

Avance de arco aórtico en el manejo de la coartación de aorta con hipoplasia del arco aórtico en niños

Alexis Palacios-Macedo-Quenot,^{*†} Miguel Urencio,^{*} Sergio Ponce-de-León-Rosales,[‡] Javier López-Terrazas,^{*} Violeta Castañuela-Sánchez,^{*} Almudena March-Mifsut,^{*} Alejandro López-Magallón,^{*} Fabiola Pérez-Juárez,^{*} Irma Cedillo-Rendón,^{*} Orlando Tamariz-Cruz^{§,||}

^{*} División de Cirugía Cardiovascular, [§] Anestesia Cardiovascular, Instituto Nacional de Pediatría.

[†] Servicio de Cirugía Cardiovascular, [‡] Unidad de Epidemiología Clínica,

^{||} Servicio de Anestesiología, Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

Aortic arch advancement surgery as treatment for aortic coarctation with hypoplastic aortic arch in children

ABSTRACT

Introduction. Treatment of aortic coarctation with hypoplastic aortic arch is still a surgical challenge. The aortic arch advancement surgery has shown less re-coarctation frequency. **Objective.** To determine the re-coarctation frequency in patients who underwent aortic arch advancement technique for aortic coarctation with hypoplastic aortic arch and analyze the results. **Material and methods.** Retrospective and observational study of 38 patients who underwent aortic arch advancement in a third level Institution from 2002 to 2010. **Results.** Twenty four males and 14 females all with aortic arch Z index diameter of ≤ -2 were found. The median age was 2.6 months and the median weight was 3.8 kg. Twelve patients (31.5%) did not show post operative complications. Eighteen (47%) had only one complication; one patient (2.6%) had 2 complications and 2 (5.2%) had 3 complications. After a follow up of 3.7 years the frequency of re-coarctation was 0%. **Discussion.** With the previously mentioned technique the re-coarctation frequency on medium and long term basis was 0%. From the anatomical and functional point of view, we believe this technique offers the best possible results.

Key words. Aortic arch advancement, aortic coarctation, hypoplastic aortic arch.

INTRODUCCIÓN

El tratamiento quirúrgico de la coartación de aorta (CoAo) con hipoplasia del arco aórtico (HAAo) aún constituye un reto quirúrgico. El abordaje por toraco-

RESUMEN

Introducción. El tratamiento quirúrgico de la coartación de aorta (CoAo) con hipoplasia del arco aórtico (HAAo) aún constituye un reto quirúrgico. La cirugía de avance de arco aórtico (AAAo) ha demostrado asociarse a una menor frecuencia de recoartación. **Objetivo.** Determinar la frecuencia de recoartación en pacientes con CoAo y HAAo operados con la técnica de avance de arco aórtico y analizar los resultados. **Material y métodos.** Estudio retrospectivo y observacional de 38 pacientes operados de AAAo por CoAo y HAAo, de 2002 a 2010 en una institución de tercer nivel. **Resultados.** Encontramos veinticuatro hombres y catorce mujeres, todos con índice Z del diámetro del arco aórtico ≤ -2 . La mediana de edad fue de 2.6 meses, la mediana de peso, de 3.8 kg. Doce (31.5%) no presentaron complicaciones postoperatorias; 18 (47%), sólo una complicación; un paciente (2.6%), dos complicaciones y dos pacientes (5.2%), tres. Hubo una frecuencia de recoartación de 0% con un seguimiento máximo de 3.7 años. **Discusión.** Con la técnica mencionada la frecuencia de recoartación a mediano y largo plazo fue de 0%. Desde el punto de vista anatómico y funcional se considera que esta técnica ofrece los mejores resultados posibles.

Palabras clave. Avance de arco aórtico. Hipoplasia de arco aórtico. Coartación aórtica.

tomía izquierda logra resultados aceptables cuando la hipoplasia es moderada, pero si ésta es acentuada el resultado quirúrgico generalmente no es satisfactorio.¹

El avance de arco aórtico (AAAo) con resección de la coartación y anastomosis término-lateral de la

aorta descendente con la aorta proximal a la zona estrecha del arco a través de una esternotomía media, con empleo de derivación cardiopulmonar (DCP), ha demostrado asociarse a una menor frecuencia de recoartación.²

OBJETIVO

Determinar la frecuencia de recoartación en pacientes con CoAo y HAAo operados, empleando avance de arco aórtico, además de describir la técnica empleada en el Instituto Nacional de Pediatría y analizar los resultados a corto, mediano y largo plazo en relación con la mortalidad y morbilidad del procedimiento.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio retrospectivo y observacional de 38 pacientes operados de AAAo por CoAo y HAAo, de marzo 2002 a abril 2010 en la División de Cirugía Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría.

