José Girona

Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona.

cardiopatías congénitas/ estenosis pulmonar/ comunicación interventricular/ trasplante aórtico/ trasplante homólogo

La doble salida de ventrículo izquierdo con comunicación interventricular subaórtica y estenosis pulmonar es una cardiopatía muy infrecuente. Presentamos un caso de esta entidad, intervenida mediante cierre de la comunicación interventricular y reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho utilizando un homoinjerto aórtico crioconservado, con un período de seguimiento postoperatorio de 18 meses.

DOUBLE OUTLET LEFT VENTRICLE WITH VENTRICULAR SEPTAL DEFECT AND PULMONARY STENOSIS: SURGICAL CORRECTION USING AN AORTIC CRYOPRESERVED HOMOGRAFT

Double outlet left ventricle with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis is a very rare congenital heart disease. We present a case of this cardiopathy which underwent correction consisting of ventricular septal defect closure and right ventricular outflow tract reconstruction using a cryopreserved aortic homograft, with a postsurgical follow-up time of 18 months.

(*Rev Esp Cardiol* 1997; 50: 667-669)

INTRODUCCIÓN

La doble salida del ventrículo izquierdo (DSI) es una malformación cardíaca infrecuente que consiste en la conexión de la aorta y del tronco de la arteria pulmonar con el ventrículo morfológicamente izquierdo (VI). Existen diferentes variedades según la disposición de las arterias, su relación con la comunicación interventricular (CIV) y la existencia de estenosis pulmonar (EP), siendo el tratamiento quirúrgico diferente en cada caso^{1,2}. La ausencia de CIV con hipoplasia severa del ventrículo derecho (VD)¹ es excepcional, mientras que la presencia de una CIV subaórtica y de un grado variable de EP es la forma más frecuente, y ha sido denominada tipo transposición.

Presentamos un caso de una paciente afectada de DSI con CIV subaórtica y EP severa, con una evolución favorable tras el tratamiento quirúrgico que consistió en el cierre de CIV y conexión del VD con el tronco de la arteria pulmonar mediante la utilización de un homoinjerto (HI) aórtico crioconservado.

CASO CLÍNICO

Se trataba de una recién nacida que, a las pocas horas de vida, presentaba un soplo sistólico mesocárdico y cianosis. En el ECO-2D se observaba un corazón en situs solitus, con concordancia auriculoventricular. La arteria pulmonar emergía inequívocamente del VI y la aorta se hallaba relacionada preferentemente con este mismo ventrículo, aunque con un acabalgamiento de un 25% sobre una CIV membranosa alta. La sigmoidea aórtica se situaba ligeramente anterior y a la derecha de la pulmonar (fig. 1). El anillo, tronco y ambas ramas pulmonares eran moderadamente estenóticos y, mediante Doppler, se registró un gradiente transpulmonar sistólico máximo de 50 mmHg. Con estos da-

Correspondencia: Dra. D. Albert.
Unidad de Cardiología Pediátrica.
Hospital Universitario Materno-Infantil Vall d'Hebron.
P.º Vall d'Hebron, 119-129. 08035 Barcelona.

Recibido el 7 de octubre de 1996.

Aceptado para su publicación el 9 de mayo de 1997.



Fig. 1. Eco-2D. Imagen en plano paraesternal transversal en la que pueden observarse ambos anillos de las arterias en d-transposición. El anillo aórtico (D1 = 13,9 mm) es mayor que el pulmonar (D2 = 7,4 mm).



Fig. 2. Eco-2D/Doppler. Imagen en plano subcostal donde se aprecia la salida de ambas arterias del ventrículo izquierdo. El registro mediante Doppler continuo de la válvula pulmonar demuestra una estenosis pulmonar con gradiente sistólico de 49,7 mmHg.

tos se estableció el diagnóstico de DSI con CIV subaórtica y EP (fig. 2).

Al quinto día de vida se efectuó un cateterismo cardíaco que confirmó el diagnóstico y se realizó una septostomía auricular con balón para asegurar la mezcla intracardíaca, dado que presentaba cianosis importante. Dicha maniobra, muy probablemente, provocó una desinserción tricuspídea, con regurgitación valvular secundaria, demostrada por eco-2D/Doppler.

