

Asistencia ventricular externa como soporte circulatorio en un paciente con miocardiopatía dilatada

A. Granados Molina^a, E. García Menor^a, S. Jaraba Caballero^a, I. Ibarra de la Rosa^a, E. Ulloa Santamaría^a, J.L. Pérez Navero^a, J.M.^a Arizón de Prado^b y C. Merino Cejas^c

^aUnidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Servicios de ^bCardiología y ^cCirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

La asistencia ventricular ha demostrado su utilidad en adultos con fallo cardíaco intratable, tanto como soporte hasta la recuperación del miocardio como puente al trasplante. El desarrollo de sistemas pediátricos ha hecho posible su aplicación, incluso en niños pequeños, con buenos resultados a largo plazo, aunque existe muy poca experiencia. Se presenta un paciente de 8 años con miocardiopatía dilatada que desarrolló shock cardiogénico con fracaso multiorgánico en el transcurso de la evaluación para trasplante cardíaco. El paciente fue tratado con asistencia biventricular mediante el sistema MEDOS-HIA (MEDOS-Helmholtz Institute), utilizándose ventrículos de 25 y 22 ml de volumen máximo con lo que se consiguió mantener un índice cardíaco de ambos ventrículos superior a 2,2 l/min. Permaneció durante 9 días con asistencia ventricular, sin signos de mejoría del fallo multiorgánico, lo que imposibilitó la realización de trasplante cardíaco. Finalmente se produjo una pérdida de las resistencias vasculares sistémicas sin respuesta al tratamiento, y se decidió retirar la asistencia ventricular. Consideramos que la mala evolución del paciente se debió a la presencia de disfunción multiorgánica severa previa, que fue irreversible pese a mantener un adecuado gasto cardíaco en ausencia de ritmo cardíaco propio efectivo. En cualquier caso, la asistencia ventricular en la edad pediátrica es una realidad que permite a niños con shock cardiogénico severo recuperarse completamente o llegar a trasplante cardíaco. La selección de pacientes, la adecuada elección del tamaño del sistema y la instauración precoz es crucial para obtener buenos resultados.

Palabras clave:

Asistencia ventricular. Shock cardiogénico. Miocardiopatía dilatada. Disfunción multiorgánica. Trasplante cardíaco.

EXTERNAL VENTRICULAR ASSIST DEVICES AS CIRCULATORY SUPPORT IN PATIENTS WITH DILATED CARDIOMYOPATHY

Ventricular assist devices have demonstrated their utility in patients with intractable cardiac failure, both as support until complete myocardial recovery and as a bridge to transplantation. Specific pediatric pneumatic paracorporeal systems can be applied even in infants. Long-term survival has been reported although experience is limited. We report the case of an 8-year-old boy with dilated cardiomyopathy awaiting cardiac transplantation. The patient developed profound cardiogenic shock with multiorgan failure while being evaluated for heart transplantation. He was given biventricular assistance with the MEDOS-HIA system (MEDOS-Helmholtz Institute). Maximum stroke volume ventricles of 25 and 22 ml were used, achieving a cardiac output of 2.2 l/min in both ventricles. The patient was supported with ventricular assistance for 9 days, but multiple organ failed to improve and transplantation became impossible. Progressive loss of peripheral circulatory resistance unresponsive to treatment developed and ventricular assistance was discontinued. The previous severe shock and advanced and progressive multiorgan failure could be responsible for the poor outcome of our patient despite maintenance of adequate cardiac output. Nevertheless, the use of ventricular assist devices is a real therapeutic alternative in children with severe cardiogenic shock, allowing them to recover completely or undergo heart transplantation. Patient selection, the choice of a system of appropriate size, and early implantation seem to be the cornerstones for obtaining good results.

Key words:

Ventricular assist device. Cardiogenic shock. Dilated cardiomyopathy. Multiple organ dysfunction. Heart transplantation.

Correspondencia: Dr. I. Ibarra de la Rosa.
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Reina Sofía.
Avda. Menéndez Pidal, s/n. 14004 Córdoba. España.
Correo electrónico: ucip@hrs.sas.junta-andalucia.es

Recibido en febrero de 2002.

Aceptado para su publicación en julio de 2002.

INTRODUCCIÓN

El uso de sistemas de soporte circulatorio mecánico en pacientes con fallo ventricular intratable está aumentando en los últimos años y ya existe una experiencia clínica acumulada en la población adulta¹⁻³. Actualmente se dispone de sistemas lo suficientemente minimizados para poder adaptarse a niños, incluidos los lactantes y recién nacidos a término⁴; esto puede representar un importante avance en el tratamiento de pacientes de edad pediátrica en shock cardiogénico refractario, en los que han fracasado las actitudes terapéuticas más convencionales⁵⁻⁸.

