

Circulación extracorpórea en reintervención para reemplazo de arco aórtico y troncos supraaórticos en un paciente con Síndrome de Larsen.

Extracorporeal circulation in a reintervention for aortic arch and supra-aortic trunks replacement in a patient with Larsen Syndrome.

YEIMY MARCELA LEON PRIETO, LEILA TERNERA, PILAR MESA, SANDRA ÁVILA, ERIKA RODRÍGUEZ.

Fundación Cardioinfantil – Instituto de Cardiología, La Cardio. Bogotá, Colombia

RESUMEN

Se presenta el caso de un paciente de 39 años con antecedente de Síndrome de Larsen (SL) que requiere nueva intervención (tercera) por patología aórtica y se describe el manejo de la circulación extracorpórea. El SL forma parte de las enfermedades poco frecuentes que puede generar alteraciones cardiovasculares importantes.

Palabras Clave: Síndrome de Larsen, Circulación Extracorpórea

SUMMARY

It is described the case of a 39-year-old patient with a history of Larsen Syndrome (LS) who requires a new intervention (third) due to aortic pathology and the management of extracorporeal circulation is described. LS is one of the rare diseases that can cause significant cardiovascular alterations.

Key Words: Larsen Syndrome, Extracorporeal Circulation

ABREVIATURAS

SL	Síndrome de Larsen	NIRS	Espectroscopia del infrarrojo cercano cerebral
CEC	Circulación extracorpórea	BIS	Índice Bi - Espectral

Correspondencia: Yeimi Marcela Leon. Fundación Cardioinfantil. Bogotá, Colombia **Correo electrónico:** ymleonp@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Larsen (SL) es una enfermedad hereditaria poco frecuente caracterizada por un defecto en la formación de colágeno debido a mutaciones en los genes que codifican la proteína citoesquelética filamina B. El SL presenta principalmente una serie de alteraciones esqueléticas: luxaciones congénitas de grandes articulaciones (predominantemente rodillas y caderas), anomalías craneofaciales (frente prominente, puente nasal hundido, región medio facial aplanada e hipertelorismo ocular), deformidades en la columna vertebral tales como cifosis, escoliosis, vértebras múltiples e inestables, en ocasiones asociadas a mielopatía cervical y falanges distales cortas, anchas y en forma de espátula, con el pulgar casi siempre afectado. Este síndrome tiene también importantes implicaciones cardiovasculares similares a las que se presentan en el Síndrome de Marfan tales como: dilatación e insuficiencia aórtica, prolapso e insuficiencia mitral, defectos en los tabiques interauriculares e interventriculares.¹

El SL fue descrito por primera vez en 1950, se estima que la prevalencia es uno de cada 100 000 nacidos vivos.²

En 1975, Swensson et al. describieron por primera vez las alteraciones cardiovasculares asociadas al SL; presentan el caso de un niño de 5 años que desarrolló dilatación del cayado e insuficiencia aórtica con regurgitación.¹ Las manifestaciones cardiovasculares en el síndrome de Larsen ocurren debido al cambio en la estructura y actividad del citoesqueleto. Los defectos cardíacos asociados incluyen defectos del cojín endocárdico, prolapso de la válvula mitral, válvula aórtica bicúspide, estenosis aórtica y disección/aneurismas aórticos.³ Para este reporte de caso se utilizaron los términos de búsqueda (palabras clave – MeSH): síndrome de Larsen, Larsen Syndrome AND Extracorporeal Circulation, Circulación extracorpórea, Cardiopulmonary Bypass, sin encontrar resultados de casos similares.

A continuación, se presenta el caso de un paciente con síndrome de Larsen que requirió intervención quirúrgica cardiovascular con el uso de circulación extracorpórea.

CASO

Paciente masculino de 39 años con Síndrome de Larsen, con antecedente de cirugía de Bentall primera intervención a los 15 años (1995) y posterior reintervención de cirugía de Bentall a los 26 años (2006), a quien se le identificó en estudios de

control; dilatación del cayado aórtico de 5,6 cm de diámetro con indicación de manejo quirúrgico para reintervención de reemplazo de arco aórtico y reimplante de troncos supraórticos.

