

Caso Clínico

# Asistencia circulatoria con Berlin-Heart Excor<sup>®</sup> en situaciones anatómicas no convencionales

Ángel Aroca<sup>a,\*</sup>, Juvenal Rey<sup>a</sup>, Raúl Sánchez<sup>a</sup>, Luz Polo<sup>a</sup>, Álvaro González<sup>a</sup>, Viviana Arreo<sup>b</sup>, María J. Lamas<sup>c</sup> y Tomasa Centella<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

<sup>c</sup> Servicio de Cirugía Cardiovascular Infantil, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

### Historia del artículo:

Recibido el 14 de octubre de 2018

Aceptado el 1 de noviembre de 2018

On-line el xxx

### Palabras clave:

Ventrículo único

Asistencia mecánica circulatoria

Berlin-Heart<sup>®</sup>

Comunicaciones interventriculares múltiples

### Keywords:

Single ventricle

Mechanical circulatory support

Berlin Heart<sup>®</sup>

Multiple ventricular septal defects

## R E S U M E N

El ventrículo neumático Berlin-Heart Excor<sup>®</sup> es actualmente el único sistema disponible en niños pequeños, lactantes y neonatos para proporcionar asistencia hemodinámica de larga duración hasta un trasplante cardíaco. Su técnica de implante está estandarizada en el corazón septado y con válvulas ventriculoarteriales competentes. La insuficiencia aórtica y/o pulmonar y las situaciones de ventrículo único o de ventrículo y medio constituyen un problema añadido, precisando soluciones imaginativas.

Presentamos una cirugía tipo ventrículo y medio fracasada en la que se implantó un BH doble previa reconversión a corazón biventricular, y un intento fallido de septación de situación Fallot con origen anómalo de arteria coronaria descendente anterior y comunicaciones interventriculares múltiples que se transformó en un ventrículo único al que se implantó otro doble BH, previo cierre de las válvulas aórtica, pulmonar y tricúspide del receptor.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Mechanical circulatory support with Berlin-Heart Excor<sup>®</sup> in unusual anatomic conditions

### A B S T R A C T

The Berlin-Heart Excor<sup>®</sup> is currently the only system available for small children, infants and neonates to provide long-term hemodynamic assistance when the therapeutic option is a heart transplant. The BH standard implant technique is done for biventricular hearts with competent ventricle-arterial valves. Aortic and/or pulmonary regurgitation and situations of single ventricle or one and half ventricle repair are added problems, which require imaginative solutions. We present two cases. A failed one and a half ventricle repair in which we decided to implant a double BH previous reconversion to biventricular heart.

A failed repair of a Fallot situation with anomalous origin of anterior descending coronary artery and multiple ventricular septal defects, that was finally transformed into a single ventricle in which a double BH was implanted, after closure of the aortic, pulmonary and tricuspid valves of the recipient.

© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Hoy en día el 50% de los pacientes pediátricos listados para trasplante cardíaco llegan al mismo con algún dispositivo de asistencia hemodinámica<sup>1</sup>. El ventrículo neumático tipo Berlin-Heart (BH) Excor<sup>®</sup> es actualmente el único sistema disponible en niños pequeños, lactantes y neonatos para proporcionar asistencia hemodinámica de larga duración cuando la única opción terapéutica es un trasplante cardíaco<sup>2</sup>.

La técnica de implante está estandarizada en el corazón septado con las válvulas ventriculoarteriales competentes, tanto para implantes uni- como biventriculares. Implica circulación extracorpórea con canulación de aorta y bicava e hipotermia leve-moderada, realizándose habitualmente el procedimiento con el corazón latiendo o fibrilando, evitando el pinzado aórtico, con drenado opcional de aurícula izquierda, como se describe a continuación.

