

Corrección uno y medio. Resultados en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

Edgar Samuel Ramírez Marroquín,* María Genoveva Maciel Maldonado,**
Juan Calderón Colmenero**

Resumen

Se presenta un reporte preliminar de los resultados obtenidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” del primer grupo de 4 pacientes con síndrome de ventrículo derecho hipoplásico y 3 con anomalía de Ebstein sometidos a cirugía de corrección biventricular parcial o “uno y medio”. No se presentó mortalidad quirúrgica y en el seguimiento a mediano plazo la condición de los pacientes es satisfactoria.

Summary

ONE AND A HALF VENTRICLE REPAIR.
SURGICAL RESULTS AT THE INSTITUTO NACIONAL DE
CARDILOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ”

Herein we describe a preliminary report of 4 patients with hypoplastic right ventricle and 3 patients with Ebstein's anomaly who undergone “one and a half” repair at the Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. There was not surgical mortality and at mid-term follow up the patients are doing well.

Palabras clave: Corrección biventricular parcial. Corrección uno y medio. Ventrículo derecho hipoplásico. Anomalía de Ebstein. Operación de Fontan.

Key words: Partial biventricular repair. One and a half repair. Hypoplastic right ventricle. Ebstein's anomaly. Fontan procedure.

Introducción

La meta del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas asociadas a hipoplasia o disfunción del ventrículo derecho (VD), es establecer un índice sistémico/pulmonar igual a 1, sin sobrecargar al ventrículo izquierdo (VI). Hasta hace unos años las opciones quirúrgicas eran: la corrección biventricular (con o sin fenestración atrial) y el procedimiento de Fontan.¹

La corrección biventricular resulta exitosa cuando existe un desarrollo adecuado de ambas válvulas atrioventriculares (AV) y de ambos ventrículos, lo que permite el cierre de los defectos intracardíacos y la corrección de las anomalías valvulares.^{2,3} Cuando las características morfológicas y fisiológicas del VD son insuficientes para mantener un gasto cardíaco adecuado, es posible realizar la corrección biventricular dejando una fenestración atrial con el propósito de incrementar la precarga del VI y disminuir la del VD.^{4,5} La corrección univentricular, el procedimiento de

Fontan, se realiza cuando no es posible el cierre de los defectos septales o la corrección de las anomalías valvulares, debido a las características anatómicas de la malformación o por hipodesarrollo de algunas de las cavidades ventriculares o válvulas AV. El procedimiento de Fontan original consistía en establecer una conexión atrio-pulmonar. Esta técnica ha sufrido varias modificaciones, siendo la más utilizada en la actualidad la conexión cavopulmonar total.⁶ Recientemente se ha introducido el concepto quirúrgico de “corrección uno y medio” para aquellos casos con ventrículo izquierdo normal y ventrículo derecho hipoplásico o con disfunción crónica. Billingsley describió en 1989 este procedimiento, el cual consiste en agregar una derivación cavopulmonar bidireccional (DCPBD) a la corrección de los defectos intracardíacos.^{7,8} El objetivo de la “corrección uno y medio” es eliminar la mezcla sistémico/pulmonar, como ocurre en la fenestración atrial, reducir la precarga

* Servicio de Cirugía

** Terapia Intensiva Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. (INCICH. Juan Badiano No. 1, 14080 México, D.F.)

del VD e incorporar el VD a la circulación pulmonar.^{1,4,8,9} Con este procedimiento se asegura el flujo pulsátil a la circulación pulmonar, así como el aporte de factor hepático proveniente de la vena cava inferior (VCI) a la circulación pulmonar, lo que previene la formación de fistulas arteriovenosas pulmonares.^{5,10,11}

Los límites del tamaño y la función del ventrículo para indicar este procedimiento son aún imprecisos. El valor “Z” de la válvula tricúspide es un dato que puede orientar la indicación, puesto que se han observado resultados satisfactorios con valores “Z” de -3 a -6 y volumen ventricular de 47%. Los resultados también han sido satisfactorios en los casos de defecto de la tabicación AV con ventrículos desbalanceados con valor “Z” de hasta -10.¹²

Este procedimiento también se ha realizado en pacientes con función ventricular derecha deficiente, como ocurre en la anomalía de Ebstein. Cuando se compara el tratamiento convencional con la “corrección uno y medio”, los resultados de esta última muestran menor mortalidad operatoria y mejor clase funcional a largo plazo, además de una mejor tolerancia a la disfunción residual de la válvula tricúspide.^{13,14}

Las complicaciones potenciales de esta cirugía son: la formación de aneurismas de VCS, edema periorbital matutino, fistulas arteriovenosas pulmonares, perfusión pulmonar irregular, quilotórax y derrames pleurales. No se ha reportado enteropatía perdedora de proteínas, complicación grave del procedimiento de Fontan. La mortalidad reportada varía entre 0 - 12%.¹² La evolución posoperatoria temprana ha sido satisfactoria; a mediano y largo plazo la mayoría de pacientes se encuentran en clase funcional I.^{1,5,15-17}

Material y Métodos

Se trata de un estudio retrospectivo y descriptivo. Se revisaron los listados quirúrgicos de pacientes sometidos a tratamiento quirúrgico en el período de agosto de 1998 a junio del 2000. Se documentaron 7 casos sometidos a “corrección uno y medio”. Se estratificaron los pacientes de acuerdo a su cardiopatía de base.

