

11206 289



# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
División de Estudios de Postgrado  
Instituto Nacional de Cardiología  
"Dr. Ignacio Chávez"

DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO,  
EXPERIENCIA DEL INSTITUTO NACIONAL  
DE CARDIOLOGIA.

TESIS DE POSTGRADO  
Que para obtener la Especialidad en  
CIRUGIA CARDIOVASCULAR  
p r e s e n t a

DR. HECTOR DAVID MARTINEZ CHAPA

Director de Tesis:  
Dr. SAMUEL RAMIREZ MARROQUIN



México, D. F.

Febrero de 1993

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional  
Autónoma de México

UNAM



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

# I N D I C E

	Pags.
Capítulo # 1. Historia.	1
Capítulo # 2. Introducción al tema y objetivos generales del trabajo.	4
Capítulo # 3. Clasificación General de la Dóble Cámara de Sa lida del Ventrículo Derecho.	6
Capítulo # 4. Criterios de Inclusión y Criterios de Exclu sión para la serie estudiada.	8
Capítulo # 5. Material y método.	10
Capítulo # 6. Análisis del grupo de cirugías paliativas para la Dóble Cámara de Salida del Ventrículo Dere cho.	15
Capítulo # 7. Análisis del grupo de cirugías correctivas pa ra la Dóble Cámara de Salida del Ventrículo De recho.	20
Capítulo # 8. Conclusiones.	27
Bibliografía.	29

## P R O L O G O

La Dóble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho es una cardiopatía congénita compleja que amerita de una sofisticada infraestructura tecnológica para hacer su diagnóstico, así como para su manejo.

Como ha sucedido con la mayoría de las cardiopatías congénitas, esta enfermedad ha pasado a ser de resolución quirúrgica y como tal requiere del concurso de un cirujano cardiovascular experimentado y familiarizado con las variantes que presenta. Requiere también de un anestesiólogo conocedor de la fisiopatología de cada una de las variantes de esta enfermedad; de un paramédico experto en circulación extracorporea y de un especialista en terapia intensiva infantil que maneje certeramente el postoperatorio inmediato.

Requisito sin par es que el paciente entre a la sala de operaciones bien diagnosticado y clasificado, para lo que se requiere de un buen cardiólogo clínico pediatra, un buen ecocardiografista y un buen hemodinamista.

En nuestro medio, al igual que en la mayoría de los hospitales del mundo, la doble cámara de salida del ventrículo derecho sigue siendo un reto para el cirujano cardiovascular.

La clasificación de esta enfermedad y sus variantes es compleja como complejas son las alteraciones hemodinámicas que produce y los procedimientos quirúrgicos que existen para su corrección. Comprender bien la clasificación y las bases embriopatológicas que la sustentan es indispensable en el buen manejo de estos enfermos.

Por último, hay algunos pacientes que tienen variantes tan complejas en quienes solo pueden realizarse procedimientos paliativos y en pocos solo el trasplante cardíaco o el trasplante cardioplumonar podrán dar una esperanza de vida a estos enfermos.

Con el presente trabajo se pretende esclarecer las di

ferencias morfológicas, fisiopatológicas y evolutivas de la doble cámara de salida del ventrículo derecho y simplificar la comprensión del manejo quirúrgico de estos enfermos.

Dr. Héctor David Martínez Chapa

## C A P I T U L O # 1

### H I S T O R I A

La entidad nosológica conocida bajo el nombre de Dó--ble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho (en lo sucesivo de esta tesis DCSVD) es una malformación congénita del corazón cuyo reconocimiento se vió obstaculizado en siglos pasados por la dificultad que existía para realizar necropsias en general y más en los cadáveres de niños. Fué necesario que la humanidad recorriera un largo camino de legislación para la práctica rutinaria de necropsias, que --fué la base que permitió la identificación de esta y otras muchas enfermedades.