Se obtuvieron los siguientes datos: edad, peso, malformaciones cardiacas asociadas, procedimientos quirúrgicos concomitantes realizados, tiempo de estancia en terapia intensiva y en el hospital, complicaciones y seguimiento a largo plazo.

Por otro lado, se calculó el índice Z del AAO de todos los pacientes (el índice Z se refiere al cálculo de las desviaciones estándar del valor de la medición de una estructura, en este caso el arco aórtico, por arriba o por debajo de la medición promedio de la población, ajustada a la superficie corporal del paciente).

Técnica quirúrgica

La técnica utilizada para realizar el avance aórtico en todos los casos fue la esternotomía media y timectomía subtotal con el fin de tener una exposición completa de las estructuras cardiacas y de la aorta. Se abrió el pericardio y se realizó disección extensa de la aorta ascendente, el arco aórtico, sus ramas cefálicas y braquiales, el conducto arterioso y la aorta descendente hasta por lo menos la segunda arteria intercostal.

En los primeros 14 casos se canularon la aorta y la orejuela derecha, o bien, las dos cavas en aquellos casos en los que se tuviera que realizar una reparación intracardiaca, y se inició DCP, llevando la temperatura a 18°C.

La cardioplejía se administró a través de la cánula aórtica en paro circulatorio total y aún en paro se realizó ligadura del istmo y del conducto arterioso, pinzamiento de aorta descendente, resección de la zona coartada y del tejido ductal y anastomosis término-lateral de la aorta descendente a la aorta ascendente a nivel del origen de la arteria innominada, justo al inicio del arco aórtico.

En los siguientes 18 casos la canulación arterial se realizó empleando un injerto de ePTFE (conducto de Gore-Tex®, W.L. Gore & Associates, Inc., Flagstaff, Arizona. EUA) de 3.5 o 4 mm suturado al tronco braquiocefálico; también en hipotermia profunda a 18 grados se realizó sólo un periodo breve de paro circulatorio total para la administración de cardioplejía a través de la cánula arterial, se utilizó perfusión cerebral selectiva (PCS) con flujos de 40% durante la reconstrucción aórtica.³

En pacientes con corazón univentricular, además del avance aórtico, se realizó bandaje de la arteria pulmonar como preparación para una futura cirugía de Glenn; en los pacientes con corazón biventricular y otras malformaciones intracardiacas, éstas se corrigieron durante el mismo tiempo quirúrgico.

En los últimos 16 casos se utilizó monitoreo continuo no invasivo con espectroscopia cercana a la infrarroja (*near infrared spectroscopy*, NIRS)⁴ para vigilancia neurológica durante la cirugía.

Análisis estadístico

Se utilizó el software SPSS© versión 16.0 para realizar el análisis estadístico. Las variables continuas se expresaron como el promedio \pm desviación estándar o como medianas e intervalos intercuartiles (percentiles 25 y 75).

El tiempo de seguimiento desde la intervención quirúrgica hasta la muerte se consideró sobrevida. Los sujetos vivos al interrumpir su seguimiento o al cierre del estudio se consideraron censurados. Su análisis se realizó con el procedimiento de Kaplan-Meier.⁴

Se presenta la gráfica con intervalos de confianza al 95% obtenida con el programa Stata.⁵

Las variables edad (años), peso (kg), tiempo de pinzamiento aórtico (minutos), tiempo de PCT (minutos), tiempo de perfusión cerebral selectiva (minutos), tiempo de DCP (minutos), corazón uni o biventricular y la utilización o no de PCS fueron dicotomizadas para buscar asociación entre ellas y la sobrevida por medio de la prueba de Log-Rank.

Se tomó como valor estadísticamente significativo aquél de $p \leq 0.05$ para todas las pruebas.

RESULTADOS

Desde marzo 2002 hasta abril 2010 se intervinieron 38 pacientes portadores de coartación de aorta y HAAo, se realizó avance de arco aórtico; veinticuatro hombres (63%) y catorce mujeres (37%) En todos el índice Z del diámetro del arco aórtico medido por ecocardiograma fue ≤ -2 .

La mediana de edad fue de 2.6 meses (percentil 25: 0.8 meses y percentil 75: 15 meses) la edad mínima fue siete días y la máxima cuatro años.

