

Archivos de Cardiología de México

Volumen **73**
Volume

Suplemento **1**
Supplement




Abril-Junio **2003**
April-June

Artículo:




Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas

Derechos reservados, Copyright © 2003
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com

Cirugía de las cardiopatías congénitas complejas

Samuel Ramírez Marroquín,* Juan Calderón Colmenero**

Resumen

El presente trabajo es un relato de los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas complejas en nuestra institución, que incluye la importancia del diagnóstico prenatal, de la preparación preoperatoria, la técnica quirúrgica, los cuidados anestésicos durante y después de la cirugía, los avances en la tecnología extracorpórea y los cuidados postoperatorios. El trabajo en equipo ha dado como resultado tasas bajas de mortalidad operatoria para la mayoría de cardiopatías y en la evaluación a largo plazo se da mayor atención a los resultados hemodinámicos y al desarrollo neurológico. Queda mucho por avanzar en el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas complejas. Todos los avances en la tecnología aplicada a la cirugía, como las nuevas técnicas quirúrgicas, deberán ser evaluadas por medio de estudios prospectivos, aleatorios que incluyan grupos grandes de pacientes a largo plazo.

Summary

SURGERY OF THE COMPLEX CONGENITAL HEART DEFECTS

The present is a brief report about the advances in treatment of complex congenital heart defects at our institution, including the importance of prenatal detection, improved perioperative management, the surgical technique, the anesthesia control extended into the postoperative period, the extraordinary advances in cardiopulmonary bypass technology, and postoperative management. The operative mortality now is low for many cardiac defects, as result of a team of experienced surgeons, anesthesiologists, cardiologists, and nurses working together in the treatment of these patients. The issue of concern is now on the assessment of hemodynamic and neurodevelopmental status in the long-term follow-up. Further improvements in the surgical management of infants with complex congenital heart defects are required, and evaluation of these new techniques will likely come from prospective, randomized trials with large patient cohorts and long-term follow-up.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas complejas. Arritmias postoperatorias. Tetralogía de Fallot. Corrección "uno y medio". Anomalía de Ebstein. Trastornos neurológicos postoperatorios.

Key words: Complex congenital heart defects. Postoperative arrhythmias. Tetralogy of Fallot. "One and a half" correction. Ebstein's anomaly. Postoperative neurologic disorders.

Se estima que entre 5 y 10 niños por cada 1,000 nacidos vivos, nacen con una cardiopatía congénita. De ser así, cada año nacen en México cerca de 5,000 niños con alguna malformación congénita. También se sabe que cerca de la mitad necesitan tratamiento quirúrgico durante el primer año de vida. Muchos de ellos

necesitan atención de urgencia en condiciones críticas. La corrección temprana de las cardiopatías ha alterado las condiciones demográficas en las unidades de cuidados intensivos postoperatorios, creando nuevos desafíos para el equipo de médicos, cardiólogos intensivistas y enfermeras que las atienden.

* Subjefe del Departamento de Cirugía. INCICH.

** Médico Adscrito Departamento de Cardiología Pediátrica. INCICH.

Correspondencia: Dr. Samuel Ramírez Marroquín. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México, D.F.). Tlalpan, México, D.F. 14080. Fax: 55.5611.8300. E-mail: ramsam@cardiologia.org.mx

Durante el año de 2002 se realizaron 1,402 procedimientos en el Departamento de Cirugía del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", 287 correspondieron a tratamiento de cardiopatías congénitas. De estos 287 procedimientos, 182 pacientes eran portadores de alguna cardiopatía compleja. El número de neonatos cada vez representa un número mayor dentro de la población atendida y como consecuencia el equipo médico-quirúrgico debe familiarizarse con la fisiopatología de las cardiopatías complejas así como de la fisiología especial del neonato, incluyendo la respuesta de éste grupo de pacientes a la anestesia y cirugía.