VALORACIÓN PREOPERATORIA.

Datos antropométricos: Peso: 50 kg, Talla: 150 cm, S.C: 1,44 m²
Antecedentes médicos: Síndrome de Larsen, corrección de pie equinovaro bilateral, corrección estrabismo ojo izquierdo, reemplazo de cadera bilateral, hernia diafragmática congénita, aneurisma de aorta torácica corregido, cierre quirúrgico de defecto diafragmático con malla, plicatura diafragmática por toroscopia + reducción de contenido por laparoscopia, cirugía de Bentall mecánico, reoperación de cirugía de Bentall mecánico.
Medicamentos: Carvedilol 6,5 mg c/12 h, Warfarina 5 mg c/24 h.
Electrocardiograma: Ritmo sinusal, hemibloqueo anterior izquierdo, crecimiento ventricular izquierdo.

Ecocardiograma Transtorácico: Hipertrofia concéntrica leve del ventrículo izquierdo con dilatación leve. Función sistólica levemente comprometida, FEVI 45%. Aurícula izquierda moderadamente dilatada. Prótesis mecánica en posición aórtica normofuncionante, Insuficiencia mitral leve. Insuficiencia tricuspídea leve. PSAP de 43 mmHg. (probabilidad intermedia de HTP). Ventrículo derecho de tamaño y función normales.
Paraclínicos: Glicemia: 80,4 mg/dl, hemoglobina glicosilada (HBA1C): 5%, nitrógeno ureico (BUN): 12,3 mg/dl, creatinina: 0,5 mg/dl, Na: 138,6 mEq/l, K: 4,6 mEq/l, TSH: 0,45 mUI/l, T4L: 1,58 ng/dl, INR: 1,95. Hemoclasificación: O positivo.

PREPARACIÓN DE LA CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA (CEC).

De acuerdo con los cálculos realizados sobre superficie corporal y flujo teórico de perfusión se lleva a cabo la elección de los equipos e insumos a utilizar:

La máquina de CEC utilizada fue Stöckert S5 (Sorin Group, © 2020 LivaNova USA Inc., Arvana, CO). Se realiza la elección del oxigenador Affinity Fusion© (2023 Medtronic, Inc., Minneapolis, US) con recubrimiento biocompatible (balance®), tubería Medtronic recubierta (trillium®), línea arterial y venosa de 3/8 de pulgada, tipo de bomba (rodillo).

Posterior a paso de dióxido de carbono por el circuito (flujo de 4 lpm durante 5 min)⁴, se realiza cebado con: Plasmalyte 7,4 – 1 500 cc, manitol al 20% - 12 g, bicarbonato de sodio (NaHCO³)

- 50 mEq, albumina humana al 20% - 150 cc y heparina no fraccionada 10 000 UI; para un total de 1 760 cc de purga.

MONITOREO INTRAOPERATORIO DEL PACIENTE, DEL CIRCUITO Y ELEMENTOS ADICIONALES.

El anestesiólogo realiza monitoreo invasivo y no invasivo del paciente: línea arterial, catéter venoso central, ecocardiografía transesofágica, monitoreo de saturación regional cerebral - NIRS (INVOS© 2023 Medtronic, Inc., Minneapolis, US), índice bispectral (BIS) y sensor de temperatura nasofaríngeo.

En el circuito extracorpóreo se prepara monitoreo de gases venosos y arteriales en línea a través de equipo CDI 500© (2023 Terumo Cardiovascular Group, Ann Arbor, MI). Se colocan sensores de nivel del reservorio, de burbujas y de temperatura arterial y venosa. Se mide presión del circuito en llave de filtro arterial externo con servocontrol programado.

Como métodos de ahorro sanguíneo se planean purga retrograda autóloga (RAP) y ultrafiltración convencional (CUF), adicionalmente el uso de salvador de células.