A Stensen se le atribuye el haber descrito en 1672 en unas piezas de patología de cadaveres infantiles, que obtuvo casi clandestinamente, las alteraciones morfológicas de la que después sería conocida como Tetralogía de Fallot. Este médico no acuñó a la enfermedad con ningún nombre, so lo se limitó a dibujar en un manuscrito las anomalías encontradas; no precisó el grado de cabalgamiento de la aorta pues no pareció llamarle la atención. No sería descabellado pensar que entre sus piezas postmortem hubiera algunas que tuvieran verdaderamente DCSVD.

El médico francés Etienne Fallot describió en la ciudad de Marsella, en el año de 1888 la tetralogía que lleva su nombre y es muy probable que haya habido entre sus casos algunos que en realidad fueran DCSVD pero que no fueron identificados como tales ni diferenciados de los casos de Tetralogía de Fallot sino que fueron reportados como --"Fallots in extremis".

Ya en 1949 se describió la entidad conocida como Taussig-Bing pero no fué reconocida como una variante de la --DCSVD, que todavía no se describía en la literatura, sino se le conoció en ese entonces como una variante de trans--

posición de las grandes arterias.

En 1952 Braun reportó un caso cuyas características - morfológicas corresponden a un caso de DCSVD, pero él le - llamó a esta entidad "Doble Salida de Ventrículo Derecho" y su artículo no tuvo eco en la comunidad médica.

El nombre de esta enfermedad como se le conoce hoy en día fué acuñado en 1957, en las salas de quirófano de la - Clínica Mayo, en Rochester, Minesota, por los Dres. Dwight McGoon y John Kirklin en un caso en que se había diagnosti- cado equivocadamente una comunicación interventricular y - con ese diagnóstico entró en la sala de operaciones. En - realidad era un caso de DCSVD con comunicación interventri- cular subaortica y el diagnóstico se hizo cuando el pacien- te estaba ya en bomba de circulación extracorporea; así -- mismo, el tratamiento se improvisó realizandose un tunel - intracardiaco de la comunicación interventricular a la aor- ta para conectar esta última al ventrículo izquierdo. La cirugía fué un éxito total y es el primer caso reportado - en la literatura con el nombre de DCSVD.

De esta fecha en adelante surgió una confusión gene- ral en lo que respecta a la nomenclatura de las cardiopa- tías congénitas y no hubo un acuerdo general en cuanto a - cuales eran los pacientes que deberían ser clasificados co- mo DCSVD ya que en el amplio espectro de las embriopatías cardiacas algunos casos se traslapan con casos de Fallot o Transposición de Grandes Arterias. Fué hasta 1972 que se dió un gran paso en la diferenciación de estas enfermeda- des ya que en este año el Dr. Maurice Lev de la Universi- dad de Chicago clasificó por primera vez todas las varian- tes de la DCSVD y propuso los criterios que debería reu- nir cada caso para ser considerado como tal. Dicha clasi- ficación está basada en principios de embriofisiología y - embriopatología por lo que tiene mejores bases que otras - que le precedieron y es la clasificación que se utiliza -- actualmente. Dicha clasificación hizo posible que se sen-

taran las bases de una metodología de estudio, manejo y -- pronóstico de estos pacientes; en esta clasificación quedó asentado por primera vez que el corazón de Taussing--- Bing es en realidad una variante de DCSVD.

En 1976 el Dr. Smokid Sridaromont de la misma Clínica Mayo hace la primera publicación en donde se describen los cambios hemodinámicos que ocurren en los pacientes con DCSVD, trabajo que permitió una mejor comprensión de la fisiopatología de esta enfermedad.

Al año siguiente, en 1977 el Dr. Henry Sondheimer del "Hospital Para Niños Enfermos" de la Universidad de Toronto hace por primera vez un seguimiento prolongado de los pacientes con DCSVD subdividiendo su evolución por grupos de acuerdo con la clasificación de Lev y descubre un amplio espectro de pronóstico entre unos grupos y otros.

En ese mismo año de 1977 el Dr. Aldo Castañeda del "Hospital para Niños" de Boston, Massachusetts, publica éxitos en el tratamiento quirúrgico de casos más complejos de DCSVD como lo son los casos que tienen la comunicación interventricular no relacionada.