A los 6 meses de vida, el gradiente pulmonar era de 90 mmHg y la cianosis había aumentado notablemente, por lo que se realizó una fístula tipo Blalock-Taussing derecha modificada. A los 15 meses presentó insuficiencia cardíaca derecha importante. Un segundo cateterismo cardíaco confirmó los diagnósticos alcanzados en el primero, la permeabilidad de la fístula quirúrgica y la existencia de una insuficiencia tricuspídea severa (fig. 3). Ante estos hallazgos, el estado de la

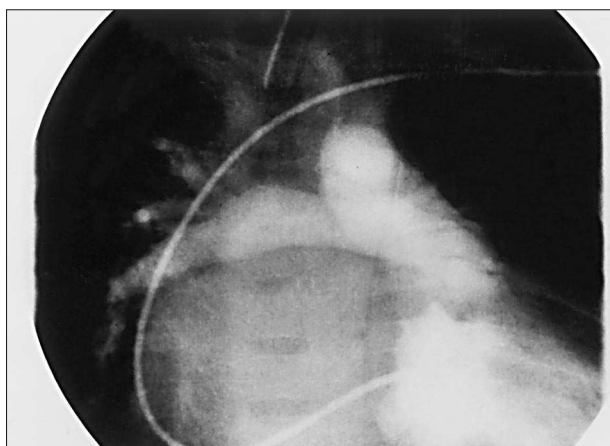


Fig. 3. Angiografía en la que se aprecia la salida de ambas arterias del ventrículo izquierdo.

paciente y con un peso de 8 kg, se indicó tratamiento quirúrgico reparador.

La cirugía consistió, en primer lugar, en la reinserción de la válvula septal de la tricúspide a su anillo, del que se hallaba iatrogénicamente arrancada. Luego, tras la apertura del ventrículo derecho, se confirmó la existencia de una amplia CIV, que se cerró con un parche de Dacron, y la salida de las arterias aorta y pulmonar del VI. La conexión entre el VD y el árbol arterial pulmonar se hizo implantando un HI (originalmente aórtico) a la ventriculotomía practicada, adaptándolo mediante un parche de pericardio autólogo. El tronco pulmonar, que era hipoplásico, tuvo que ser abierto longitudinalmente hasta su rama izquierda para conectarlo al extremo distal del HI.

La salida de circulación extracorpórea se realizó sin problemas, con ligero soporte inotrópico (dobutamina 5 µg/kg/min), tras un tiempo total de 135 min y un tiempo de isquemia de 110 min. El postoperatorio fue satisfactorio, requiriendo ventilación mecánica durante 6 días. Fue dada de alta a los 52 días de la intervención, con una estancia en cuidados intensivos de 18 días. En el eco-2D/Doppler postoperatorio se observaba una mínima CIV residual y un correcto funcionamiento del HI, sin insuficiencia ni gradientes significativos en el tronco ni en la zona de unión con las ramas pulmonares.

Tras 18 meses de seguimiento la paciente se encuentra asintomática, sin tratamiento y realizando vida normal.

DISCUSIÓN

La DSI es una malformación cardíaca infrecuente, cuya fisiopatología y clínica, según las asociaciones que presente, tiene rasgos comunes con otras entidades tales como la doble salida de VD, la amplia CIV, la tetralogía de Fallot o la transposición de grandes ar-

terias (TGA)¹. Hay que distinguir la verdadera DSI de la doble salida de VD en que ambos vasos salen de un ventrículo morfológicamente derecho situado a la izquierda. La revisión más extensa de pacientes con DSI verdadera fue presentada por Van Praagh et al³, basándose en material de autopsias, comunicaciones personales y la revisión de la bibliografía, encontrando 109 pacientes, 71 de los cuales presentaban situs solitus atriovisceral con concordancia atrioventricular; la relación de la CIV con las grandes arterias puede ser subaórtica (tipo transposición), subpulmonar, doblemente relacionada o CIV no relacionada. En la DSI con CIV subaórtica y EP, que en esta revisión representa el 24%, el grado de encabalgamiento aórtico establece el límite entre DSI y TGA con CIV amplia.

El diagnóstico de DSI puede realizarse por eco-2D/Doppler⁴, siendo optativa la realización de cateterismo cardíaco. En nuestro caso, el eco y el cateterismo orientaban el diagnóstico hacia la DSI, siendo durante la cirugía cuando se estableció el diagnóstico definitivo.