En los pacientes dependientes de conducto arterioso la cirugía se realizó de forma urgente y en el resto de los pacientes se realizó lo antes posible después de establecerse el diagnóstico.

La mediana de peso fue de 3.8 kg (percentil 25: 3 kg y percentil 75: 6.8 kg); el peso mínimo de 2.3 kg y máximo de 13 kg.

En 35 pacientes (92%) se utilizó infusión de prostaglandinas en el preoperatorio.

Doce de los corazones eran univentriculares (31%) con flujo pulmonar no restrictivo. En todos ellos se realizó bandaje de arteria pulmonar en el mismo tiempo quirúrgico.

Veintiséis corazones fueron biventriculares (69%). En 11 casos la CoAo y HAAo fueron las únicas malformaciones; en cuatro hubo una comunicación interventricular (CIV) asociada; en cinco, comunicación interauricular (CIA); en cuatro casos, ambas patologías y en un paciente hubo estenosis subaórtica.

En todos los casos se corrigieron estos defectos asociados en la misma cirugía.

En un paciente más, el más complejo de todos, hubo transposición de grandes vasos y CIV que se trataron con switch arterial y cierre de CIV también en el mismo tiempo quirúrgico.

Tiempos quirúrgicos y de hospitalización

El promedio de pinzamiento de aorta fue de 57 ± 45.23 min (mediana 44 min, percentil 25: 32.5 min y percentil 75: 67.5 min). El promedio de paro circulatorio total fue de 20 ± 15.6 min (mediana 12, percentil 25 de 5 min y percentil 75 de 30 min). El promedio de DCP fue de 118 ± 82 min (mediana de 96 min, percentil 25 de 76 min y percentil 75 de 141 min).

En 24 casos se utilizó perfusión cerebral selectiva (PCS) con un promedio de 31 ± 13 min (mediana de 30 min, percentil 25 de 25 min y percentil 75 de 34 min).

En los casos iniciales, en los que no se empleó PCS, el tiempo promedio de paro circulatorio total fue de 29.9 ± 13 min (mediana de 31 min, percentil 25 de 25 min y percentil 75 de 41 min).

En los casos en los que se empleó PCS, el tiempo promedio de paro circulatorio total fue de 12.2 ± 13 min (mediana de 6.5; percentil 25 de 4.2 min y percentil 75 de 15.5 min) (Cuadro 1).

Cuadro 1. Tiempo de paro circulatorio total con y sin el uso de perfusión cerebral selectiva (minutos).

	N	Promedio/Mediana	DE	Rango	Intervalo intercuartilar (P25 - P75)	Mínimo	Máximo
Con PCS	24	12.2 / 6.5	12.18	47	4.2 / 15.5	2	49
Sin PCS	14	29.9 / 31	13.73	46	25 / 41	3	49

DE: desviación estándar. PCS: perfusión cerebral selectiva.

Cuadro 2. Tiempos quirúrgicos y estancia intrahospitalaria.

	Promedio/Mediana	DE	Rango	Intervalo intercuartilar (P25-P75)	Mínimo	Máximo
Pinzamiento aórtico (min)	57.19/44	45.23	257	32.5/67.5	17	274
Paro circulatorio total (min)	18.2/12	15.03	47	5/30	2	49
Derivación cardiopulmonar (min)	118/96	82.41	478	76/141	33	511
Perfusión cerebral selectiva (min)	31/30	13	66	25/34	1	67
Intubación (días)	10/4	21.12	118	1/9	1	119
Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (días)	15/6	23.4	118	5/16	1	119
Hospitalización (días)	22/17	16.52	60	8.7/37	0	60

DE: desviación estándar.

El tiempo de intubación promedio fue de 10 ± 21.12 días (mediana de cuatro días con percentil 25 de un día y percentil 75 de nueve días).

El tiempo promedio de estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares fue de 15 ± 23 días, mediana de seis días con percentil 25 de cinco y percentil 75 de 16 días.

El tiempo de hospitalización promedio fue de 22.2 ± 16 días, mediana de 17 días, percentil 25 de 8.7 y percentil 75 de 37 días (Cuadro 2).

El empleo de monitoreo cerebral con NIRS en los últimos 16 pacientes permitió mantener saturaciones cerebrales de oxígeno por arriba de 40% en forma constante.

Morbimortalidad

El detalle sobre las causas de muerte y los días de presentación se observan en el cuadro 3.