CIRCUITO PARA CEC.

De acuerdo con las necesidades de la cirugía se configura el circuito extracorpóreo de la siguiente manera (ver Figura 1): Cánula venosa - 1 → línea venosa → reservorio → cabezal de bomba (rodillo) → membrana de oxigenación → salida línea arterial → filtro arterial externo - 2 → línea arterial → empate en Y de 3/8 (divide la línea arterial en dos derivaciones) - 3 →

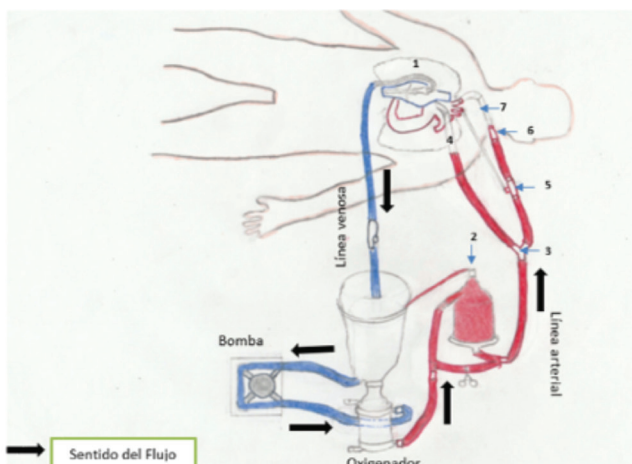


Figura 1A. Configuración del circuito. Realizado por Marcela León.

derivación para la canulación arterial en la aorta ascendente - 4 → derivación con empate recto de 3/8-3/8 con luer para cánula menache - 5 → Continua a otro empate recto de 3/8 - 1/4 - 6 → conexión a injerto de dacrón - 7.

La siguiente imagen muestra las derivaciones arteriales del circuito extracorpóreo. Derivación para la canulación arterial en la aorta ascendente y derivación con empate recto de 3/8-3/8 con luer para cánula menache, empate recto de 3/8 - 1/4 para conexión a injerto de dacrón.

CONDUCCIÓN DE LA CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA.

Se realiza anticoagulación sistémica con heparina no fraccionada: dosis 400 mg/kg. Una vez el tiempo de coagulación activada (TCA) es mayor a 250 segundos (s) se activan las succiones de la máquina de CEC y se procede a la canulación de la aorta ascendente con cánula arterial EOPA© 18 Fr (2023 Medtronic) conectada a la primera derivación de la línea arterial, la segunda derivación de la línea arterial se conecta a injerto de dacrón de 7 mm anastomosado al tronco braquiocefálico (TBC) y se pone en la carótida izquierda una cánula menache



Imagen 1. Archivo grupo de perfusión - La Cardio.

desde la línea arterial a través de empate de 3/8 - 3/8 con luer y adaptador macho - macho como se muestra en la Figura 1. Se realiza canulación única de la aurícula derecha con cánula venosa de doble canasta 32/40 Fr (© 2023 Medtronic).

La canulación venosa femoral era una opción que se tuvo en cuenta, pero no fue posible por condiciones anatómicas del paciente. Al tener un TCA inicial de 452 s y tras realizar RAP de 400cc (Clase I, Nivel A)⁵, se inicia la CEC, se comienza el enfriamiento sistémico manteniendo gradientes entre la temperatura de la salida arterial y la entrada de la línea venosa del oxigenador no mayores a 10°C (Clase I, Nivel C).⁶ Se monitorizan las

temperaturas nasofaríngea, rectal, arterial y venosa, con una temperatura objetivo rectal de 22°C. El anestesiólogo realiza maniobras de enfriamiento con compresas de hielo alrededor de la cabeza del paciente.

La anticoagulación se manejó durante la CEC de acuerdo con instructivo institucional, administrando refuerzo de heparina a las 2 horas de la heparinización sistémica y posterior refuerzo cada hora o antes si el TCA era menor a 480 s.