En 1971, De Bakey publicó por primera vez el uso de sistemas de asistencia ventricular izquierda en un niño de 16 años en el que no era posible la retirada de la circulación extracorpórea después de una sustitución de válvula mitral⁹. Desde entonces, la experiencia y los avances técnicos han convertido a esta modalidad de soporte circulatorio en una alternativa a la oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) y al balón de contrapulsación intraaórtico (IABP), con resultados satisfactorios^{2,5,10,11}.

Se presenta el caso de un paciente pediátrico afectado de miocardiopatía dilatada, en situación de shock cardiogénico, que fue tratado con un dispositivo de asistencia ventricular (VAD), en lo que sería la primera experiencia pediátrica de este tipo de tratamiento en España.

CASO CLÍNICO

Se trataba de un niño de 8 años de edad que inició en el período de lactante un cuadro de hipotonía, hiporreflexia y retraso en la adquisición de las funciones motoras, que llevó al diagnóstico de miopatía congénita, que en la biopsia muscular se tipificó como una enfermedad de desproporción del diámetro de fibras musculares (menor tamaño de las fibras tipo I). La evolución clínica fue favorable desde el punto de vista del desarrollo psicomotor, con fuerza y movilidad prácticamente normales, y estado madurativo adecuado para su edad cronológica; sin embargo, desarrolló una miocardiopatía dilatada asociada, con descompensación progresiva en los últimos 4 meses, apreciándose en ecocardiografía dilatación importante del ventrículo izquierdo, con contractilidad muy disminuida y formación de un trombo en su interior.

Tras presentar un empeoramiento agudo de la clínica de insuficiencia cardíaca, ingresó en cuidados intensivos pediátricos, procedente de su hospital de origen, para evaluación de posible trasplante cardíaco, al tratarse de una miopatía con un pronóstico aceptable en cuanto a la calidad de vida. A su ingreso el paciente llevaba varias horas con hipotensión mantenida a pesar del soporte inotrópico, oligoanuria y disfunción hepática y, ecocardiográficamente, se constató dilatación del ventrículo izquierdo con disfunción sistólica, insuficiencia mitral moderada y ventrículo derecho moderadamente disfun-

cionante. El paciente fue incluido en lista activa de trasplante cardíaco, en código urgente.

A lo largo de las primeras 24 h tras su ingreso persistió un rápido y progresivo deterioro hemodinámico, precisando, además del soporte inotrópico creciente con dosis altas de dobutamina, dopamina, adrenalina y milrinona, intubación y ventilación mecánica con presión positiva, como coadyuvante al tratamiento de insuficiencia cardíaca. Igualmente se instauró hemofiltración arteriovenosa continua para el manejo de la sobrecarga hídrica y los trastornos hidroelectrolíticos secundarios a la persistencia del fracaso renal oligoanúrico (que no respondió a una perfusión intravenosa de furosemida a dosis elevadas), al que se añadieron desde los primeros momentos signos de disfunción hepática, con elevación de transaminasas y bilirrubina, alargamiento de todos los tiempos de coagulación y descenso de la actividad de protrombina.

El deterioro hemodinámico progresó hasta una situación de shock cardiogénico refractario, con fallo del resto de órganos y sistemas. Dada la situación clínica, se planteó la necesidad de soporte circulatorio extracorpóreo pretrasplante, implantándose asistencia biventricular externa con sistema MEDOS, para lo que se utilizó un tamaño ventricular de 25 ml para ventrículo izquierdo y de 22,5 ml para el ventrículo derecho.

Durante los 9 días que permaneció con VAD se logró mantener un índice cardíaco de ambos ventrículos superior a 2,2 l/min/m², en ausencia de ritmo cardíaco propio efectivo. Sin embargo, se produjo un fallo circulatorio periférico, refractario a la administración de volumen y de dosis muy elevadas de aminas vasoactivas (adrenalina y noradrenalina), sin datos de mejoría de la función renal o hepática y asociado a una coagulopatía grave que precisaba transfusiones casi continuas de hemoderivados (además de vitamina K, antitrombina III, fibrinógeno y factor VIII). Finalmente, ante la pérdida prácticamente completa de las resistencias periféricas, sin respuesta al tratamiento y con presión arterial casi inexistente, se decidió retirar la VAD.