Implante de cánula apical en ventrículo izquierdo (VI) con resección de trabéculas ± válvula mitral para evitar obstrucción al llenado, que se tuneliza a hipocondrio izquierdo. Implante de cánula aórtica mediante pinzado lateral de la arteria, arteriotomía y sutura de la extensión de Dacron de la cánula arterial. Esta ha

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [aarocap@telefonica.net](mailto:aarocap@telefonica.net) (Á. Aroca).

<https://doi.org/10.1016/j.circv.2018.11.002>

1134-0096/© 2018 Sociedad Española de Cirugía Torácica-Cardiovascular. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

podido tunelizarse antes o después de la sutura. Se conectan ambas cánulas al ventrículo neumático, rellenando previamente el VI para evitar embolismos sistémicos.

Si se precisa un BH derecho se coloca primero la cánula de salida en la arteria pulmonar de modo similar a como se hizo en la aorta y después la cánula de drenaje en la porción central de la aurícula derecha (AD), tunelizándola hasta hipocondrio derecho y conectando ambas cánulas a la bomba derecha. Si la decisión de asistencia doble es inequívoca desde el inicio, el orden de implante de las cánulas puede modificarse, de más lejana a más cercana al cirujano principal: ápex, pulmonar, aorta y AD.

Las situaciones de ventrículo único o de ventrículo y medio constituyen un problema añadido. Se han descrito el implante de BH izquierdo y el mantenimiento de la perfusión pulmonar mediante una fístula sistémico-pulmonar o mediante un Glenn en primer y segundo estadio de la vía univentricular respectivamente<sup>3,4</sup>. En los pacientes con un Fontan fallido por disfunción ventricular con resistencias pulmonares normales, la asistencia del ventrículo único con cánulas en el ápex y en la aorta manteniendo el flujo pulmonar con el Fontan<sup>5</sup>. Si el fracaso es de la circulación Fontan por elevación de las resistencias vasculares pulmonares se puede establecer una asistencia derecha fabricando un reservorio venoso que reciba la sangre de las cavas a la que se conecta la cánula de «AD» y como salida se aprovecha el conducto del Fontan, previamente desmontado, para llevar sangre hacia las arterias pulmonares<sup>6</sup>.

## Objetivos

Describimos dos soluciones para dos casos con necesidad de doble BH que permitiera la recuperación de los pacientes hasta el trasplante (ambos en insuficiencia renal y hepática por severa elevación de la presión de llenado de la AD). En ambos la asistencia funcionó correctamente hasta que se trasplantaron, con éxito el primero, y falleciendo el segundo consecuentemente a limitación de esfuerzo terapéutico por aspergilosis cerebral de pronóstico ominoso en la tercera semana postrasplante.

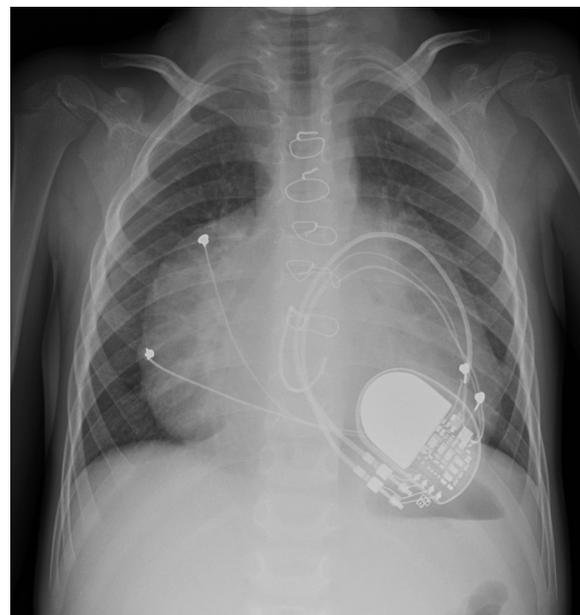
## Caso 1

Niño de 5 años y 19 kg, portador de miocardiopatía no filiada con tabique interauricular multiperforado y afectación predominante de corazón derecho.