PROTECCIÓN MIOCÁRDICA - CARDIOPLEGIA.

Posterior a pinzamiento aórtico, se administra cardioplegia vía anterógrada (solución del Nido) con una proporción 4:1 de cristaloides/sangre, aproximadamente a 4°C con una presión de 160 mmHg, usando el set de intercambiador MYOterm (©2023 Medtronic, Inc., Minneapolis, US).

La dosis inicial fue de 1 000 cc con redosificación cada 60 minutos (500 cc) durante el tiempo de pinzamiento.

PERFUSIÓN CEREBRAL ANTERÓGRADA.

Una vez se alcanza temperatura de 22°C rectal y el valor cero en el BIS, manteniendo silencio eléctrico cerebral durante más de 10 minutos, se administran 100 mg de propofol en el circuito como parte de la protección cerebral, se posiciona paciente en Trendelenburg, se realiza el pinzamiento del tronco braquiocefálico, se inicia arresto circulatorio con perfusión cerebral anterógrada (AC-PCA); a un flujo de 10 cc/kg/min con una presión en el circuito aproximada de 40 mmHg y guiado por valores del NIRS cerebral iguales o superior a los valores basales del paciente (75/70). Posteriormente se inicia perfusión cerebral selectiva bilateral por cánula menache en ostium de la carótida izquierda; ajustándose el flujo a 15 cc/kg/min de acuerdo con valores del NIRS y presión de línea arterial. La duración de PCA fue de 65 minutos, posteriormente se reinicia perfusión sistémica.

RECALENTAMIENTO.

Se comienza recalentamiento sistémico de acuerdo con las guías de manejo de temperatura de la EACTS, gradientes no mayores a 10°C en temperaturas menores a 30°C entre la medición arterial y venosa del oxigenador, y gradientes no mayores a

4°C en temperaturas mayores a 30°C, sin exceder de 0,5°C por minuto.⁶

Se inicia ultrafiltración convencional (CUF) para optimización de hematocrito y también balance cero (ZBUF) con solución salina normal al 0,9% 1 000cc + 50 mEq de bicarbonato de sodio con el fin de atenuar la respuesta inflamatoria.

Al llegar a una temperatura nasofaríngea de 34°C se administran 2 g de sulfato de magnesio como agente antiarrítmico y una vez se alcanza la temperatura de 35°C, se realizan maniobras de deaireamiento, se retira la pinza aórtica con un tiempo de isquemia miocárdica de 147 minutos, corazón retorna a ritmo sinusal, se administra 12 g de manitol al 20% con el fin de ayudar a la eliminación de radicales libres causados por la isquemia y se da tiempo de reperfusión miocárdica. Se colocan electrodos epicárdicos auricular y ventricular.

DESTETE DE CEC.

Teniendo parámetros adecuados de estado ácido - base, hematocrito, saturación venosa, temperatura y ritmo cardíaco adecuado, se inicia destete de la CEC sin complicaciones, tiempo total de CEC de 316 minutos.

Se inicia reversión de heparina con Sulfato de Protamina en una relación 1:1, se realiza decanulación venosa y se transfunde parte de volumen residual del circuito a través de cánula arterial, se apagan succiones con el 20% de reversión, posteriormente se realiza decanulación arterial sin complicaciones. El volumen restante del circuito se pasa al salvador de células.

Se inicia hemostasia y el paciente requiere transfusión de hemoderivados para el control del sangrado. Se decide dejar paciente con empaquetamiento mediastinal de gasas y compresas cubierto con Ioban y succión de -100 mmHg.

TABLA 1. RESULTADOS DE LA CEC.

Tiempo de SEC	316 minutos
Tiempo de Pinza Aórtica	147 minutos
Tiempo de PCA	65 minutos
Ultrafiltrado Total	1000 cc

TABLA 1. RESULTADOS DE LA CEC.

