

6. Al-Jundi W, Park WM. Digital ischaemia of the upper limbs in middle age: consider arterial thoracic outlet syndrome until proven otherwise! *Rheumatology Advances in Practice* 2020;0:1-5. <https://doi.org/10.1093/rap/rkaa045>

REV ARGENT CARDIOL 2022;90:233-235.  
<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.i3.20526>

## Manejo de un paciente prematuro de 1460 gr con Tetralogía de Fallot ductus dependiente

Los pacientes con diagnóstico de Tetralogía de Fallot (TF) que requieren una intervención precoz son aquellos dependientes de prostaglandinas o con cianosis grave debido a la disminución del flujo pulmonar, ya sea por una anatomía desfavorable del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD) o de las arterias pulmonares. El manejo de estos pacientes con factores de riesgo asociados (bajo peso, prematuridad, edad <3 meses, anatomía desfavorable de arterias pulmonares, distribución coronaria anómala y condiciones preoperatorias críticas) continúa generando debate. Los procedimientos paliativos posibles incluyen la apertura quirúrgica del TSVD, la anastomosis sistémico-pulmonar, la valvuloplastia pulmonar, o la colocación de un *stent* en el ductus arterial persistente o en el TSVD. La cirugía reparadora temprana en estos pacientes puede ser realizada con éxito, pero a pesar de sus múltiples ventajas, se asocia a mayor cantidad de complicaciones en el postoperatorio y posteriores reintervenciones. (1-4)

El objetivo de este trabajo es presentar el manejo de un paciente con diagnóstico de TF, con múltiples factores de riesgo y operado con éxito sin complicaciones en el Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil de Mar del Plata, Buenos Aires, Argentina.

Se trata de un paciente que nació de 32 semanas de gestación, con un peso de 1460 gramos y con cariotipo con trisomía 21, por cesárea de urgencia debido a los hallazgos de un ecocardiograma Doppler fetal patológico, con diagnóstico de comunicación interventricular (CIV) grande (localización anterior), estenosis pulmonar infundibular y valvular (*Z score* valvular -4), ramas pulmonares confluentes y de buen calibre, cabalgamiento de la aorta, comunicación interauricular (CIA) chica y ductus arterial persistente. Debido a la anatomía cardíaca desfavorable se indicó goteo continuo de prostaglandinas con el objetivo de mantener permeable el ductus arterial.

A los 20 días de vida presentó sepsis con bacteriemia a *Escherichia Coli*, asociada a un síndrome de distrés respiratorio severo. Luego de 7 días del tratamiento de su sepsis, se detectó una vegetación en la aurícula derecha de 7×7 mm, y se asumió el cuadro como endocarditis infecciosa por *Escherichia Coli*, por lo que se prolongó el tratamiento antibiótico 4 semanas, con un ecocardiograma de control sin vegetación. Luego de su salida de la unidad de terapia intensiva

neonatal, y habiendo cumplido 58 días de asistencia ventilatoria mecánica, permaneció con requerimiento de oxígeno por displasia bronquio pulmonar. Como comorbilidades agregó diarrea crónica por enteropatía perdedora de proteína, por lo que se alimentó con leches hidrolizadas con requerimiento de nutrición parenteral (68 días totales). En el laboratorio presentaba hipoproteinemia con hipogamaglobulinemia e hipoalbuminemia.

Debido a los múltiples factores de riesgo descritos (TF ductus dependiente, prematuridad, bajo peso, síndrome de distrés respiratorio e hipoproteinemia) y una vez resuelta la endocarditis infecciosa, la alternativa de colocar un *stent* en el TSVD impresionaba la opción más segura para postergar la cirugía reparadora y poder realizarla en las mejores condiciones clínicas posibles.