Primera cirugía con 2 años: implante de marcapasos (MP) VVI por bloqueo auriculoventricular completo espontáneo. A los 4 años insuficiencia cardíaca de predominio derecho, insuficiencia tricúspide severa y cianosis moderada por cortocircuito derecha-izquierda. Se intenta cierre de tabique interauricular multiperforado con Amplatzer, que se disloca. Se interviene para realizar cirugía tipo ventrículo y medio (Glenn y septación auricular) y plastia tricúspide con anillo, retirando el Amplatzer y transformando el sistema de MP en DDD epicárdico.

Mejoría durante un año y posterior reingreso hospitalario por insuficiencia cardíaca con anasarca no controlable con diuréticos intravenosos, vasodilatadores pulmonares y ventilación no invasiva con presión positiva (fig. 1).

Ecocardiograma: disfunción leve de VI y severa de ventrículo derecho (VD), con insuficiencia tricúspide masiva. Mínimo flujo anterógrado en válvula pulmonar y Glenn normofuncionante. El cateterismo (tabla 1) demostró presión muy elevada de AD, presión pulmonar, capilar pulmonar y resistencias pulmonares arteriales moderadamente elevadas (2,9 unidades wood m<sup>2</sup>). Bajo gasto sistémico con desaturación venosa, principalmente en hemicuerpo inferior.



**Figura 1.** Radiografía de tórax posteroanterior. Cardiomegalia con predominio de aumento de cavidades derechas. Sistema de marcapasos DDD epicárdico normoposicionado.

**Tabla 1**

Datos del cateterismo del caso 1

Cámara	vcs	AD	AD	AD	AP	AP	AP	PCP	
	Media	Onda A	Onda V	Media	Sistólica	Diastólica	Media	Media	
	mmHg	20	23	18	19	24	19	20	14

AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; PCP: presión capilar pulmonar; Vcs: vena cava superior.

Descartado el Fontan, se indicó implante de doble BH con bombas de 25 ml, como puente a trasplante, barajándose 2 opciones técnicas:

Mantener la reparación ventrículo y medio.

Desmontar el Glenn, volviendo a corazón biventricular previamente al implante.

Se optó por desmontar el Glenn, razonando que la precarga de la bomba derecha (y el funcionamiento global de la asistencia) sería más favorable recibiendo el aporte de ambas venas cavas. Se retiró también el sistema de MP epicárdico. La cirugía se realizó con el corazón fibrilando.

La asistencia funcionó sin incidencias hasta que se trasplantó el día postoperatorio +5. Alta hospitalaria el día +40 postrasplante.

## Caso 2

Niña de 16 meses y 8 kg, con diagnóstico inicial de doble salida de ventrículo derecho tipo Fallot y origen anómalo de arteria coronaria descendente anterior desde coronaria derecha cruzando infundíbulo, a la que se había realizado una fístula sistémico-pulmonar (Blalock-Taussig modificado derecho de 4 mm) con apoyo de extracorpórea al mes de vida por crisis cianótica.

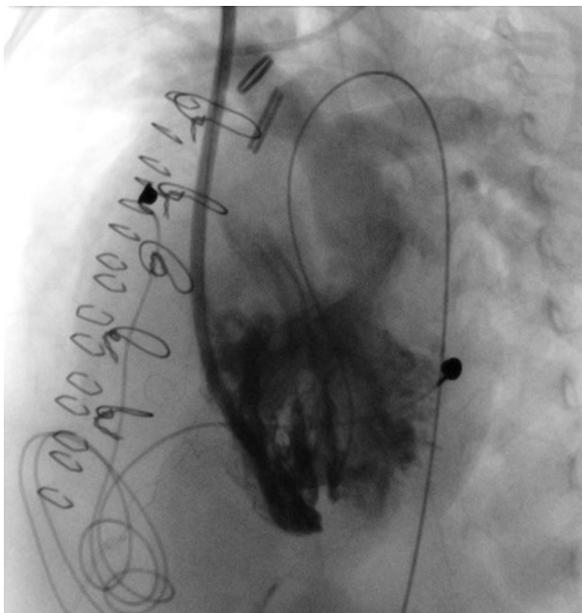
Prerparación, estudio con ecocardiograma y tomografía computerizada: infundíbulo casi obliterado (2-3 mm), gradiente máximo transpulmonar 90 mmHg, con comunicación interventricular (CIV) subaórtica grande y mínima CIV muscular apical de 2 mm. Arterias pulmonares de diámetro apropiado (6,5 mm). Fístula sistémicopulmonar normofuncionante.