De los 38 casos, 12 (31.5%) no presentaron ninguna complicación relacionada con la cirugía durante su estancia intrahospitalaria. Dieciocho pacientes (47%) presentaron una complicación, un paciente (2.6%) presentó dos complicaciones y dos pacientes, tres (5.2%).

Se presentaron cuatro neumonías nosocomiales (10.5%) y dos relacionadas con ventilador (5.2%). Cuatro pacientes tuvieron insuficiencia cardiaca congestiva (10.5%) y uno de ellos murió por esta causa.

En dos pacientes (5.2%) fue necesario realizar pliquatura diafragmática izquierda por parálisis diafragmática. Dos pacientes tuvieron mediastinitis, uno de ellos murió por sepsis.

Las demás complicaciones que se presentaron en una sola ocasión fueron: síndrome poscoartación, paraparesia flácida izquierda transitoria, sangrado de tubo digestivo alto, enterocolitis necrosante, necrosis tubular aguda, infección superficial de herida quirúrgica y un trombo en aurícula derecha relacionado con catéter central.

Una muerte señalada por causa desconocida se presentó a los 25 días posteriores a la cirugía de AAo y un día tras el egreso del paciente, en su lugar de residencia; los familiares no aportaron información acerca de las causas del fallecimiento.

Mortalidad y tipo de cardiopatía

De los 38 pacientes, y hasta la revisión de la información para este trabajo, 21 de ellos (55.2%) vivían (16 biventriculares y cinco univentriculares) y 17 fallecieron (diez biventriculares y siete univentriculares) (44.8%).

La muerte perioperatoria se definió como la ocurrida en los primeros treinta días después de la cirugía de avance aórtico.

En esa última categoría hubo 14 muertes (37%), de las cuales cuatro fueron casos con corazón univentricular y diez, biventriculares; de éstos, cinco

Cuadro 3. Causa y tiempo de muerte.

	Causa de Muerte	Tiempo de muerte (días)
1.	Choque cardiogénico	0
2.	Choque cardiogénico	0
3.	Choque cardiogénico	0
4.	Falla ventricular izquierda + edema pulmonar	0
5.	Choque cardiogénico	1
6.	Choque cardiogénico + disfunción VD	2
7.	Daño pulmonar agudo	5
8.	Choque cardiogénico	7
9.	Choque cardiogénico	9
10.	Mediastinitis y sepsis	11
11.	Broncoaspiración por crisis convulsivas	13
12.	Choque séptico + peritonitis	13
13.	Insuficiencia respiratoria severa + hipertensión arterial pulmonar	13
14.	Desconocida	25
15.	Choque cardiogénico durante procedimiento de Glenn	280 (9.3 meses)
16.	Choque cardiogénico durante procedimiento de Glenn	1433 (3.9 años)
17.	Insuficiencia renal aguda + taquicardia supraventricular + bloqueo auriculoventricular	1451 (4 años)

tuvieron alguna malformación asociada (uno CIA, otro CIV y tres, ambos defectos septales). Los cinco restantes presentaron sólo CoAo y HAAo (Figura 1).

De las otras tres muertes no perioperatorias, dos ocurrieron durante el postoperatorio de la cirugía de Glenn a los 9.3 meses y a los 3.9 años después del avance aórtico. La última muerte fue por insuficiencia renal aguda más taquicardia supraventricular más bloqueo auriculoventricular a los cuatro años postavance aórtico.

A la fecha, 21 pacientes tenían seguimiento por nuestro servicio, de los cuales 16 con corazón biventricular y cinco con univentricular; del segundo grupo tres pacientes esperaban operarse de Glenn y dos, de Fontan.

En ninguno de los pacientes sobrevivientes ha existido recoartación (frecuencia de recoartación de 0%) con un seguimiento máximo de 3.7 años. Los seguimientos son realizados por parte de los Servicios de Cardiología y de Cirugía Cardiovascular de nuestra institución, por medio de ecocardiogramas transtorácicos con Doppler y toma de presión no invasiva con manguito en las cuatro extremidades. Las mediciones de gradientes residuales tanto por ecocardiografía como por resonancia magnética han mostrado un nivel de correlación alto y similar entre ellos con respecto al estándar de oro que es la angiografía con estudio hemodinámico.^{15,16} En nuestra institución se ha optado por la ecocardiografía como estudio para el seguimiento de nuestros pacientes por ser menos costosa y no invasiva. Solamente una paciente presentó evidencia de daño cerebral manifestada por paraparesia flácida izquierda, a pesar de que en este caso se utilizó monitoreo con NIRS, además de PCS y un tiempo paro circulatorio total únicamente de 2 min. Esta paciente también es tratada por los Servicios de Neurología y Rehabilitación.