Balance de líquidos en CEC	+1500 cc
Dosis total de Heparina Pre y Durante	50 000 UI
Recuperado Salvador de Células	2 334 cc
Ultrafiltrado Total	250 cc

Se realiza traslado de paciente a Unidad de Cuidado Intensivo quirúrgica cardiovascular con ventilación mecánica invasiva y soporte vasopresor de noradrenalina.

TABLAS, RESULTADOS DE LA CEC Y COMPORTAMIENTO DE GASES.

En las siguientes tablas se muestran los resultados de la CEC, el registro del comportamiento de gases y las variables hemodinámicas respectivamente: La Tabla 2 muestra la dinámica del flujo sanguíneo de CEC asociada con la temperatura, se usó la estrategia Alfa - stat para el manejo de los gases, durante la CEC no requirió transfusión de hemoderivados y se logró mantener un hematocrito objetivo, el valor máximo de lactato durante CEC fue de 1,98 mmol/l, alcanzando un valor postCEC de 3,22 mmol/l esperado para la intervención realizada, posteriormente empezó el aclaramiento de este.

EVOLUCIÓN POSTOPERATORIA

A las 24 horas del posoperatorio, el paciente continua con ventilación mecánica invasiva, soporte vasopresor con noradrenalina, sedo analgesia con midazolam y fentanilo, reposición de potasio y cubrimiento antibiótico con vancomicina, en ritmo sinusal y se realiza desempaquetamiento y cierre esternal.

A las 48 horas del posoperatorio, el paciente continua con adecuada recuperación, se logra extubación y destete de soporte vasopresor. El sexto día posoperatorio se realiza traslado a servicio de hospitalización con requerimiento de oxígeno por cánula nasal a bajo flujo, con manejo por fonoaudiología y terapia respiratoria por disfagia y disfonía.

El paciente evolucionada adecuadamente por lo cual a los 14 días posoperatorio se decide el egreso hospitalario.

CONCLUSIÓN

En la práctica de la perfusión y la circulación extracorpórea se evidencia la importancia de realizar un trabajo individualizado y planeado para cada paciente de acuerdo con sus necesidades. Es de vital importancia el trabajo en equipo y una comunicación efectiva durante todas las fases del procedimiento quirúrgico, aún más en procedimientos de tan alta complejidad como lo son las cirugías cardiovasculares que requieren CEC y paro circulatorio con técnicas especiales para protección de órganos vitales.

TABLA 2. COMPORTAMIENTO DE GASES Y VARIABLES HEMODINÁMICAS.

	IC	T°C	PH	PO2 (MMHG)	PCO2 (MMHG)	NAHCO3 (MMOL/L)	BE (MMOL/L)	SAT (%)	HTO (%)	NA (MMOL/L)	K+ (MMOL/L)	CA (MMOL/L)	GLUC (MG/DL)	LAC (MMOL/L)
PRE - CEC		35	7,35	110	44	24	-1,5	98	47	138	3,5	1,14	135	1,25
INICIALES CEC (20 MINUTOS)	2	31,9	7,32	375	48	24,1	-2,2	99,7	31,8	139	3,2	0,89	129	1
CEC (98MIN) AC-PCA	0,5	19,5	7,30	122	40	23,6	-2,8	98	28	136	3,5	0,85	107	0,9
CEC (215MIN)	2	30	7,47	407	28	20,3	-2,7	99,7	24,7	136	5,69	0,78	201	2
CEC (271MIN)	2,4	36	7,36	372	40	22,7	-2,5	99,7	26,2	135	49,8	0,79	125	1,98
POSTCEC		35,6	7,37	68	40	22,4	-2,7	92,8	29,9	138	3,4	0,89	125	3,22

*Muestra venosa. T° - Temperatura Nasofaríngea. La estrategia de manejo de gases utilizada fue alfa-stat.

En este reporte de caso se mostró el manejo de la circulación extracorpórea de un paciente sometido a su tercera intervención para un reemplazo de arco aórtico y reimplante de troncos supraórticos, debido a una patología de base que puede causar problemas cardiacos como lo es el SL.