Reparación completa a los 15 meses mediante cirugía transauricular, transaórtica y transanular pulmonar hasta el límite con la descendente anterior anómala. Sin incidencias en quirófano.

**Tabla 2**  
Datos del cateterismo del caso 2

Cámara	AD Onda A	AD Onda V	AD Media	VD Sistólica	VD InicioD	VD FinD	AP Sistólica	AP Diastólica	AP Media	VI Sistólica	VI inicioD	VI finD
mmHg	23	25	19	46	11	10	32	16	23	89	3	2

AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar; FinD: telediástole; InicioD: protodiástole; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.



**Figura 2.** Implante de dispositivo Amplatzer para cierre de comunicación interatrial de la punta.

Postoperatorio complejo: bloqueo auriculoventricular completo desde el día +2, oliguria y el día +8 fallo hepático agudo. Necesidad de hemofiltro. Extubación el día +10 fracasando a las 48 h. Sin signos de bajo gasto izquierdo. En ecocardiogramas posquirúrgicos hay insuficiencia pulmonar sin estenosis residual y aparición de CIV múltiples previamente no descritas, medio ventriculares y de la punta, además de insuficiencias mitral, aórtica y tricúspide moderadas. VI con función conservada, VD no dilatado y disfuncionante, AD muy dilatada. Presión pulmonar al 50% de la sistémica.

Se realizó un cateterismo cardíaco (tabla 2), demostrándose CIV residual pequeña subaórtica, al menos 2 CIV medioventriculares grandes y CIV en la punta pequeñas.

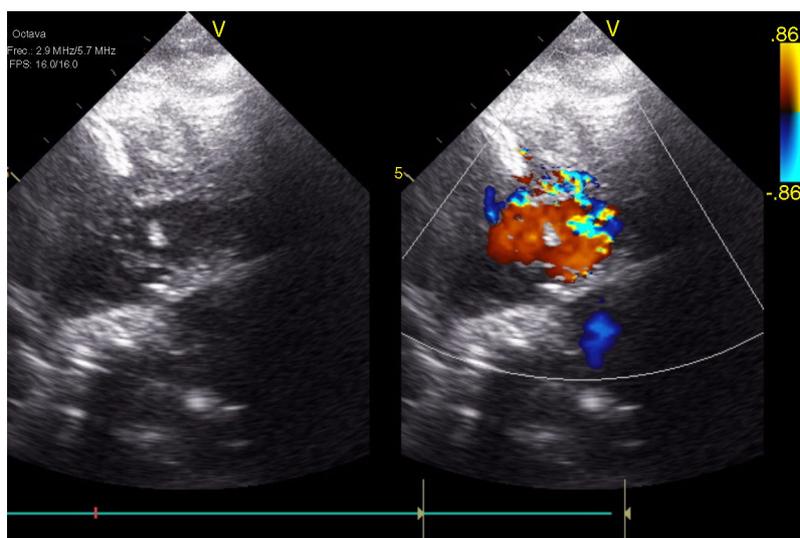
La paciente se reintervendría el día +15, cerrándose CIV residual subaórtica y las 2 CIV medioventriculares e implantándose sistema de MP definitivo DDD epicárdico. Persistió imposibilidad de extubación, necesidad de hemofiltro y mezcla de fisiología restrictiva derecha junto con cortocircuito izquierdo derecha significativo, con presión pulmonar al 50% de la sistémica y presiones medias de AD alrededor de 25 mmHg, con persistencia de una CIV medioventricular y aparición ahora de CIV significativas de la punta.