Nuestra filosofía es hacer cada vez más procedimientos correctivos, lo que para el año 2002 representó el 75% de los procedimientos. El 25% restantes corresponde a los pacientes que fueron sometidos a procedimientos paliativos como un paso intermedio a la cirugía correctiva por considerarse ésta de alto riesgo a temprana edad, como por ejemplo los pacientes con tetralogía de Fallot sintomáticos desde la edad neonatal o los pacientes con defecto de la tabicación atrioventricular con hipertensión arterial pulmonar grave, en quienes la cirugía correctiva a temprana edad se considera de muy alto riesgo en nuestro medio. Además, también se contabilizan dentro de este 25% a los pacientes que por la complejidad de su malformación cardíaca se establece un plan de tratamiento por etapas, tal como es el caso de los pacientes con atresia pulmonar y comunicación interventricular, los pacientes con síndrome de corazón izquierdo hipoplásico y todos los pacientes con fisiología univentricular.

En términos generales, los cuidados postoperatorios de los pacientes menores de seis meses sometidos a procedimientos paliativos o correctivos, requieren de un claro entendimiento de la malformación cardíaca, del grado de disfunción existente antes de la paliación o corrección, del procedimiento quirúrgico practicado y todos los eventos ocurridos durante la cirugía que pudieran influir en la evolución postoperatoria, así como de las condiciones hemodinámicas y metabólicas existentes inmediatamente después de la cirugía hasta que el niño se traslada a la unidad de cuidados intensivos postoperatorios. Sólo el tratamiento de un equipo de cirujanos, cardiólogos, anestesiólogos y enfermeras con experiencia, trabajando como un equipo coordinado puede obtener resultados satisfactorios en el tratamiento de cardiopatías congénitas complejas.

Como ya se señaló antes, nuestra tendencia es hacia la corrección temprana de la cardiopatía,

realizando procedimientos paliativos sólo cuando las condiciones del paciente lo predispongan a un riesgo extremadamente alto ante la necesaria utilización de circulación extracorpórea y sus efectos deletéreos sobre la función de varios órganos y sistemas. Actualmente los aspectos técnicos para la corrección de las cardiopatías congénitas en menores de 6 meses han evolucionado de manera extraordinaria, lo que permite hacer cirugía correctiva en niños menores de 2.5 kg, aunque reconocemos que nuestra mortalidad en recién nacidos con menos de este peso es cercana al 50%, lo que influyó en una mortalidad global en la serie de 287 pacientes operados durante el año 2002 del 9.4% (27/287 pacientes).

Los trastornos del ritmo constituyen una de las complicaciones que más influyen en la evolución temprana y a largo plazo de los pacientes operados. El tipo de trastornos del ritmo que se observa en los niños difiere de la población adulta. Las arritmias ventriculares, en términos generales, y la fibrilación ventricular en particular, ocurren raramente en los niños. Asimismo, resulta raro observar fibrilación auricular en esta población, probablemente debido a que el pequeño tamaño de las aurículas no brindan el sustrato electrofisiológico de reentrada para generar este tipo de arritmia. Por otro lado, la frecuencia de arritmias atriales es significativamente más elevada en la población joven, de tal manera que el conocimiento de estas características especiales de los pacientes de menor edad contribuirá a establecer el diagnóstico de las arritmias en el postoperatorio. La clave de un tratamiento exitoso en los pacientes de cualquier edad reside en el diagnóstico seguro de la anomalía electrofisiológica subyacente.