### Implante del *stent*

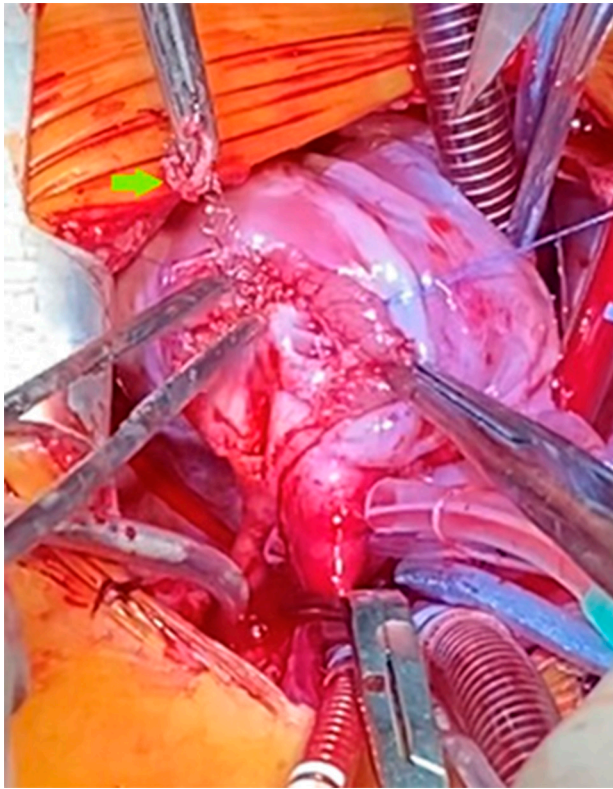
Se ingresó por punción de vena femoral derecha, y se colocó un introductor de 6 French. Se observó un tracto de salida de 15mm de largo con una marcada estrechez dinámica en la sístole que se generaba a 4mm del plano valvular pulmonar. Se decidió colocar un *stent* coronario de 4×16 de cromo cobalto. Se progresó el *stent* tomando el plano valvular y el TSVD. Se insufló el balón lográndose un diámetro estable del infundíbulo de 4mm. En la angiografía posterior se observó buen flujo a través del mismo, con insuficiencia valvular pulmonar grave por haber sido la válvula colapsada con el *stent*.

Tras el procedimiento, el paciente fue trasladado a la sala de neonatología con saturación arterial de oxígeno entre 93-95%; se suspendieron las prostaglandinas y se constató el cierre del ductus arterial a las 48hs post procedimiento, descendiendo la saturación a 90 %. El paciente permaneció internado en la sala de pediatría para recuperación nutricional.

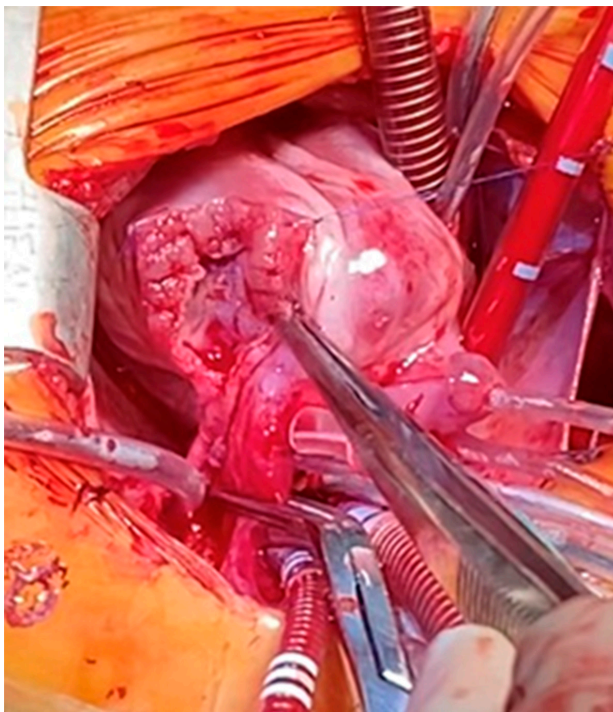
A los 7 meses de vida, presentaba saturación arterial de oxígeno de 85% con requerimiento de 0,5 litros de oxígeno por cánula nasal. El examen físico mostraba desnutrición crónica (peso 3,4 kg), precordio activo, signo de Dressler positivo, soplo sistólico en foco pulmonar 3-4/6. En el ecocardiograma: CIV grande de localización subaórtica, *stent* en TSVD que generaba un gradiente de 55 mmHg, hipertrofia del ventrículo derecho, ramas pulmonares confluentes y de buen calibre, cabalgamiento de la aorta y CIA chica. Se decidió su reparación quirúrgica.

### Procedimiento quirúrgico

Se realizó por esternotomía mediana. Se reservó parche para plástica de la arteria pulmonar y se heparinizó al paciente. Se realizó canulación de las venas cavas superior e inferior y la aorta, se descendió la temperatura a 28 °C, se clampeó la aorta, se infundió cardioplejía de manera anterógrada y se colocó cánula de venteo de cavidades izquierdas. Se abrió el tronco de la arteria pulmonar a nivel del anillo y se extendió la incisión hasta la bifurcación de las ramas pulmonares (Figura 1). Se observó el *stent* a nivel de la válvula pulmonar



**Fig. 1.** Se comienza a extraer el *stent* (flecha verde) a través de la ventriculotomía donde se puede ver la adherencia a la pared posterior del tracto de salida del ventrículo derecho



**Fig. 2.** Extracción completa del *stent* sin complicaciones.

y del TSVD, adherido a la pared posterior; se lo resecó por completo sin complicaciones (Figura 2). Se realizó resección infundibular por hipertrofia del ventrículo derecho y se cerró la CIV grande con parche de politetrafluoretileno de 0.6mm. Se suturó una válvula monocúspide de pericardio autólogo sobre el anillo pulmonar y parche transanular desde la ventriculotomía hasta la bifurcación de las ramas pulmonares. Se purgó aire de las cavidades izquierdas y se desclampeó la aorta luego de 61 min. El paciente recuperó ritmo sinusal. Con el paciente a 36,5 °C se desasistió de la circulación extracorpórea luego de 100 min y se decanuló.