DISCUSIÓN

La VAD es un sistema de soporte circulatorio mecánico que actúa a modo de "corazón artificial". Está indicada en el fallo cardíaco intratable, bien hasta la recuperación del miocardio o bien como puente al trasplante, pudiendo ser de utilidad en el estadio final de miocardiopatías, miocarditis virales, en rechazo agudo postrasplante o en la disfunción severa poscardiotomía^{3,5,7,8,10}. En este paciente se indicó como puente al trasplante en el contexto del estadio final de una miocardiopatía dilatada, aunque la no recuperación del fallo multiorgánico impidió la realización de éste.

Ante un paciente con fallo cardíaco subsidiario de soporte circulatorio mecánico, debe plantearse cuál es el

sistema más adecuado en su situación; el desarrollo de árboles de decisión puede ayudar a seleccionar el dispositivo más apropiado en cada caso^{2,11}. Las principales ventajas de la VAD frente a la ECMO son la menor tasa de complicaciones neurológicas y hemorrágicas-embólicas,



Figura 1. Dispositivo MEDOS-HIA: consola de control del sistema electroneumático. Obsérvese la pantalla táctil, que permite modificar la frecuencia y las presiones de llenado y vaciado de ambos ventrículos.



Figura 2. Detalle de las bombas paracorpóreas y cánulas de conexión del sistema MEDOS-HIA. El material es transparente permitiendo observar la formación de trombos o la entrada de aire en el sistema.

la posibilidad de extubar al paciente y el menor coste económico del sistema^{5,12}. En cambio, la VAD es técnicamente más complicada de implantar, pues precisa circulación extracorpórea y la ECMO sigue siendo de primera elección en soporte a corto-medio plazo, sobre todo cuando existe fallo respiratorio y/o hipertensión pulmonar, lo que es más frecuente en situaciones de fallo cardíaco poscardiotomía^{5,7,10}.

La VAD se implanta mediante circulación extracorpórea y se compone de una o dos bombas paracorpóreas, cánulas de conexión de éstas a cavidades cardíacas y a los grandes vasos y de una consola de control con sistema electroneumático (fig. 1). Se crea así un circuito paralelo que mantendrá la circulación sistémica. Este circuito es de material transparente en todo su recorrido, para permitir un control visual del llenado y vaciado de las bombas y observar la formación de trombos o la entrada de aire durante la instauración (fig. 2).

Los primeros sistemas de VAD que se desarrollaron fueron bombas centrífugas no pulsátiles, principalmente la Bio Medicus (Eden Prairie, Minn, EE.UU.). Desde 1992 se han desarrollado sistemas neumáticos pulsátiles paracorpóreos de tipo pediátrico³⁻⁶, lo que ha supuesto un gran avance, al aumentar las posibilidades de recuperación del miocardio¹³, sobre todo cuando se usan en modo de contrapulsación sincronizada¹⁴. En la actualidad existen dos tipos: el Berlin Heart (Mediport kardiotechnik, Berlin, Alemania) y el MEDOS-HIA (MEDOS-Helmholtz Institute, Aachen, Alemania), cuyas principales características quedan reflejadas en la tabla 1. Ambos permiten asistencia univentricular o biventricular, como en nuestro caso, a ritmo fijo o sincronizado con el paciente.

El cuidado del paciente en VAD incluye anticoagulación para evitar la formación de trombos en el sistema (excepto en el caso del Berlin Heart, ya que sus paredes están heparinizadas previamente) y profilaxis antiinfecciosa, similar a la de cualquier postoperatorio cardíaco⁶. En nuestro paciente la grave coagulopatía minimizó la necesidad de anticoagulantes y se utilizó la misma antibioterapia de amplio espectro que venía recibiendo desde varios días antes de la instauración de la VAD.

Las principales complicaciones relacionadas con la VAD son las hemorragias por la anticoagulación, las infecciones, sobre todo por gérmenes grampositivos, las alteraciones neurológicas secundarias a problemas trom-

TABLA 1. Sistemas neumáticos paracorpóreos pediátricos

	MEDOS-HIA	Berlin Heart
Bombas de sangre	9,10, 22,5, 25, 54, 60 ml	12, 15, 25, 30, 50, 60 y 80 ml
Superficies de contacto	No heparinizadas	Heparinizadas
Presión positiva sistólica máxima	300 mmHg	350 mmHg
Presión negativa diastólica máxima	80 mmHg	100 mmHg
Frecuencia máxima	180 lat./min	140 lat./min

boembólicos y el fallo multiorgánico^{5,6,10}, aunque este último parece más relacionado con la presencia de shock cardiogénico previo que con el propio sistema VAD. Así, la situación pre-VAD condiciona fuertemente los resultados y la existencia de fallo multiorgánico previo hace que, aunque la VAD funcione correctamente, la recuperación de los órganos no sea posible en muchos casos¹⁰, tal y como sucedió en nuestro paciente. Por ello, la precocidad en la instauración de la VAD es una condición para asegurar el éxito¹⁵.