Ese mismo año en el Instituto Nacional de Cardiología de la Ciudad de México, el Dr. Marcelo García Cornejo fue el primero en operar exitosamente en el país un caso de DCSVD y el paciente vive actualmente y se encuentra bien. Otros cirujanos del mismo instituto continuaron la tarea de perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas para la corrección de la DCSVD como lo han sido hasta la fecha los Dres. Fernando López Soriano y Samuel Ramírez Marroquín. La mayoría de los pacientes de la serie que se presenta en este trabajo han sido operados por los dos últimos médicos mencionados.



## C A P I T U L O   #   2

### I N T R O D U C C I O N   A L   T E M A   Y   O B J E T I - V O S   G E N E R A L E S   D E L   T R A B A J O .

La Doble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho (DCSVD) es una cardiopatía congénita compleja que no se ve muy frecuentemente, excepto en grandes hospitales de concentración. Presenta la peculiaridad de que más que ser una enfermedad es un conglomerado de muchas enfermedades con diferente morfología y diferente fisiopatología que no se parecen mucho entre sí a primera vista. Los procedimientos quirúrgicos que existen para la resolución de esta entidad son también muy discriminatorios para las diferentes variedades de la DCSVD; En términos generales se puede decir que existe un aspecto homogéneo en todos los casos de DCSVD, a saber: uno de los vasos nace completamente del ventrículo derecho y el otro origina en más del 50% del mismo ventrículo derecho. Los aspectos heterogéneos de la DCSVD son: el tamaño y la posición de la CIV, la presencia o no de doble infundíbulo y la presencia o no de obstrucción infundibular.

En el presente trabajo se hace una revisión de todos los casos de DCSVD manejados quirúrgicamente en el Instituto Nacional de Cardiología de la ciudad de México desde Mayo de 1977 en que se operó el primer caso hasta el 31 de Agosto de 1992, revisándose de esta manera 16 años de experiencia de esta institución médica.

Empieza este trabajo enunciando la clasificación de Lev y clasificando todos los casos de la presente serie en sus categorías para evidenciar qué grupos son más frecuentes. Posteriormente se revisa la técnica quirúrgica empleada para la paliación y corrección de cada variante de DCSVD y se evalúa su evolución y pronóstico.

Probablemente en esta serie estén reportados la tota-

lidad de los casos de DCSVD que han ingresado al hospital desde su fundación pues esta enfermedad se maneja en esta institución quirúrgicamente en su totalidad al igual que en la mayoría de los hospitales del mundo. Sin embargo -- hay unos pocos casos que quizá no han sido agregados a la serie que aquí se presenta por no existir la certeza diagnóstica y corresponden a casos que fallecieron mientras -- eran estudiados en las salas de hospitalización del Servicio de Pediatría sin que pudiera concluirse la totalidad de sus estudios ni alcanzaron el tratamiento quirúrgico. Se han descartado todos estos casos para evitar introducir en la serie pacientes que quizás tenían realmente -- otra patología diferente de DCSVD.

## CAPITULO # 3

### CLASIFICACION GENERAL DE LA DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO

La clasificación que se emplea en este trabajo es la que publicara el Dr. Maurice Lev en el año de 1972 y que es la clasificación más universalmente usada hasta nuestros días (ver Tabla 3 - I en la siguiente página). En la columna de la izquierda se encuentra anotado el tipo fundamental de DCSVD y en las columnas de la derecha se colocan las variantes que cada tipo fundamental puede tener de acuerdo a la presencia o ausencia de características morfológicas específicas. Se han asignado números romanos y letras así como números arábigos al unir los renglones con las columnas para formar todas las variantes de la DC SVD posibles con el fin de hacer más didáctica esta clasificación y facilitar el entendimiento del presente trabajo.

En los capítulos sucesivos se referirán solo los códigos, formados por el número romano, letra y número arábigo para identificar cada variante de la DCSVD, siendo necesario regresar a la Tabla 3 - I en caso de duda para identificar la variante de que se trata.