El paciente cursó el postoperatorio inmediato con requerimiento de bajas dosis de inotrópicos. Fue extubado a las 48hs del postoperatorio, y se mantuvo con oxígeno por cánula nasal debido a su displasia broncopulmonar. Al 5° día postquirúrgico fue trasladado a un área de menor complejidad donde permaneció internado para recuperación nutricional. El ecocardiograma al mes de la cirugía mostró CIV cerrada, sin CIV residual, CIA cerrada, estenosis pulmonar leve, insuficiencia pulmonar leve a moderada, ramas pulmonares confluentes de buen calibre.

La TF se caracteriza por presentar una CIV grande de localización subaórtica, estenosis pulmonar, hipertrofia del ventrículo derecho y cabalgamiento aórtico. La cirugía en estos pacientes con ramas pulmonares confluentes y de buen calibre, habitualmente permite la reparación en forma primaria sin complicaciones y con excelentes resultados. Aquellos pacientes que son dependientes de prostaglandinas son cianóticos graves por hipoflujo pulmonar anterógrado severo, por lo que requieren una intervención temprana. En los pacientes con comorbilidades asociadas, la cirugía reparadora primaria puede ser realizada con éxito con baja mortalidad, pero se asocia a más complicaciones en el postoperatorio y reintervenciones.(1-4) El procedimiento paliativo más frecuente es la anastomosis sistémico pulmonar, pero realizada en pacientes prematuros, con bajo peso o hipoplasia de ramas pulmonares, se asocia a mayor índice de complicaciones, como estenosis de la arteria pulmonar.(5) En estos pacientes, la colocación de un *stent* en el TSVD es una alternativa como puente a la cirugía reparadora. (6) La cirugía reparadora de los pacientes con diagnóstico de TF con *stent* en el TSVD puede realizarse sin complicaciones. El *stent* se puede retirar en su totalidad en hasta un 95 % de los pacientes, requiriendo mayor tiempo de circulación extracorpórea. (6)

En pacientes prematuros con bajo peso y comorbilidades asociadas, la colocación de *stent* en el TSVD resulta en una mejoría de la cianosis, no altera la anatomía de las ramas pulmonares y permite resolver las comorbilidades no cardíacas para poder realizar la cirugía reparadora sin complicaciones.

**Declaración de conflictos de intereses**

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/Material suplementario).

**Consideraciones éticas**

No aplican.

**Ramiro M. Pellicciari<sup>1,✉</sup>, Benjamín Chiostrí<sup>2,✉</sup>,  
Jorge Gómez<sup>1</sup>, Francisco Ruiz Guiñazú<sup>1,✉</sup>,  
Andrea Hozbor<sup>1</sup>, Carlos Vazquez<sup>1,✉</sup>**

<sup>1</sup>Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil de Mar del Plata, Buenos Aires. Argentina

<sup>2</sup>Hospital Universitario Austral, Buenos Aires. Argentina  
Unidad de Cirugía Cardiovascular Pediátrica del Hospital Interzonal Especializado Materno Infantil de Mar del Plata.  
Dirección Avenida Juan José Paso 867,  
Mar del Plata, Buenos Aires. Argentina  
E-mail: Ramiro Marcos Pellicciari.  
Email: ramiropellicciari@gmail.com.

REV ARGENT CARDIOL 2022;90:235-237.