En presencia de EP, en la DSI con CIV subaórtica, la reconstrucción del tracto de salida del VD se puede realizar con distintos métodos. La técnica de Lecompte consiste en la reimplantación directa del tronco pulmonar en el VD sin conducto extracardiaco, intervención utilizada por Chiavarelli et al⁵ en un caso de DSI. Sin embargo, el procedimiento más habitual consiste en la interposición de un conducto², según técnica de Rastelli; éste fue el empleado en nuestra paciente, pero con la colocación de un HI aórtico.

La utilización de HI crioconservados para la reconstrucción del tracto de salida del VD está gozando cada vez de más popularidad dadas las ventajas que representa a medio-largo plazo^{6,7} respecto a los conductos de material sintético o heterólogo. Tienen poca tendencia a la formación de trombos, no provocan hemorragia y su mayor elasticidad causa menos estenosis por compresión esternal, pudiéndose implantar con relativa facilidad. Estas ventajas se traducen en una mayor durabilidad respecto al resto de conductos; recientemente se ha mencionado que la viabilidad de los HI originariamente pulmonares es superior a la de los aórticos⁸, aunque son necesarios estudios más extensos para confirmarlo. Los conductos de material sintético tienden a la obstrucción por formación de seudoíntimas y cuando se comparan los resultados a medio y largo plazo de los HI con los heteroinjertos los resultados son favorables a los HI, sobre todo los pulmonares, siendo la incidencia de estenosis mayor en los heteroinjertos⁹.

Una de las dificultades de los HI en edad pediátrica es encontrarlos de tamaño adecuado, por lo que se han

empezado a desarrollar técnicas de reducción¹⁰; el empleo de xenoinjertos pulmonares o aórticos (raíces de Tissuemed) puede ser una alternativa, sobre todo en período neonatal, con la ventaja de disponer siempre de todos los tamaños. En nuestro caso se empleó un HI aórtico de gran tamaño que tuvo que ser adaptado para su conexión con el tronco y las ramas pulmonares, con resultado satisfactorio a corto-medio plazo. Hay que tener en cuenta que la utilización de cualquier conducto en niños pequeños es siempre una intervención paliativa, ya que dichos conductos tienen una viabilidad limitada y requerirán un recambio en un futuro.

Creemos que el interés de la presentación de este caso radica en dos puntos: presentar un paciente afectado de esta inusual cardiopatía y exponer nuestra experiencia en su resolución quirúrgica con la utilización de HI, procedimiento que consideramos óptimo para la reconstrucción del tracto de salida del VD en pacientes con cardiopatías complejas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hagler DJ, Edwards WD. Double-outlet left ventricle. En: Emmanouilides G et al, editores. Moss and Adams' Heart disease in infants, children, and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins, 1995; 1.270-1.278.
2. DeLeon SY, Ow EP, Chiemmongkoltip P, Vitullo DA, Quinones JA, Fisher EA et al. Alternatives in biventricular repair of double-outlet left ventricle. *Ann Thorac Surg* 1995; 60: 213-216.
3. Van Praagh R, Weinberg PM, Srebro JP. Double-outlet left ventricle. En: Adams FH, Emmanouilides G, Riemenschneider TA, editores. Heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: Williams & Wilkins, 1989; 461-485.
4. Marino B, Bevilacqua M. Double-outlet left ventricle: two-dimensional echocardiographic diagnosis. *Am Heart J* 1992; 123: 1.075-1.077.
5. Chiavarelli M, Boucek MM, Bailey LL. Arterial correction of double-outlet left ventricle by pulmonary artery translocation. *Ann Thorac Surg* 1992; 53: 1.098-1.100.
6. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, Loo DK, George BL, Williams RG. Repair of conotruncal abnormalities with the use of valved conduit: improved early and midterm results with the cryopreserved homograft. *J Am Coll Cardiol* 1992; 20: 191-196.
7. Gómez-Ullate JM, Reyes I, Malo P, Arriaga F, Caffarena JM. La utilización de homoinjertos crioconservados en la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol* 1992; 45: 188-192.
8. Bando K, Danielson GK, Schaff HV, Mair DD, Julsrud PR, Puga FJ. Outcome of pulmonary and aortic homografts for right ventricular outflow tract reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109: 509-517.
9. Kirklin JW, Blackstone EH, Maehara T. Intermediate term fate of cryopreserved allograft and xenograft valved conduits. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 598-606.
10. Michler RE, Chen JM, Quaegebeur JM. Novel technique for extending the use of allografts in cardiac operations. *Ann Thorac Surg* 1987; 44: 598-606.