Como se describió en el análisis estadístico, por medio de la mediana se dicotomizaron las siguientes variables: edad (años), peso (kg), tiempo de pinzamiento aórtico (minutos), tiempo de PCT (minutos),

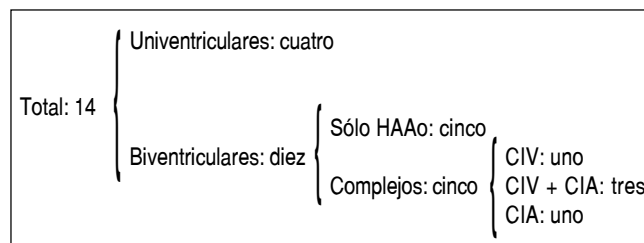


Figura 1. Mortalidad perioperatoria (30 días). CIA: comunicación interauricular. CIV: comunicación interventricular. HAAo: hipoplasia del arco aórtico.

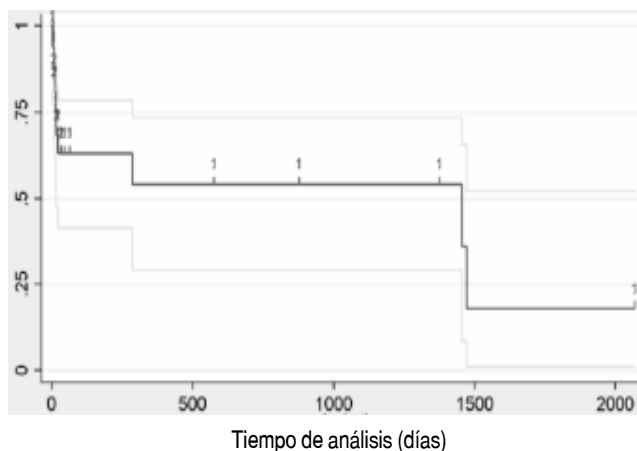


Figura 2. Estimado de supervivencia por método de Kaplan-Meier. Las líneas claras corresponden al IC de 95% y las oscuras muestra la supervivencia.

tiempo de perfusión cerebral selectiva (minutos), tiempo de DCP (minutos), corazón uni o biventricular y si se usó PCS o no, para buscar asociación entre ellas y la supervivencia. Ninguna tuvo un valor estadísticamente significativo ($p < 0.05$).

Los cálculos se hicieron en los 34 de 38 pacientes que tuvieron supervivencia diferente a cero días. La mediana de supervivencia de esos pacientes fue de 1,454 días, es decir, cuatro años (la mitad de los pacientes mueren antes de ese lapso y la otra mitad viven después de él) (Figura 2).

DISCUSIÓN

La CoAo es una malformación congénita relativamente común que representa entre cinco y 8% de todas las malformaciones congénitas.^{6,7} Consiste en un estrechamiento de la aorta localizada invariablemente a nivel del sitio del conducto arterioso; su origen quizá es consecuencia de la retracción del tejido ductal que se extiende, en mayor o menor grado, hacia el tejido aórtico. Puede presentarse en forma aislada, o bien, como parte de un conjunto de una o más malformaciones del corazón.

El momento en que se establece el diagnóstico depende del grado de repercusión que tiene la obstrucción de la aorta sobre la función cardíaca; cuando la repercusión no es significativa generalmente el arco aórtico es de diámetro normal y la enfermedad puede pasar desapercibida por meses o años y detectarse en un examen médico de rutina. El tratamiento quirúrgico de esta forma de coartación consiste en la resección de la zona de coartación y anastomosis término-terminal del istmo con la aorta descendente a través de un abordaje por toracotomía lateral, con un índice de recoartación bajo.

Por otra parte, cuando la coartación de aorta se asocia a cierto grado de hipoplasia del arco aórtico, la enfermedad se manifiesta generalmente en los primeros días o semanas de vida. Al momento del cierre del conducto la coartación y la hipoplasia del arco aórtico sumadas condicionan una sobrecarga mayor sobre el corazón y una perfusión sistémica distal pobre. Los pacientes que la presentan dependen de la persistencia del conducto arterioso. Cuando éste empieza a cerrarse poco después del nacimiento se presenta generalmente en situación grave con insuficiencia cardíaca y estado de choque. Una forma extrema es la llamada aorta bovina, en la que el arco es largo y muy hipoplásico, habitualmente asociada a otras malformaciones congénitas.