Se llevo a cabo una descripción del manejo de la CEC basada en una perfusión guiada por objetivos soportados en los datos de las variables hemodinámicas y el uso de elementos como el NIRS, el BIS, el monitoreo de gases en línea arterial y venoso, temperatura, entre otros; mostrando así, la importancia de integrar todos los elementos que permitan realizar acciones tempranas para contribuir en una adecuada perfusión tisular.

En cuanto al manejo de la CEC en el SL no se encuentran en la literatura reportes relacionados. Lo que se evidencia en este reporte es que el SL asociado a estas intervenciones de gran complejidad requiere de estrategias de perfusión avanzadas (parada circulatoria, PCA, hipotermia moderada – severa o profunda, uso de monitoreo en línea, salvador de células, etc.). Llama la atención que, durante la perfusión cerebral las presiones del circuito fueron bajas (40 mmHg) teniendo un flujo correspondiente y unos NIRS adecuados, lo que se podría relacionar con estas enfermedades hereditarias del tejido conectivo en las que la matriz del colágeno, una de las proteínas más abundantes en el organismo, se encuentra afectada.⁷ Este punto requiere de evidencia que se puede adquirir mediante reportes de caso relacionados con estas patologías.

Adicionalmente es importante tener en cuenta características propias del SL como la presencia de vasos femorales pequeños y tortuosos que dificultan una canulación femoral o aumentan el riesgo de complicaciones vasculares, en el presente caso era la canulación de primera elección por tratarse de una reintervención, pero por la anatomía del paciente no fue

posible realizarla. De igual manera estos pacientes representan un desafío en el manejo anestésico debido a la dificultad de permanecer en decúbito supino por las deformidades óseas cervicales. Los pacientes con SL corren el riesgo de daño de la médula cervical y parálisis secundaria, lo que sugiere extrema precaución durante la intubación y la inserción de la sonda TEE.³

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Aparicio JI, Lara D, García Hospital Juan Ramón Jiménez BJ. Implicaciones anestésicas en el síndrome de Larsen: a propósito de un caso. *Rev Elect Anestesiología*. 2019;11(10):1.
2. Mingo C, Salas F. Luxación recurrente habitual femorotibial en un paciente con síndrome de Larsen. *Artroscopia*. 2020;27(4):188–93.
3. Singh A, Jain A, Mehta Y, Chandra P. Transcaval aortic valve implantation in a patient with Larsen syndrome: technical and anesthetic challenges. *Indian J Thorac Cardiovasc Surg*. 2021 Jul 1;37(4):434–7.
4. Matte G. Perfusion for Congenital Heart Surgery. Notes on Cardiopulmonary Bypass for a Complex Patient Population. *Perfusion CC for*, editor. WILEY BLACKWELL. Boston, MA, USA: Boston Children's Hospital; 2015.
5. Wahba A, Milojevic M, Boer C, De Somer FMJJ, Gudbjartsson T, Van Den Goor J, et al. 2019 EACTS/EACTA/EBCCP guidelines on cardiopulmonary bypass in adult cardiac surgery. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery*. 2020;57(2):210–51.
6. Engelman R, Baker RA, Likosky DS, Grigore A, Dickinson TA, Shore-Lesserson L, et al. The Society of Thoracic Surgeons, The Society of Cardiovascular Anesthesiologists, and The American Society of ExtraCorporeal Technology: Clinical Practice Guidelines for Cardiopulmonary Bypass - Temperature Management During Cardiopulmonary Bypass. *Annals of Thoracic Surgery*. 2015 Aug 1;100(2):748–57.
7. Sánchez Martínez R. Enfermedad de Marfan: Revisión clínico-terapéutica y guías de seguimiento. *Seminarios de la Fundación Española de Reumatología*. 2011 Oct;12(4):112–22.

Fecha de recepción: 01/05/2023

Fecha de aceptación: 16/05/2023