Resultados

La “corrección uno y medio” se implementó en nuestro Instituto en agosto de 1998. Desde esa fecha hasta junio de este año se han realizado 7 intervenciones. Las cardiopatías congénitas que se han tratado con este procedimiento son: 3 pacientes con anomalía de Ebstein y 4 con VD hipoplásico. Dado

que la historia natural de estas dos patologías es diferente se analizaron por separado.

Los pacientes con anomalía de Ebstein tratados quirúrgicamente eran del sexo femenino con edad promedio de 30.6 años (19 - 46 años) y se encontraban en clase funcional II, con un índice cardiotorácico promedio de 0.77 (0.71 - 0.86). Dos pacientes tenían flúter atrial como ritmo de base e historia de síncope (66%). Una paciente tenía CIA y cianosis grado I. La evaluación ecocardiográfica evidenció severidad moderada a importante, con una porción atrializada del VD 61.6% (50 - 70%). Además de la DCPBD se realizó cambio valvular tricuspídeo y plicatura del VD en todos los pacientes de este grupo; además, en uno de ellos se realizó cierre de la CIA y en 2 ablación con radiofrecuencia (ARF) del flúter atrial. El tiempo de circulación extracorpórea (TCEC) fue en promedio de 132 minutos y el tiempo de pinzamiento aórtico(TPAo) en promedio de 86 minutos. Todos requirieron apoyo ventilatorio prolongado, en promedio de 52 horas, así como apoyo con inotrópicos durante 5 a 7 días. El tiempo de estancia en la Unidad de Terapia Intensiva Posquirúrgica fue en promedio 5 días.

La evolución posoperatoria se caracterizó por la presencia de arritmias: 2 con taquicardia ventricular (ambos sometidos a ARF) y una taquicardia auricular. Otras complicaciones fueron síndrome de vena cava superior en un paciente que apareció en el 13º día del posoperatorio resolviéndose a los 6 días en forma satisfactoria; derrame pleural derecho (1 paciente) que ameritó sonda pleural por 24 horas y mediastinitis en otro paciente.

El seguimiento a 2 meses del posquirúrgico fue satisfactorio, los 3 pacientes se encontraban en clase funcional I. Una paciente falleció a los 3 meses por derrame pericárdico hemorrágico, edema agudo del pulmón y taquicardia ventricular, por probable cumplimiento inadecuado en el uso de anticoagulantes por parte del paciente. Una paciente se ha ausentado de consulta externa, sin embargo a los 3 meses de la intervención se encontraba en clase funcional I; la tercera paciente continúa aún en clase funcional I después de 1 año de su tratamiento quirúrgico.

Del grupo de pacientes con VD hipoplásico 3 eran del sexo femenino y uno masculino con edad promedio de 7.2 años (4 - 11 años), 3 se encontraban en clase funcional II y uno en clase III, 2 de ellos con cianosis grado I y 2 con cianosis grado II. Su saturación era en promedio de 74.2% (63 - 82.3). Por ecocardiograma, se determinó el valor “Z” de

la VT de -5 ± 1 . El diagnóstico incluyó estenosis valvular pulmonar severa con VD hipoplásico más CIA en todos los casos, en dos había comunicación interventricular y PCA en un caso.

Se realizó en dos casos en un solo tiempo quirúrgico cierre de CIA, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), colocación de prótesis pulmonar más DCPBD y en uno de ellos, además, cierre de CIV. En un paciente se realizó en un primer tiempo quirúrgico ampliación TSVD con formación de neovalva a los 7 años y a los 9 años se completó con cierre de CIA más DCPBD. En otro paciente, se realizó a los 2 meses de edad comisurotomía pulmonar transinfundibular dejando el conducto arterioso permeable, a los 2 años se realizó infundibulectomía, valvulotomía pulmonar, colocación de parche en infundíbulo pulmonar más cierre de conducto arterioso y cierre parcial de la CIA y a los 11 años se realizó cierre total de CIA, CIV, aneurismectomía del VD, ampliación del TSVD, colocación de prótesis pulmonar más DCPBD. El TCEC que se requirió cuando se completó la cirugía con DCPBD, fue en promedio de 146 min. (70 - 212). El TPAo 61 min. (40 - 85), en un caso se realizó sin pinzamiento aórtico.