El día +25 nuevo cateterismo intervencionista (fig. 2) para intentar ocluir las CIV de la punta, con aparente buen resultado angiográfico, pero sin cambios en las presiones de las cámaras cardíacas ni mejoría clínica.

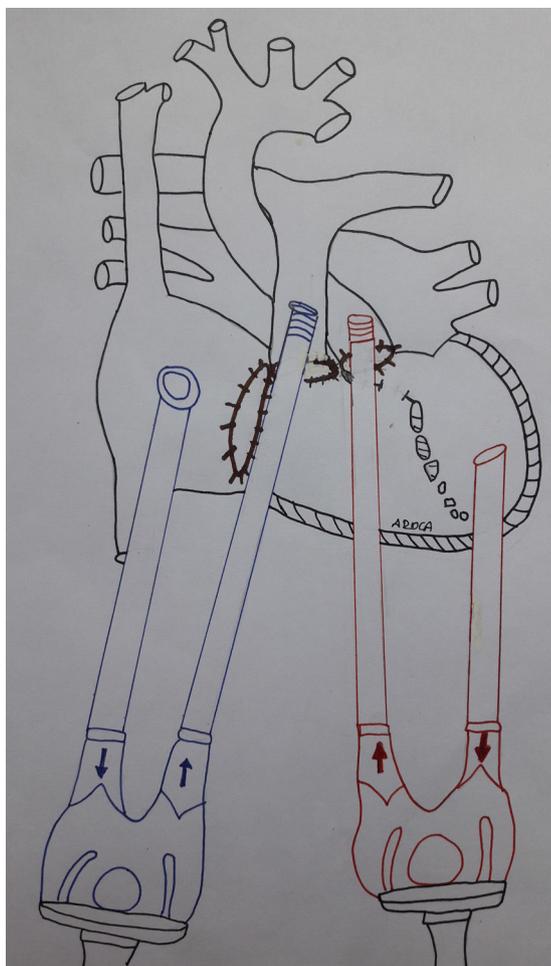
El día +30 lactoacidemia de 11 mml/l y signos de bajo gasto sistémico, hasta entonces no evidenciado. Sospechando predominio de patrón restrictivo derecho se reinterviene de forma urgente para implante de prótesis pulmonar y asistencia derecha, que se programa con un apoyo del 40% del flujo total teórico correspondiente para su superficie corporal. Disminuyó la presión de llenado de AD, se produjo mejoría tensional, pero sin reversión del bajo gasto sistémico. El ecocardiograma demostró múltiples CIV en todo el septo con cortocircuito izquierda derecha (fig. 3). Se consideró definitivamente el corazón no septable, transformándose la asistencia derecha en ECMO, programándose la paciente para implante de BH biventricular como puente a trasplante cardíaco el día +34. Hasta entonces la exploración neurológica era normal.

Al existir defectos septales e insuficiencia al menos moderada de todas las válvulas menos la prótesis pulmonar mecánica, se plantearon dos alternativas técnicas:

- Cardiectomía «fabricando dos neoaurículas» izquierda y derecha a las que implantar las cánulas de entrada a los ventrículos, anastomosando las de salida a las arterias aorta y pulmonar.



**Figura 3.** Imagen de eco 2D y color en el que se observan los múltiples pasos a través del tabique con cortocircuito izquierda derecha, al encontrarse en funcionamiento la asistencia derecha.