<http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v90.i3.20525>

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Van Arsdell GS, Maharaj GS, Tom J, Rao VK, Coles JG, Freedom RM, et al. What is the optimal age for repair of tetralogy of Fallot? *Circulation* 2000;102(suppl III):III123-9.
2. Dohlen G, Chaturvedi RR, Benson LN, Ozawa A, Van Arsdell GS, Fruitman DS, et al. Stenting of the right ventricular outflow tract in the symptomatic infant with tetralogy of Fallot. *Heart* 2009;95:142-7. <https://doi.org/10.1136/hrt.2007.135723>
3. Sousa Uva M, Lacour-Gayet F, Komiya T, Serraf A, Bruniaux J, Touchot A, et al. Surgery for tetralogy of Fallot at less than six months of age. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1994;107:1291-300.
4. Vohra HA, Adamson L, Haw MP. Is early primary repair for correction of tetralogy of Fallot comparable to surgery after 6 months of age? *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2008;7:698-701. <https://doi.org/10.1510/icvts.2008.180083>
5. Gladman G, McCrindle BW, Williams WG, Freedom RM, Benson LN. The modified Blalock-Taussig shunt: clinical impact and morbidity in Fallot's tetralogy in the current era. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;114:25-30. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(97\)70113-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(97)70113-2).
6. Sandoval JP, Chaturvedi RR, Benson L, Morgan G, Van Arsdell G, Honjo O. Right Ventricular Outflow Tract Stenting in Tetralogy of Fallot Infants With Risk Factors for Early Primary Repair. *Circ Cardiovasc Interv* 2016;9:e003979. <https://doi.org/10.1161/CIRCINTERVENTIONS.116.003979>

**Hipertensión Pulmonar por Dasatinib en un paciente de los Andes peruanos a 3660 m**

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) tiene una incidencia que oscila entre 1,5 y 32 pacientes por millón; es una entidad de mal pronóstico, con una tasa de mortalidad estandarizada en EE.UU. entre 4,5 y 12,3 por 100 00 habitantes, y una supervivencia a cinco años del 56%. (1) La HAP se define cuando la presión sistólica pulmonar supera los 30 mmHg o la presión arterial pulmonar (PAP) media es  $\geq 25$  mmHg; las etiologías son muy variadas, e incluyen la secundaria a

fármacos (grupo 1 de la clasificación clínica del 6° Simposio Mundial de HAP: inducida por drogas/toxinas).

El dasatinib es un inhibidor de la tirosina-quinasa (ITK) de segunda generación, aprobado por la FDA desde 2010 como tratamiento de primera línea en leucemia mieloide crónica (LMC) y leucemia linfoblástica aguda (LLA) Ph+. Diversos estudios clínicos demostraron en pacientes con diagnóstico de LMC en fase crónica, que el dasatinib es superior al imatinib, ya que genera una respuesta más rápida y efectiva, a nivel clínico, hematológico y molecular. Sin embargo, con dasatinib se han descrito eventos adversos cardiovasculares, tales como prolongación del intervalo QT, derrames pleurales y pericárdicos, infiltrados pulmonares parenquimatosos e HAP.

Considerando que no existen reportes en la literatura sobre HAP y dasatinib en sujetos que habitan en la altura, nuestro objetivo es describir el caso de un paciente natural de una ciudad a 3660 m., quien fue diagnosticado de LMC y recibió dasatinib, con desarrollo de HAP, a fin de determinar si la altura influyó en el desarrollo de la misma.

Se trata de un varón de 42 años, natural de Huanavelica, Perú; con diagnóstico de LMC en fase crónica en 2009, por citometría de flujo. Se indicó en marzo 2011 imatinib 400 mg/día. Como no hubo respuesta, en setiembre de 2014 se rotó a dasatinib 100mg/día durante 21 meses, seguido de 140 mg en días alternos durante 25 meses más. En junio de 2019 el paciente refirió disnea, cansancio, cefalea y pérdida de peso (5 kg); acudió a Urgencias por dificultad respiratoria grave y fiebre. En la tomografía de tórax se evidenció derrame pericárdico leve y derrame pleural bilateral, que requirió drenaje, con mejoría clínica. En el ECG: trastorno de conducción de la rama derecha (Figura 1). El ecocardiograma mostró un ventrículo derecho severamente dilatado, con contractilidad normal, y fracción de eyección 3D 42%; dilatación marcada de la aurícula derecha e insuficiencia tricuspídea moderada. La función del ventrículo izquierdo era normal, con el tabique interventricular desplazado por sobrecarga del ventrículo derecho. Hipertensión pulmonar severa, con PAP sistólica de 100 mmHg y derrame pericárdico leve (Figura 2). En la angiotomografía computarizada pulmonar se evidenció derrame pleural bilateral, sin imágenes de tromboembolismo pulmonar.

Se realizó una junta médica que suspendió el dasatinib y continuó tratamiento con nilotinib. El paciente tuvo controles médicos cada 3 meses; no se observó progresión de la HAP. Nueve meses después de suspender el dasatinib, hubo resolución completa de los síntomas, el ECG se normalizó; la PAP sistólica en el ecocardiograma retornó al nivel basal y las cavidades derechas volvieron a la normalidad.

Nuestro paciente presentaba PAP sistólica basal de 40 mmHg, característica de un poblador andino. Perú es un país atravesado longitudinalmente por la cordillera de los Andes; en esta región viven 8 726 000