La intubación posoperatoria fue en promedio de 21 horas y la estancia en la Terapia Intensiva Posquirúrgica fue de 2 a 3 días. La saturación de oxígeno en el posoperatorio temprano se incrementó en promedio a 95.7%.

Las complicaciones que se presentaron fueron: derrame pleural sin repercusión hemodinámica en 2 pacientes, un paciente presentó mediastinitis y endocarditis que ameritó reintervención quirúrgica con reemplazo de los parches de la CIA, CIV, TSVD y de la prótesis pulmonar en el 21 día posoperatorio. El seguimiento de 4 a 27 meses ha sido satisfactorio, los 4 pacientes se encuentran en clase funcional I. No se presentó mortalidad quirúrgica.

Discusión

La "corrección uno y medio" es un procedimiento relativamente nuevo aplicado a cierto tipo de cardiopatías congénitas que afectan el ventrículo derecho. En nuestro Instituto aplicamos este concepto en 1998, básicamente en la anomalía de Ebstein y en el VD hipoplásico. En los pacientes con anomalía de Ebstein en quienes el pronóstico depende de la repercusión de la insuficiencia tricuspídea y la función del VD residual, el empleo de este procedimiento ha demostrado buenos resultados, con disminución significativa de la mortalidad operatoria y la tasa de reintervenciones.¹⁸

En nuestra experiencia, no se presentó mortalidad quirúrgica con esta técnica a diferencia de lo reportado con el tratamiento convencional en donde es de 3.5 - 7%. Una paciente falleció por causa no cardiovascular. Una de las pacientes se ausentó de la consulta, por lo que se desconoce su evolución, otra se encuentra en clase funcional I a 1 año de seguimiento. No fue posible evaluar la presencia de arritmias ya que este número de pacientes es pequeño, pero aunque la muestra es pequeña y el período de seguimiento corto, este tipo de procedimiento brinda un resultado mejor que el que ofrecen los tratamientos convencionales.

En los casos de VD hipoplásico la forma de manejo convencional consiste en hacer una corrección biventricular cuando el VD se considera de tamaño cercano a lo normal o la operación de Fontan cuando el VD se considera inadecuado para mantener un gasto pulmonar efectivo. Siempre que sea posible es conveniente hacer la corrección biventricular, pero si el VD no tiene una función adecuada el resultado puede ser desastroso. Es en estos casos donde se aplica el concepto de "corrección uno y medio" que permite mantener los resultados favorables de la corrección biventricular pero restándole carga al VD. Las indicaciones para este tipo de procedimiento no están aún completamente definidas. Diferentes grupos de trabajo han utilizado valores "Z" de la VT de hasta -6, con volumen ventricular de hasta 48% de lo normal. En nuestra experiencia la mayoría de pacientes se encontraban en edad escolar, en clase funcional II a III, con saturación de oxígeno de hasta 74.2% y con valor "Z" de hasta -6.

El tratamiento quirúrgico comprendió una DCPBD y la corrección de las anomalías intracardíacas. Todos los pacientes requirieron apoyo con inotrópicos. No hubo mortalidad operatoria. Tanto la clase funcional como su saturación posquirúrgica mejoró en forma significativa hasta en 95.7%. Actualmente todos se encuentran vivos en clase funcional I a 5 - 27 meses de seguimiento.

En nuestra experiencia los resultados son promisorios. Sin embargo, ésta es una técnica relativamente nueva y plantea varias preguntas, entre ellas quiénes son los candidatos ideales, cuál es la masa ventricular o cuál es el valor "Z" del anillo tricuspídeo que contraindica una corrección biventricular. Habrá que determinar si la evolución de los pacientes sometidos a esta cirugía, a mediano y largo plazo, es mejor que la de los pacientes sometidos a alguna variante de la cirugía de Fontan, básicamente derivación cavopulmonar total con túnel lateral o tubo extracardíaco. Una vez resueltas

éstas y otras preguntas, estaremos en posibilidad de definir el lugar y el futuro de esta cirugía.

Conclusiones

La “corrección uno y medio” es una buena alternativa quirúrgica para el manejo del VD hipoplásico o la disfunción crónica del VD.

En nuestra serie no se presentó mortalidad quirúrgica temprana.

Es necesario adquirir mayor experiencia para poder establecer una mejor selección de pacientes para este tipo de cirugía.

Es necesario un tiempo mayor de seguimiento para determinar los resultados a largo plazo.