T A B L A 3 - 1

CLASIFICACION DE LEV DE LA DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO

Tipo	Variante	SIN ESTENOSIS PULMONAR		CON ESTENOSIS PULMONAR	
		SIN CIV RES TRICTIVA.	CON CIV RES TRICTIVA.	SIN CIV RES TRICTIVA.	CON CIV RES TRICTIVA.
I.- Con CIV subaortica		IA <sub>1</sub>	IA <sub>1</sub>	IB <sub>1</sub>	IB <sub>2</sub>
II.- Con CIV subpulmonar		IIA <sub>1</sub>	IIA <sub>2</sub>	IIB <sub>1</sub>	IIB <sub>2</sub>
III.- Con CIV doble relacionada		IIIA <sub>1</sub>	IIIA <sub>2</sub>	IIIB <sub>1</sub>	IIIB <sub>2</sub>
IV.- Con CIV no relacionada.		IVA <sub>1</sub>	IVA <sub>2</sub>	IVB <sub>1</sub>	IVB <sub>2</sub>
V.- Casos complicados con una sola patologia intracardiac adicional.		VA <sub>1</sub>	VA <sub>2</sub>	VB <sub>1</sub>	VB <sub>2</sub>
VI.- Casos complicados con dos o más patologías intracardiac adicionales.		VIA <sub>1</sub>	VIA <sub>2</sub>	VIB <sub>1</sub>	VIB <sub>2</sub>

Nota: CIV = comunicación interventricular. Relacionada = Se refiere a que la CIV esté debajo justamente del anillo valvular de uno de los grandes vasos. Restrictiva = Se refiere a que el área de la CIV sea significativamente menor que el área del anillo valvular del vaso con el que el ventrículo izquierdo debería estar conectado (aorta)

## CAPITULO # 4

### CRITERIOS DE INCLUSION Y CRITERIOS DE EXCLUSION PARA LA SERIE ESTUDIADA

Los pacientes que fueron admitidos en esta casuística llenaron los requisitos de inclusión que se mencionan más abajo. Asimismo los pacientes que tenían uno o más criterios de exclusión fueron descartados del presente estudio.

#### CRITERIOS DE INCLUSION

- 1.- Se ingresaron en la serie todos los pacientes que tenían el diagnóstico de DCSVD de acuerdo con los criterios de Lev publicados por vez primera en: J Thorac Cardiovasc Surg 1972; 64(2):271-81.
- 2.- Pacientes que se han ingresado al servicio de Cirugía Cardiovascular del Instituto Nacional de Cardiología de la ciudad de México para ser intervenidos quirúrgicamente al menos una vez de un procedimiento quirúrgico relacionado con el alivio de la DCSVD.
- 3.- Pacientes cuyo procedimiento quirúrgico se haya llevado a cabo en cualquier momento desde la fundación del instituto hasta el 31 de Agosto de 1992 inclusive.
- 4.- Se incluyeron pacientes que tuvieran ya sea solamente DCSVD o bien otras patologías adicionales.
- 5.- Solo pacientes que tuvieran ecocardiografía y cineangiografía (ambos) comprobatorios de DCSVD fueron admitidos en la serie.

- 6.- Pacientes que en el momento del acto quirúrgico tuvieron corazones con una morfología congruente con el diagnóstico de DCSVD, según el criterio del cirujano.
- 7.- En los casos que fallecieron, no fué requisito que tuvieran la necropsia realizada, si bien en los que se realizó se verificó que los hallazgos morfológicos se correlacionaran integralmente con los hallazgos del eco cardiograma y el cineangiocardiograma.