Un ejemplo de la frecuencia con la que se observan las arritmias en las cardiopatías congénitas lo representa la comunicación interatrial. En un estudio realizado en nuestro Instituto¹ se analizaron 460 pacientes ingresados para diagnóstico y tratamiento entre 1985 y 1997. Se valoró el tipo de arritmia, la incidencia de arritmias en el pre y postoperatorio, la influencia de la presión sistólica, de la edad, del tamaño del defecto y del tipo de cirugía. Se encontró que el 62.4% tenían un defecto interatrial de tipo fosa oval con anillo completo, 30.4% de tipo fosa oval con anillo incompleto extendido hacia la vena cava inferior y el 7.2% eran de tipo seno venoso. El 63% de los casos se sometió a cierre directo y el 27% a cierre con un parche de pericardio autólogo. La edad al momento de la cirugía fue de 26.8 ± 14.32 años. La presión arterial pulmonar

fue de 41.47 ± 12.78 mmHg y el 93 % de la serie estudiada no presentaba arritmias y sólo el 6.3% presentaba algún tipo de arritmia antes de la cirugía. En el postoperatorio 65 pacientes (14%) presentaron arritmias, en las que influyó la presencia de arritmias previas, la presión pulmonar elevada y la edad al momento quirúrgico. De los 65 pacientes con arritmias 8 (12%) se sometieron a ablación con radiofrecuencia. 4 del nodo AV y 4 por Flúter, a 14 (21%) se les implantó un marcapaso permanente, 10 de modalidad VVI y 4 de tipo DDD. 45 (74%) pacientes reciben antiarrítmicos y en el seguimiento 3 (4.6%) pacientes han presentado embolismo sistémico.

Considerando que el Flúter auricular es una arritmia frecuente y que constituye una causa importante de morbilidad en los pacientes postoperados de comunicación interauricular, resulta razonable establecer medidas preventivas con el objetivo de obtener una mejor calidad de vida, una menor frecuencia de internamientos y menor uso de medicamentos antiarrítmicos. Con esta base se planteó un estudio prospectivo, longitudinal, abierto que incluyó a 22 pacientes portadores de una comunicación interauricular candidatos a corrección quirúrgica del defecto.² Se establecieron dos grupos: en el grupo I se incluyeron 6 pacientes con Flúter auricular establecido en el preoperatorio y en el grupo II se incluyeron 16 pacientes sin arritmias pero con PAP > 30 mmHg, edad > de 30 años. El grupo I se consideró para ablación con radiofrecuencia del Flúter, en tanto que el grupo II se consideró la ablación profiláctica. Se realizaron cuatro líneas de ablación: 1) de la vena cava inferior al anillo de la valva posterior de la tricúspide; 2) de la vena cava inferior al seno coronario; 3) del seno coronario al anillo de la valva posterior de la tricúspide; y 4) del borde del defecto interatrial a la atriotomía derecha. Lo que destaca este estudio es que de los 6 casos con Flúter previo a la cirugía se presentaron 2 recurrencias, en tanto que de los 16 casos sin arritmias en el preoperatorio ninguno las presentó en el postoperatorio después de dos años de seguimiento, concluyendo que la ablación transoperatoria del istmo cavotricuspidé es útil en el tratamiento y prevención del Flúter auricular en los pacientes sometidos a cierre quirúrgico de una comunicación interatrial. En el tratamiento de cardiopatías complejas, hemos avanzado significativamente los últimos cinco años a través de la integración de un equipo multidisciplinario médico-quirúrgico, en donde cada cual