A pesar de la dificultad técnica y el riesgo elevado de complicaciones, la supervivencia con la VAD supera el 40% en algunas series pediátricas^{4,10}, lo que supone un logro importante asumiendo que son pacientes que por su evolución natural fallecerían irremediamente. Por lo tanto, se considera que la asistencia ventricular es una realidad posible en nuestro medio, cuyo éxito se fundamenta en una buena selección del paciente, la adecuada elección del tamaño del sistema y una instauración precoz. Debe ser una alternativa terapéutica disponible en centros que oferten trasplante cardíaco a sus pacientes, lo que exige el entrenamiento tanto de cirujanos cardiovasculares como de intensivistas pediátricos y personal de enfermería.

BIBLIOGRAFÍA

1. Körfer R, El-Banayosy A, Arusoglu L, Minami K, Körner MM, Kizner L, et al. Single-center experience with the thoratec ventricular assist device. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:596-600.
2. Helman DN, Oz MC. Developing a comprehensive mechanical support program. *J Card Surg* 2001;16:203-8.
3. Reul H. The MEDOS/HIA system: Development, results, perspectives. *Thorac Cardiovasc Surg* 1999;47(Suppl 2):s311-5.
4. Weyand M, Kececioglu D, Kehl GH, Schmid C, Loick HM, Vogt J, et al. Neonatal mechanical bridging to total orthotopic heart transplantation. *Ann Thorac Surg* 1998;66:519-22.
5. Beghetti M, Rimensberger PC. Mechanical circulatory support in pediatric patients. *Intensive Care Med* 2000;26:350-2.
6. Konertz W, Hotz H, Schneider M, Redlin M, Reul H. Clinical experience with the MEDOS HIA-VAD system in infants and children: A preliminary report. *Ann Thorac Surg* 1997;63:1138-44.
7. Busch U, Waldenberger FR, Redlin M, Hausdorf G, Konertz W. Successful treatment of postoperative right ventricular heart failure with the HIA-Medos-assist system in a 2-year-old girl. *Pediatr Cardiol* 1999;20:161-3.
8. Herwig V, Severin M, Waldenberger FR, Konertz W. Medos/HIA-assist system: First experiences with mechanical circulatory assist in infants and children. *Int J Artif Organs* 1997;20:692-4.
9. De Bakey ME. Left ventricular bypass for cardiac assistance: Clinical experience. *Am J Cardiol* 1971;27:3-11.
10. Hetzer R, Loebe M, Potapov EV, Weng Y, Stiller B, Hennig E, et al. Circulatory support with pneumatic paracorporeal ventricular assist device in infants and children. *Ann Thorac Surg* 1998;66:1498-506.
11. Chen YS, Ko WJ, Lin FY, Huang SC, Chou TF, Chou NK, et al. Preliminary result of an algorithm to select proper ventricular assist devices for high-risk patients with extracorporeal membrane oxygenation support. *J Heart Lung Transplant* 2001;20:850-7.
12. Ibrahim AE, Duncan BW, Blume ED, Jonas RA. Long-term follow-up of pediatric cardiac patients requiring mechanical circulatory support. *Ann Thorac Surg* 2000;69:186-92.
13. Waldenberger FR, Pongo E, Meyns B, Flameng W. Left-ventricular unloading with a new pulsatile device: The HIA-VAD system and its influence on myocardial stunning. *Thorac Cardiovasc Surg* 1995;43:313-9.
14. Belloto F, Johnson RG, Watanabe J, Levine MJ, Franklin A, Weintraub RM. Mechanical assistance of the left ventricle. Acute effect on cardiac performance and coronary flow of different perfusion patterns. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;104:561-8.
15. Deng MC, Weyand M, Hammel D, Schmid C, Kerber S, Schmidt C, et al. Selection and management of ventricular assist device patients: The Muenster experience. *J Heart Lung Transplant* 2000;19(Suppl 8):s77-82.