Es bien conocido que el abordaje por toracotomía izquierda en estos casos presenta dificultades técnicas significativas. Puesto que el arco aórtico es hipoplásico la única forma de evitar un gradiente postoperatorio residual es realizar la ligadura del conducto arterioso y reseca la coartación y el tejido ductal asociados, ampliando la boca anastomótica proximal hacia la cara inferior del arco aórtico para realizar a continuación una anastomosis término-terminal; sin embargo, puesto que la hipoplasia del arco se inicia invariablemente a nivel del tronco braquiocéfálico para obtener un resultado anatómico por completo satisfactorio sería necesario pinzar la aorta de manera próxima a este vaso, lo que sin duda se asociaría a hipoperfusión cerebral grave. Por consiguiente, la corrección quirúrgica de la coartación de aorta con hipoplasia del arco aórtico, con abordaje por toracotomía izquierda, por lo general tiene como consecuencia una estrechez residual a nivel del arco que condiciona un gradiente de presión y con frecuencia un resultado insatisfactorio. Los índices de recoartación en estas formas de coartación de aorta, cuando se abordan por toracotomía lateral con anastomosis término-terminal, se han reportado entre diez y 41% en distintas series.¹⁶ Por esta razón, diversas técnicas han tratado de resolver este problema, por ejemplo, al emplear la arteria subclavia o la carótida izquierda para ampliar el arco,^{17,18} o realizar una anastomosis término-lateral de la aorta descendente a la cara inferior de la aorta.¹⁸ Aunque atractivas, estas técnicas tienen como limitante que por no utilizar derivación cardiopulmonar el pinzamiento proximal de la aorta no puede incluir al tronco braquiocéfálico y, por lo tanto, no pueden aplicarse a casos en los que existe hipoplasia del arco proximal.

Desde hace varios años el tratamiento quirúrgico de la coartación de aorta con hipoplasia de arco aórtico ha sido a través de un abordaje anterior, con empleo de derivación cardiopulmonar y paro circulatorio en hipotermia profunda (18 °C). A esta temperatura es posible detener la circulación de la bomba por completo, indispensable para trabajar a nivel del arco aórtico (puesto que el arco es distal al sitio de la canulación aórtica). La extensa disección de las estructuras vasculares permite entonces ligar el conducto arterioso, reseca la región de la coartación y el tejido ductal adyacente, ligar el istmo aórtico y realizar finalmente una anastomosis término-lateral entre la aorta descendente y la aorta ascendente en su unión con el arco. El claro beneficio que se obtiene con esta técnica, con respecto a la convencional por toracotomía, es evitar un gradiente residual en la aorta. Sin embargo, se ha cuestionado si para este fin es justificable someter al paciente a paro circulatorio total, con hipotermia profunda, indispensable para realizar esta técnica.

Para limitar este potencial daño, en los últimos años Fraser, *et al.*⁸ han empleado una técnica de perfusión selectiva previamente descrita por Pigula³ en la técnica de Norwood para el corazón izquierdo hipoplásico. Ésta consiste en perfundir selectivamente el cerebro a través de un injerto de Goretex® (ePTFE), como el que se emplea para las fístulas de Blalock-Taussig, ocluyendo en su parte proximal los vasos del arco y la aorta descendente. Con esto es posible aislar la zona del arco aórtico al tiempo que no se suspende el aporte de oxígeno al cerebro. En estudios recientes⁹ se ha demostrado que esta técnica preserva las estructuras cerebrales tanto anatómica como funcionalmente.

Mee, *et al.*¹⁰ describieron la técnica sin empleo de tejido no autólogo (avance de arco aórtico) y posteriormente Fraser⁸ reportó sus resultados con una técnica similar en una serie grande de pacientes con recurrencia muy baja de recoartación, mucho menor a la reportada previamente con otras técnicas que emplean tejido no autólogo en la reparación.

En nuestra experiencia, la mortalidad operatoria inmediata ha sido mayor a la informada en la serie de Fraser, *et al.*⁸ (36 vs. 5%). Es importante mencionar, sin embargo, que la cirugía de avance de arco aórtico es considerada grado 4 de la clasificación de RACHS,¹¹ que estratifica el riesgo individualizado por tipo de cirugía, por lo tanto, sus resultados están en estrecha relación con el hospital y el país en donde se realiza.