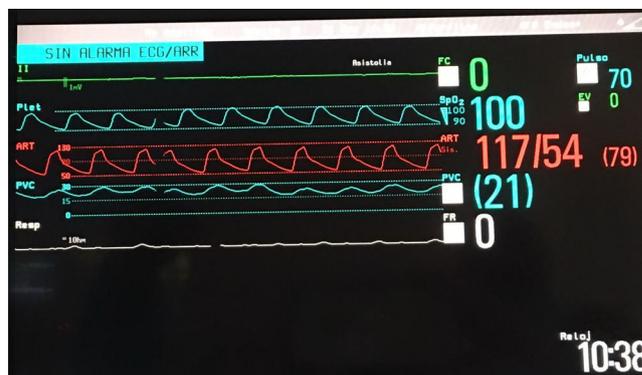
**Figura 4.** Esquema de implante del Berlin-Heart® doble del caso 2. Se han retirado el Amplatzer y el parche de cierre de la comunicación interventricular grande subaórtica. Se han cerrado con parches de pericardio los anillos valvulares tricúspide, aórtico y pulmonar (este último tras el explante de la prótesis mecánica).

– Transformación de ambos ventrículos en un ventrículo único sistémico con comunicación no restrictiva entre el derecho y el izquierdo para intentar evitar formación de trombos (mediante la retirada del parche de cierre de CIV grande subaórtica y la retirada del dispositivo ocluser de la punta) y cierre con parche de pericardio heterólogo de todas las válvulas a excepción de la mitral, explantándose también la prótesis pulmonar por su potencial tromboembólico y el MP epicárdico (fig. 4).

Se optó por esta última. La cirugía se realizó mediante pinzado aórtico y protección miocárdica con medio Celsior. La asistencia (bombas de 10 ml, cánulas de ápex y AD de 9 mm y arteriales de 5 mm sobre Dacron de 8 mm) transcurrió sin incidencias, recuperándose la función renal y hepática hasta el trasplante, que se llevó a cabo el día + 13 tras el implante del BH. El día + 18 posttrasplante, brusco deterioro neurológico diagnosticándose abscesos cerebrales múltiples con hemocultivos (+) para *Aspergillus*. Se limitó esfuerzo terapéutico el día + 20 (+67 desde el intento de reparación inicial) falleciendo la enferma.

### Discusión

La insuficiencia cardíaca avanzada subsidiaria de trasplante cardíaco en el ámbito pediátrico supone un reto terapéutico por el escaso número de donaciones (media de 15-18/año en nuestro país), que implica elevada mortalidad en lista de espera. El uso



**Figura 5.** Pantalla de monitorización en la que se aprecia la curva de presión del Berlin-Heart®, la curva de pulsioximetría, la medida de presión venosa central y silencio eléctrico total en el electrocardiograma.

de dispositivos de asistencia ventricular diferentes a la ECMO ha mejorado la supervivencia previa al trasplante cardíaco, si bien el panorama es más sombrío cuando el diagnóstico basal es una cardiopatía congénita y especialmente si se trata de ventrículos únicos<sup>7,8</sup>.

Tampoco existe evidencia científica si la supervivencia es mayor con asistencia izquierda o biventricular, estando el empleo de esta última en ocasiones limitado por la pequeña superficie corporal de algunos pacientes.

Nuestra experiencia con los dispositivos de larga duración son 24 implantes de BH Excor®, con una supervivencia global del 62,5% (64% en los 14 izquierdos y 60% en los 10 dobles), todos por trasplante cardíaco, sin diferencias estadísticamente significativas entre los BH izquierdos y los BH dobles, y solo 2 en situación de ventrículo único (un Fontan con fracaso de función ventricular y el caso 2 de este artículo). En consonancia con nuestra tendencia clínica, intentamos en los casos límite el mantenimiento con un BH izquierdo hasta el trasplante, salvo en situaciones de severa disfunción derecha o fallo hepático por incremento de las resistencias vasculares pulmonares y/o la presión venosa, en las que sin la bomba derecha no se consigue revertir el bajo gasto.