en su especialidad médica se ha convertido en un verdadero experto. Cabe señalar que la mortalidad en el tratamiento de la transposición de grandes vasos, la mortalidad de nuestros pacientes es menor del 10% y el resultado a largo plazo de la malformación de Taussig-Bing se ha confirmado una sobrevida del 82% mediante la corrección anatómica de la cardiopatía. Hemos abordado a un grupo importante de pacientes utilizando técnicas menos invasivas, con abordaje quirúrgico a través de esternotomías parciales o abordaje subxifoideo con buenos resultados. Sin embargo, resulta importante destacar que ahora somos menos invasivos en los procedimientos correctivos evitando el uso de ventriculotomías y de hipotermia profunda con paro circulatorio total.³⁻⁵ Un ejemplo de esto es la baja tasa de mortalidad en el tratamiento de la tetralogía de Fallot como consecuencia del abordaje transatrial-transpulmonar sin ventriculotomía o con una ventriculotomía mínima, con lo que la mortalidad ha descendido al 6% en los últimos cinco años, con una tasa de reoperaciones semejantes a las informadas por otros grupos quirúrgicos en la literatura médica. Con respecto al uso de la técnica de hipotermia profunda y paro circulatorio total, prácticamente la hemos abandonado aún en los casos en que se planea la reconstrucción del arco aórtico. En estos casos, hacemos la canulación arterial colocando un tubo de politetrafluoroetileno expandido de 4 ó 5 mm en el tronco braquiocefálico, lo que nos permite continuar perfundiendo el cerebro con oclusión de los demás troncos supraaórticos en tanto se realiza la reconstrucción del arco aórtico, como es en los casos de interrupción de arco aórtico o en la primera etapa del procedimiento de Norwood.

Otro tema es el de cirugía sin circulación extracorpórea. Conocemos perfectamente los efectos deletéreos causados por la circulación extracorpórea, de tal manera que siempre que nos sea posible tratamos de evitar su uso. Tal es el caso de los pacientes que requieren una derivación cavopulmonar, en quienes únicamente utilizamos una derivación de la vena cava superior al atrio derecho para realizar la anastomosis cavo-pulmonar. Asimismo, en muchos pacientes que requieren una derivación cavo-pulmonar total utilizando un tubo extracardíaco es posible hacer dicho procedimiento sin el uso de circulación extracorpórea. Si bien es cierto que hasta ahora el número de pacientes abordados de esta manera es pequeño, hemos podido advertir que su evolución postoperatoria es mucho más favorable.

Continuamos abordando a los pacientes con atresia pulmonar con comunicación interventricular por etapas.^{6,7} Hemos adquirido mucha experiencia con el manejo de más de 40 pacientes los últimos 12 años y los resultados mejoran año con año. Recientemente la estrecha colaboración de los cardiólogos intervencionistas ha permitido reducir el número de procedimientos quirúrgicos ya que ellos ahora pueden ocluir colaterales aorto-pulmonares, hacer dilatación y colocación de stent en ramas pulmonares estenóticas o hipoplásicas, sumado a que el refinamiento de sus técnicas permiten un diagnóstico preciso de esta compleja malformación.

Hemos introducido el concepto de corrección biventricular parcial, también conocida con el nombre de corrección “uno y medio”, básicamente en dos patologías congénitas: el ventrículo derecho hipoplásico y la malformación de Ebstein,⁸ procedimiento que básicamente consiste en la corrección de los defectos intracardíacos a lo que se agrega una derivación cavopulmonar bidireccional. A diferencia de la fenestración atrial, que sería la otra opción quirúrgica aplicable a estos pacientes, este procedimiento reduce la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho, sin aumentar la carga de volumen del ventrículo izquierdo. Además, con la derivación cavopulmonar bidireccional la saturación periférica de oxígeno mejora y no presenta el riesgo de embolia paradójica. Nuestra experiencia con pacientes portadores de ventrículo derecho hipoplásico sometidos a este tipo de corrección se inició en 1998 y para el año 2000 se habían operado 5 pacientes, 4 de ellos de sexo femenino. La edad promedio fue de 11 años (4-26 años), 3 en clase funcional II y 2 en clase III de NYHA, siendo la SO_2 promedio de 74% (63–82%). El resultado hemodinámico fue satisfactorio en todos los casos y no tuvimos mortalidad quirúrgica. La SO_2 se incrementó a un promedio de 95%. Uno de los pacientes presentó un cuadro de mediastinitis un mes después del procedimiento inicial, lo que obligó a reintervenirlo para reemplazar el parche de cierre de la comunicación interventricular, el parche de ampliación de la vía de salida del ventrículo derecho y la prótesis pulmonar. En el seguimiento a largo plazo los cinco pacientes se encuentran en clase funcional I. En cuanto a los pacientes del grupo de malformación de Ebstein, hasta junio de 2002 se habían intervenido 10 pacientes, 6 de sexo femenino y 4 del masculino. La edad promedio de este grupo de enfermos fue de 25 años (10–46 años). De acuer-