La mortalidad en la serie aquí presentada quizá sea aceptable para nuestro medio, sobre todo si se

considera que la mayor parte de las muertes sucedieron en las etapas iniciales de nuestra experiencia y que la mayoría de ellas se presentaron en pacientes con corazón univentricular, cuyo manejo postoperatorio es más complejo.

Por otro lado, en las tres defunciones en casos de pacientes con corazón biventricular sin otras malformaciones cardíacas, en retrospectiva se identificó una posible falla en la selección de los casos por tratarse de hipoplasias relativas del ventrículo izquierdo. En ninguna de las defunciones se identificó una posible recoartación como causa de la muerte.

En lo relativo al seguimiento a largo plazo de los pacientes sobrevivientes, nuestra serie muestra resultados similares a otras previamente informadas, con una incidencia de recoartación de 0%, significativamente mejor a la reportada en series en las que se empleó tejido no autólogo, y a la incidencia de recoartación cuando la reparación se realiza por toracotomía izquierda.^{9,12,13,14,19}

La CoAo con HAAo es una patología grave que puede volverse fatal en etapa neonatal si no se trata quirúrgicamente. El manejo a través de una toracotomía izquierda difícilmente corrige en forma satisfactoria la obstrucción, por lo que desde hace varios años el tratamiento de elección en muchos centros ha sido con un abordaje anterior. En nuestra experiencia con la técnica empleada en los pacientes que sobrevivieron al procedimiento inicial la incidencia de recoartación a mediano y largo plazo fue de 0%, por lo que desde el punto de vista anatómico y funcional ofrece los mejores resultados posibles. Aunque la mayoría de las veces el procedimiento se realiza en etapa neonatal debido a que la gravedad de la enfermedad obliga a la referencia temprana, puede realizarse también en edades mayores en aquellos pacientes en los que el diagnóstico de coartación con hipoplasia del arco aórtico es más tardío. En nuestra serie, el de mayor edad tenía cuatro años y la cirugía pudo realizarse sin dificultades técnicas significativas.

Es importante mencionar que es factible realizar correcciones de otras malformaciones complejas cardíacas en forma simultánea. En nuestra experiencia, en un paciente con transposición de grandes vasos y comunicación interventricular (CIV) se realizó switch arterial y cierre de la CIV en el mismo tiempo quirúrgico. Su evolución fue satisfactoria con un seguimiento a cuatro años.

En relación con la morbimortalidad operatoria los resultados han sido aceptables, tomando en cuenta la mortalidad global de la cirugía compleja en nuestro

medio. Sin embargo, con el fin de mejorar nuestros resultados en el futuro es importante:

- Hacer énfasis en la evaluación cuidadosa del ventrículo izquierdo para optar por un procedimiento de Norwood si es necesario (aunque también considerando la mortalidad esperada de este procedimiento en nuestro medio).
- Optimizar el manejo perioperatorio de este complejo grupo de pacientes, incluyendo el manejo adecuado de la falla multiorgánica con la que estos pacientes se presentan frecuentemente.

Recientemente, McKenzie, *et al.*²⁰ describieron una nueva técnica para el manejo quirúrgico de la coartación de aorta con hipoplasia de arco aórtico. Esta técnica es muy atractiva y útil en niños mayores, en quienes la movilización de las estructuras aórticas es más difícil por la edad, pero innecesaria en neonatos o lactantes en quienes la hipoplasia del arco puede manejarse en forma satisfactoria con la técnica de avance de arco aórtico descrita en este artículo.

La perfusión cerebral selectiva, aunque aún debatida en la literatura, es una técnica que puede limitar el riesgo de daño cerebral secundario. En nuestro estudio no se realizó ninguna evaluación neurológica sistemática más allá de la clínica, pero es importante destacar la presencia de un caso de paraparesia flácida transitoria; esto puede alertar hacia la necesidad de limitar al máximo el tiempo de PCS ya que, aunque no se ha demostrado la presencia de flujo en aorta abdominal con el empleo de esta técnica, los flujos podrían ser limítrofes.

CONCLUSIONES

En conclusión, se presentó la experiencia de la División de Cirugía Cardiovascular del Instituto Nacional de Pediatría en relación con la corrección de coartación de la aorta con hipoplasia de arco aórtico mediante avance del mismo.