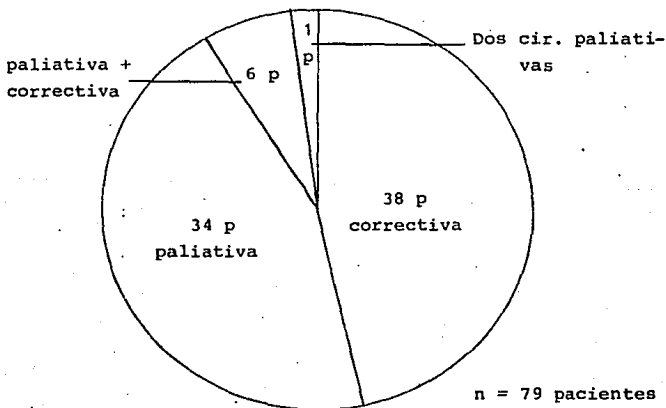
#### C R I T E R I O S   D E   E X C L U S I O N

- 1.- Casos con DCSVD que se hayan internado en el instituto en el Servicio de Pediatría pero que nunca pasaron al Servicio de Cirugía Cardiovascular y por lo tanto nunca fueron intervenidos quirúrgicamente para aliviar su problema de DCSVD.
- 2.- Pacientes que se hayan manejado en el Servicio de Cirugía Cardiovascular después del 1° de Septiembre de 1992 inclusive.
- 3.- Casos en los que inicialmente se tuvo el diagnóstico de DCSVD pero que fué descartado por los estudios de ecocardiografía o cineangiocardiografía o bien que se descartó en el momento transoperatorio porque los hallazgos morfológicos no eran congruentes con el diagnóstico de DCSVD.

# CAPITULO # 5

## MATERIAL Y METODO

La presente casuística incluye un total de 79 pacientes que fueron operados en el Servicio de Cirugía Cardiovascular entre Mayo de 1977 y Agosto de 1992. De éstos, 34 pacientes se sometieron a cirugía paliativa una sola vez, 38 pacientes se sometieron a cirugía correctiva una sola vez, 1 paciente se sometió a cirugía paliativa en dos ocasiones y 6 pacientes se sometieron primero a cirugía paliativa y luego a cirugía correctiva (ver Gráfica 5 - I). La distribución de estos pacientes según la variedad a que pertenecen en la clasificación de Lev se describe en la Tabla 5 - I.



GRAFICA 5 - I

Distribución de los pacientes según el tipo de cirugía.

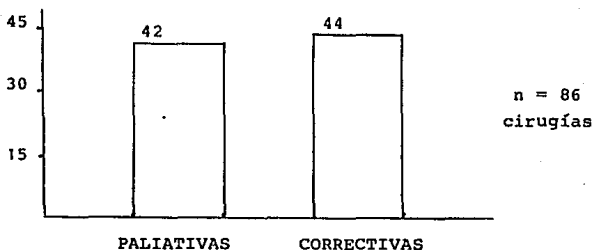
T A B L A 5 - I

Distribución de los 79 pacientes del estudio según la clasificación de Lev

TIPO	A <sub>1</sub>	A <sub>2</sub>	B <sub>1</sub>	B <sub>2</sub>
I.-	06	02	35	04
II.-	06	00	03	00
III.-	03	00	03	00
IV.-	01	00	01	00
V.-	02	01	08	02
VI.-	01	00	01	00

n = 79 pacientes.

En estos 79 pacientes se realizaron un total de 86 procedimientos quirúrgicos entre paliativos y correctivos, como se demuestra en la Gráfica 5 - II. De los 79 pacientes 47 eran masculinos y 32 femeninos y la distribución de estos por tipo de cirugía se describe en la Gráfica 5 -III como se aprecia en ella el sexo masculino predominó por le ve margen en ambos grupos, paliativo y correctivo.



G R A F I C A 5 - II

Distribución de pacientes según el tipo de cirugía





T A B L A 5 - III

Promedio y límites de edad de los pacientes según el  
sexo

#####

	<u>Promedio de edad</u>	<u>- Límites de edad</u>
Masculinos en general	3a 7m	de 4d a 17a
Femeninos en general	5a 3m	de 14d a 26a
Paliativos =		
masculinos	2a 3m	de 4d a 17a
femeninos	4a 5m	de 14d a 17a
Correctivos =		
masculinos	4a 10m	de 1m a 19a
femeninos	6a 5m	de 4m a 26a