do a la NYHA, se encontraron 6 pacientes en clase II, 3 en clase III y 1 en clase IV. Todos estos pacientes tenían un adosamiento importante de la válvula tricúspide, en promedio 61% (50–70%) lo que condicionó un ventrículo derecho funcional muy pequeño; de acuerdo a la clasificación de Carpentier^{9,10} correspondieron a clase C y 4 a clase D. El índice cardiotorácico en promedio fue de 0.77% (0.71–0.86%) y todos presentaban cianosis. El 75% de los casos tenían historia de síncope. El procedimiento quirúrgico incluyó reemplazo valvular por una prótesis biológica de pericardio bovino en 9 pacientes y uno con plastía tricúspidea de tipo Carpentier. A todos se les realizó plicatura de la porción atrializada del ventrículo derecho y resección parcial del atrio derecho. A siete pacientes se les hizo ablación con radiofrecuencia por vías anómalas de conducción derechas y cierre de comunicación interauricular en 6 pacientes. El resultado hemodinámico se consideró satisfactorio en todos los casos con una muerte quirúrgica. La SO_2 cuantificada en el postoperatorio fue mayor de 95% en todos los pacientes. En el seguimiento (2–84 meses) todos los pacientes que sobrevivieron se encuentran en clase I; una paciente falleció por derrame pericárdico hemorrágico probablemente debido a uso inadecuado de anticoagulantes; un paciente tuvo recidiva de Flúter auricular pero ha tenido buena respuesta al tratamiento con propafenona. Los resultados hasta ahora obtenidos con la corrección “uno y medio” son alentadores, lo que nos permitirá emplear esta opción quirúrgica en un mayor número de casos en el futuro.

La experiencia que nuestro grupo médico-quirúrgico ha ganado en los últimos años, ha permitido que recientemente abordemos problemas de mucho mayor complejidad. Tal es el caso de los pacientes que presentan discordancia atrioventricular que hasta hace poco únicamente se sometían a cirugía para cierre de defectos intracardíacos o a reemplazo de la válvula tricúspide, sin abordar el problema de fondo puesto que, en todos los casos, continuaba el ventrículo derecho como ventrículo sistémico, cuya historia natural es hacia el deterioro progresivo de la función ventricular y pocos son los pacientes que alcanzan la tercera o cuarta década de la vida. Por esta razón desde 1998 empezamos a practicar la corrección anatómica de los pacientes con discordancia atrioventricular, especialmente en aquellos pacientes que tienen comunicación interventricular amplia y estenosis pulmonar aso-

ciada. El procedimiento quirúrgico desde el punto de vista técnico es muy demandante, ya que implica establecer la salida del ventrículo izquierdo hacia la aorta a través de la comunicación interventricular mediante un túnel intraventricular derecho, establecer la conexión ventrículo-pulmonar por medio de un tubo valvulado extracardíaco y finalmente hacer una reconexión atrial utilizando la técnica de Mustard o Senning. En algunos casos hemos agregado una derivación cavo-pulmonar bidireccional con el fin de facilitar la reconexión atrial y para disminuir la carga de volumen a un ventrículo derecho generalmente hipertrófico que, al sufrir una ventriculotomía extensa para establecer la conexión ventrículo-pulmonar, desarrollará disfunción ventricular tanto diastólica como sistólica. Los resultados con este abordaje son prometedores y pensamos que con mayor experiencia veremos disminuir la mortalidad operatoria y una mejor sobrevida y calidad de vida en el seguimiento a largo plazo. Como ya fue señalado en esta breve reseña, con los avances en el tratamiento de las cardiopatías congénitas, dentro de lo que se incluye el diagnóstico prenatal, mejores cuidados perioperatorios y mejores técnicas quirúrgicas, los resultados ope-