Hasta nuestro conocimiento no está descrito el implante de un BH biventricular sobre una cirugía ventrículo y medio previa. Se podría haber mantenido la reparación, pero optamos por transformar de nuevo en biventricular el corazón del receptor del caso 1 debido a una experiencia previa negativa en otro paciente con enfermedad de Uhl y un severo cuadro vasopléjico, en el que no se logró correcta precarga de la bomba derecha a pesar de múltiples cambios de programación y del volumen de ambos ventrículos. Aconsejamos dejar obligatoriamente electrodos de MP, error que cometimos no dejando electrodos transitorios tras la retirada del sistema epicárdico definitivo. El corazón permaneció siempre en asistolia (fig. 5), lo que obligó a aumentar la antiagregación/anticoagulación para tratar de evitar la formación de trombos. Tuvimos la fortuna de una donación precoz, pues nuestra mortalidad con el BH se debe básicamente a complicaciones hemorrágicas y/o tromboembólicas mayores, muy dependientes de un tiempo de asistencia prolongado.

Tampoco creemos descrito, como ocurría en la segunda paciente, el tener que aislar de la masa ventricular no septada el retorno venoso sistémico mediante el cierre con parche de la válvula tricúspide. A esto se añadieron los problemas existentes en las válvulas ventriculoarteriales (insuficiencia aórtica significativa además de posible comportamiento trombogénico y/o insuficiencia protésica pulmonar por falta de sincronía de la sístole de las bombas neumáticas con los latidos del corazón nativo) en situación de «ventrículo único», como ocurría en la segunda paciente. Optamos por explantar la prótesis pulmonar y cerrar también mediante

sendos parches de pericardio los anillos aórtico y pulmonar. La asistencia biventricular funcionó sin problemas hasta el día del trasplante.

### Responsabilidades éticas

Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, preservando en todo momento su anonimato, y que cuentan con el consentimiento informado de los tutores legales de los pacientes (padres) en ambos casos.

### Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

### Bibliografía

1. Dipchand AI. Current state of pediatric cardiac transplantation. *Ann Cardiothorac Surg.* 2018;7:31–55.
2. Polo L, Sánchez R, Aroca A. Asistencia mecánica circulatoria en el paciente pediátrico. *Cir Cardio.* 2016;23(S):55–61.
3. Pearce FB, Kirklin JK, Holman WL, Barrett CS, Romp RL, Lau YR. Successful cardiac transplant after Berlin Heart bridge in a single ventricle heart: use of aortopulmonary shunt as a supplementary source of pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2009;137:e40–2.
4. Irving CA, Cassidy JV, Kirk RC, Griselli M, Hasan A, Crossland DS. Successful bridge to transplant with the Berlin Heart after cavopulmonary shunt. *J Heart Lung Transplant.* 2009;28:399–401.
5. Hoganson DM, Boston US, Gazit AZ, Canter CE, Eghtesady P. Successful bridge through transplantation with Berlin Heart ventricular assist device in a child with failing Fontan. *Ann Thorac Surg.* 2015;99:707–9.
6. Horne D, Conway J, Rebeyka IM, Buchholz H. Mechanical circulatory support in univentricular hearts: current management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann.* 2015;18:17–24.
7. Zafar F, Castleberry C, Khan MS, Mehta V, Bryant R, Lorts A, et al. Pediatric heart transplant waiting list mortality in the era of ventricular assist devices. *J Heart Lung Transplant.* 2015;34:82–8.
8. Blume ED, Rosenthal DN, Rossano JW, Baldwin JT, Eghtesady P, Morales DL, et al. Outcomes of children implanted with ventricular assist devices in the United States: First analysis of the Pediatric Interagency Registry for Mechanical Circulatory Support (PediMACS). *J Heart Lung Transplant.* 2016;35:578–84.