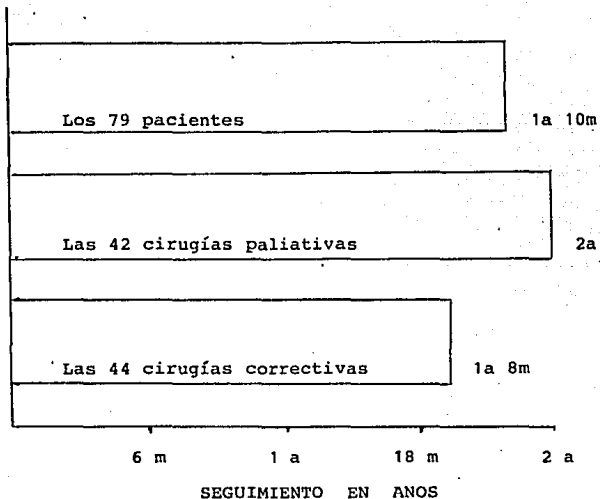
#####

Nota: d = días, m = meses, a = años,

Los pacientes que primero se sometieron a cirugía paliativa y luego a cirugía correctiva tuvieron un año de diferencia entre la primera y la segunda cirugía.

El seguimiento fué de un año y diez meses en promedio para los 79 pacientes, siendo un poco mayor para los casos paliativos que para los casos correctivos como se aprecia en la Gráfica 5 - IV.

Los métodos que se emplean en el presente trabajo son el comparativo y el descriptivo. Este último para remarcar las diferencias morfológicas de cada variedad de DCSVD y sus diferentes frecuencias de presentación. El primero para evidenciar las variedades más complejas y las diferencias de morbimortalidad en cada grupo. Al final se discuten las conclusiones del análisis.



G R A F I C A 5 - IV

Seguimiento de los pacientes y de los procedimientos quirúrgicos en promedio.

C A P I T U L O # 6

A N A L I S I S D E L G R U P O D E C I R U G I --  
A S P A L I A T I V A S

Las cirugías paliativas que se realizaron en esta serie fueron en total 42. En la Gráfica 5 - III se describe en detalle la cantidad de pacientes masculinos y femeninos y la Tabla 5 - II ilustra el promedio de edad para este -- grupo de pacientes así como los límites de edad. Estas 42 cirugías basicamente consistieron en fístulas para aumen-- tar el flujo sanguíneo pulmonar y mejorar la oxigenación - de la sangre y constricción de las arterias pulmonares (el llamado "banding" en inglés) cuando había hiperflujo e hi pertensión pulmonar. La Tabla 6 - I describe como se halla ban distribuidas estas 42 cirugías en la clasificación de Lev.

T A B L A 6 - I

=====

Distribución de los procedimientos paliativos para la DCSVD de acuerdo a las variantes morfológicas que presenta ban según la clasificación de Lev.

=====

TIPO	A <sub>1</sub>	A <sub>2</sub>	B <sub>1</sub>	B <sub>2</sub>
I	03	--	19	02
II	01	--	01	--
III	--	--	02	--
IV	01	--	01	--
V	01	--	07	02
VI	01	--	01	--

=====

Total de cirugías paliativas, n = 42.

De los 42 procedimientos quirúrgicos paliativos realizados, 29 eran del tipo de la fístula de Blalock-Taussig, 8 correspondieron a constricción de la arteria pulmonar, 3 eran fístulas cavopulmonares bidireccionales y 2 eran fístulas de Waterston. La distribución de éstas según la variante morfológica se describe en la Tabla 6 - II.

T A B L A 6 - II

Tipos de cirugía paliativa realizada en cada variante de la clasificación de Lev.

TIPO	A <sub>1</sub>	A <sub>2</sub>	B <sub>1</sub>	B <sub>2</sub>
I	3 BAN	--	17 B-T 1 WAT 1 C-P	2 B-T
II	1 BAN	--	1 B-T	--
III	--	--	2 B-T	--
IV	1 BAN	--	1 WAT	--
V	1 BAN	--	4 B-T 2 C-P 1 BAN	2 B-T
VI	1 BAN	--	1 B-T	--

TOTAL = 29 B-T + 8 BAN + 3 C-P + 2 WAT = 42 cirugías.