ratorios de la mayoría de cardiopatías congénitas, muchas de las cuales requieren intervención neonatal, han mejorado significativamente. Actualmente la mortalidad operatoria es baja para la mayoría de malformaciones por lo que ahora nuestro interés debe cambiar de la evaluación de los resultados a corto plazo a la evaluación de la evolución funcional a largo plazo, incluyendo la evaluación del estado hemodinámico y neurológico. Actualmente a todos preocupa que la frecuencia de problemas neurológicos detectables permanezca elevada. Entre los problemas neurológicos podemos mencionar los trastornos del lenguaje, los problemas del aprendizaje y las dificultades para desarrollar actividades que requieran movimientos finos en los niños sometidos a cirugía cardíaca con circulación extracorpórea en la infancia, especialmente en quienes se utilizó la técnica de hipotermia profunda y paro circulatorio total. Queda mucho por avanzar en el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas complejas. Todos los avances en la tecnología aplicada a la cirugía, como las nuevas técnicas quirúrgicas, deberán ser evaluadas por medio de estudios prospectivos, aleatorios que incluyan grupos grandes de pacientes a largo plazo.

Referencias

- MEDEIROS A, ITURRALDE P, MÁRQUEZ M, RAMÍREZ S, DE MICHELI A, GUEVARA M, BUENDÍA A: *Trastornos del ritmo y conducción permanentes en pacientes operados de comunicación interatrial*. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70 (1): 46-54.
- MEDEIROS A, ITURRALDE P, GUEVARA-VALDIVIA ME, RAMÍREZ S, RODRÍGUEZ L, RODRÍGUEZ I, ET AL: *Ablación transquirúrgica del Flúter atrial en pacientes sometidos a cierre de comunicación interauricular. Estudio piloto*. Arch Cardiol Mex 2001; 71(3): 221-6.
- NEWBURGER JW, JONAS RA, WERNOVSKY G, WYPIJ D, HICKEY PR, KUBAN KC, ET AL: *A comparison of the perioperative neurologic effects of hypothermic circulatory arrest versus low-flow cardiopulmonary bypass in infant heart surgery*. N Engl J Med 1993; 329: 1057-1064.
- BELLINGER DC, WYPIJ D, KUBAN KC, RAPPAPORT LA, HICKEY PR, WERNOVSKY G, ET AL: *Developmental and neurological status of children at 4 years of age after heart surgery with hypothermic circulatory arrest or low-flow cardiopulmonary bypass*. Circulation 1999; 100: 526-532.
- HÖVELS-GÜRICH HH, SEGHAJE MC, SCHNITKER R, WIESNER M, HUBER W, MINKENBERG R, ET AL: *Long-term neurodevelopmental outcomes in school-aged children after neonatal arterial switch operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 2002; 124: 448-458.
- BARBERO-MARCIAL M, JATENE AD: *Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in the tetralogy of Fallot with pulmonary atresia*. Semin Thorac Cardiovasc Surg 1990; 2: 93-107.
- BARBERO-MARCIAL M: *Classification of pulmonary atresia with ventricular septal defect*. Ann Thorac Surg 2001; 72: 316-327.
- 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: 514-519.
- CARPENTIER A, CHAUVAUD S, MACÉ L, RELLAND J, MIHAILEANU S, MARINO JP, ET AL: *A new reconstructive operation for Ebstein's anomaly of the tricuspid valve*. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 92-101.
- CHAUVAUD S, BERREBI A, D'ATTELLIS N, MOUSSEAU E, HERNIGOU A, CARPENTIER A: *Ebstein's anomaly: repair based on functional analysis*. Eur J Cardiothorac Surg 2003; 23: 525-31.