Referencias

1. KREUTZER C, MAYORQUIM RC, KREUTZER GO, CONEJEROS W, ROMAN MI, VAZQUEZ H, SCHHLICHTER AJ, KREUTZER EA: *Experience with one and a half ventricle repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(4): 662-8.
2. ANDERSON RH, Ho SY: *Which hearts are unsuitable for bi-ventricular correction?* Ann Thorac Surg 1998; 66(2): 621-6.
3. DELIUS RE, RADEMECKER MA, DE LEVAL MR, ELLIOT MJ, STARK J: *Is a high-risk bi-ventricular repair always preferable to conversion to a single ventricle repair?* J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112(6): 1561-8; discussion 1568-9.
4. HANLEY FL: Editorial: *The one and a half ventricle repair we can do it, but should we do it?* J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(4): 659-61.
5. CLAPP SK, TANTENGO MV, WALTERS HL 3rd, LOBDELL KW, HAKIMI M: *Bi-directional cavopulmonary anastomosis with intracardiac repair*. Ann Thorac Surg 1997; 63(3): 746-50.
6. PETROSSIAN ED, REDDY VM, McELHINNEY DB, AKKERSDIJK GP, MOORE P, PARRY AJ, THOMPSON LD, HANLEY FL: *Early results of the extracardiac conduit Fontan operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117(4): 688-696.
7. ANDERSON RH, Ho SY: *Pathologic substrates for 1 ½ ventricular repair*. Ann Thorac Surg 1998; 66(2): 673-7.
8. GENTLES TL, KEANE JF, JONAS RA, MARX GE, MAYER JE: *Surgical alternatives to the Fontan procedure incorporating a hypoplastic right ventricle*. Circulation 1994; 90(5 Pt 2): II 1-6.
9. BILLINGSLEY AM, LAKS H, BOYCE SW, GEORGE B, SANTULLI T, WILLIAMS RG: *Definitive repair in patients with pulmonary atresia and intact ventricular septum*. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 97: 46-54.
10. MAVROUDIS C, BACKER CL, KOHR LM, DEAL BJ, STINIOS J, MUSTER AJ, WAX DF: *Bi-directional Glenn shunt in association with congenital heart repairs: the 1 (1/2) ventricular repair*. Ann Thorac Surg 1999; 68(3): 976-81.
11. MUSTER AJ, ZALES VR, ILBAWI MN, BACKER CL, DUFFY CE, MAVROUDIS C: *Bi-ventricular repair of hypoplastic right ventricle assisted by pulsatile bi-directional cavopulmonary anastomosis*. J Thorac Cardiovasc Surg 1993; 105(1): 112-9.
12. VAN ARSDELL GS, WILLIAMS WG, FREEDOM RM: *A practical approach to 1½ ventricle repairs*. Ann Thorac Surg 1998; 66(2): 678-80.
13. CHAUVAUD S, FUZELLIER JF, BERREBI A, LAJOS P, MARINO JP, MIHAILEANU S, CARPENTIER A: *Bi-directional cavopulmonary shunt associated with ventricle and valvuloplasty in Ebstein's anomaly: benefits in high risk patients*. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 13(5): 514-9.
14. MARIANESCHI SM, McELHINNEY DB, REDDY VM, SILVERMAN NH, HANLEY FL: *Alternative approach to the repair of Ebstein's malformation: intracardiac repair with ventricular unloading*. Ann Thorac Surg 1998; 66(5): 1546-50.
15. MIYAJI K, SHIMADA M, SEKIGUCHI A, ISHIZAWA A, ISODA T, TSUNEMOTO M: *Pulmonary atresia with intact ventricular septum: long-term results of "one and a half ventricular repair"*. Ann Thorac Surg 1995; 60(6): 1762-4.
16. KOH Y, IMAI Y, FUJIWARA S, SAWATARI K, MATSUO K, KAWADA M, YAMAGISHI M, NAGATSU M, KOIDE M, NAKAZAWA M: *Bi-ventricular repair with a modified Glenn shunt for the hypoplastic right ventricle*. Nippon Kyobu Geka Gakkai Zasshi 1993; 41(2): 193-8.
17. VAN ARSDELL GS, WILLIAMS WG, MASER CM, STREITENBERGER KS, REBEYCA IM, COLES JG, FREEDOM RM: *Superior vena cava to pulmonary artery anastomosis: an adjunct to bi-ventricular repair*. J Thorac Cardiovasc Surg 1996; 112(5): 1143-8.
18. CHAUVAUD SM, MIHAILEANU SA, GAER JA, CARPENTIER AC: *Surgical treatment of Ebstein's malformation - The "Hôpital Broussais" experience*. Cardiol Young 1996; 6: 4-1.