Se enfatiza en el empleo de la técnica que incluye estereotomía y paro circulatorio o empleo de perfusión cerebral selectiva y flujos bajos durante DCP, además de vigilancia neurológica con NIRS.

En nuestra experiencia la frecuencia tan baja de recoartación justifica el empleo de las técnicas descritas sobre la toracotomía izquierda.

AGRADECIMIENTOS

Los autores agradecen la invaluable participación del Servicio de Perfusión y del personal médico y de

REFERENCIAS

1. Lacour-Gayet F, Bruniaux J, Serraf A, et al. Hypoplastic transverse arch and coarctation in neonates. Surgical reconstruction of the aortic arch: a study of sixty-six patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100(6): 808-16.
2. Oppido G, Napoleone CP, Turci S, et al. Moderately hypothermic cardiopulmonary bypass and low-flow antegrade selective cerebral perfusion for neonatal aortic arch surgery. *Ann Thorac Surg* 2006; 82(6): 2233-9.
3. Pigula FA, Nemoto EM, Griffith BP, Siewers RD. Regional low-flow perfusion provides cerebral circulatory support during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119(2): 331-9.
4. Altman DG. Practical Statistics for Medical Research. Boca Rato: Chapman & Hall/R; 1991, p. 365-71.
5. StataCorp 2005. Stata Statistical Software: Release 9. College Station, Tx, SataCorp LP.
6. Andropoulos DB, Stayer SA, McKenzie ED, Fraser CD Jr. Regional low-flow perfusion provides comparable blood flow and oxygenation to both cerebral hemispheres during neonatal aortic arch reconstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126(6): 1712-7.
7. Mavroudis C, Backer CL. Coarctation of the aorta. In: Mavroudis C (ed.). Pediatric cardiac surgery. Pennsylvania: Mosby; 2003, p. 252-72.
8. Elgamal MA, McKenzie ED, Fraser CD Jr. Aortic arch advancement: the optimal one-stage approach for surgical management of neonatal coarctation with arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg* 2002; 73(4): 1267-72; discussion 1272-3.
9. Fraser CD Jr, Andropoulos DB. Principles of antegrade cerebral perfusion during arch reconstruction in newborns/infants. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2008; 61-8.
10. Karl TR, Sano S, Brawn W, Mee R. Repair of hypoplastic or interrupted aortic arch via sternotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992; 104: 688-95.
11. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, et al. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 123(1): 110-8.
12. Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, et al. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109(4): 663-74; discussion 674-5.
13. Kotani Y, Ishino K, Kasahara S, et al. Continuous cerebral and myocardial perfusion during aortic arch repair in neonates and infants. *Asaio J* 2006; 52(5): 536-8.
14. Muhler EG, Neuerburg JM, et al. Evaluation of aortic coarctation after surgical repair: role of magnetic resonance imaging and Doppler ultrasound. *Br Heart J* 1993; 70(3): 285-90.
15. Stern HC, Locher D, et al. Noninvasive assessment of coarctation of the aorta: comparative measurements by two-dimensional echocardiography, magnetic resonance, and angiography. *Pediatric Cardiol* 1991; (12): 1-5.
16. Zehr KJ, Gillinov AM. Repair of coarctation of the aorta in neonates and infants: a thirty-year experience. *Ann Thorac Surg* 1995; 59: 33-41.
17. Caliani JA, Simoes LC, et al. Technical modification for correction of aortic coarctation using hypoplastic arch. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2008; 23(3): 333-5.
18. Arrieta EJ, Serrano Martínez F, et al. Treatment of complex coarctation of aorta with hypoplastic transverse aortic arch using left carotid artery flap. *Interac Cardiovasc and Thorac Surg* 2009; (8): 581-3.
19. Younoszai AK, Vadiyala MR, et al. Intermediate term follow-up of the end-to-side aortic anastomosis for coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg* 2002; 74(5): 1631-4.
20. McKenzie ED, Klysik M, et al. Ascending sliding arch aortoplasty: a novel technique for repair of arch hypoplasia. *Ann Thorac Surg* 2011; 91: 805-10.

Reimpresos:

Dr. Alexis Palacios-Macedo-Quenot

División de Cirugía Cardiovascular
Instituto Nacional de Pediatría
Insurgentes Sur, Núm. 3700
Col. Insurgentes Cuicuilco
04530, México, D.F.
Tel.: 1084-0900, Ext. 1231
Correo electrónico:
alexispalaciosmacedo@yahoo.com

Recibido el 1 de marzo 2011.

Aceptado el 4 de enero 2012.