Nota: B-T = fístula de Blalock-Taussig' BAN = torniquete pulmonar; C-P = fístula cavo pulmonar bidireccional; WAT = fístula de Waterston.

Como se observa en la Tabla 6 - II, el grueso de los

pacientes de esta serie pertenecían a la variante IB<sub>1</sub> pues este grupo por si solo constituyó el 45% del total de pacientes. Es interesante ver que el subgrupo A<sub>1</sub> en todos sus tipos tenía hipertensión arterial pulmonar y a todos ellos se les practicó constricción de la arteria pulmonar como procedimiento paliativo; este hiperflujo estaba dado porque la arteria pulmonar además de recibir el flujo del ventrículo derecho recibía el del izquierdo a través de la CIV que por no ser restrictiva pasaba un gran volumen al tronco de la arteria pulmonar al tiempo que este último la recibía de lleno por no haber estenosis pulmonar. El subgrupo A<sub>2</sub> no tuvo representantes en nuestra serie pero dada la morfología que tiene es de pensarse que su comportamiento hemodinámico es muy parecido al subgrupo A<sub>1</sub> y de haber habido algún caso con esta morfología seguramente hubiera requerido de torniquete en la arteria pulmonar. El subgrupo B<sub>1</sub> estuvo constituido por pacientes a los que se practicó fístulas porque todos ellos tenían hipoflujo pulmonar ya que al parecer la estenosis pulmonar los protegió en contra del hiperflujo. Tres casos se sometieron en este subgrupo a fístula cavopulmonar bidireccional porque la estenosis pulmonar que tenían era muy severa y además del tipo mixto incluyéndose la válvula pulmonar, el tronco de la arteria pulmonar y sus dos ramas principales cursando además con una hipoplasia muy severa del ventrículo izquierdo por lo que funcionalmente se estaban comportando como corazoncillos univentriculares; por cierto que dos de ellos tenía además canal A-V y se pensó en hacer este tipo de fístula como primer paso de un Fontan (que se completaría en otro tiempo). El último subgrupo B<sub>2</sub> tuvo solamente fístula de Blalock-Taussig ya que la estenosis pulmonar más la CIV restrictiva causaban un hipoflujo del árbol vascular pulmonar que protegía de la hipertensión arterial pulmonar.

La mortalidad quirúrgica (primeros 30 días de postoperatorio) fué de 9 casos (21%) y la mortalidad tardía --

fué de 2 casos (4.7%). La distribución de los casos que fallecieron se ilustra en la Tabla 6 - III.

T A B L A 6 - III

Distribución de la mortalidad según las variantes morfológicas en la serie de cirugías paliativas.

Distribución de la mortalidad según las variantes morfológicas en la serie de cirugías paliativas.

Distribución de la mortalidad según las variantes morfológicas en la serie de cirugías paliativas.

TIPO	A <sub>1</sub>		A <sub>2</sub>		B <sub>1</sub>		B <sub>2</sub>	
	MQ	MT	MQ	MT	MQ	MT	MQ	MT
I	01	00	--	--	02	00	01	00
II	00	01	--	--	00	00	--	--
III	--	--	--	--	00	00	--	--
IV	00	00	--	--	00	00	--	--
V	00	00	--	--	04	01	00	00
VI	01	00	--	--	00	00	--	--

Distribución de la mortalidad según las variantes morfológicas en la serie de cirugías paliativas.

Nota: MQ = muerte quirúrgica; MT = muerte tardía.

De la anterior Tabla se desprende que el torniquete a la arteria pulmonar tiene alta mortalidad en esta patología al menos, pues murió prácticamente la mitad de los pacientes a quienes se realizó. Por contraste los pacientes que se sometieron a fístulas sistémico pulmonares murieron uno de cada cinco y la mayoría de éstos estaban ubicados en la variante VB<sub>1</sub>, que tiene alto grado de complejidad por tener otras patologías cardíacas complejas asociadas.

Las fístulas de Waterston corresponden a dos casos en los que se quiso hacer el tratamiento correctivo porque se pensó en el preoperatorio que tenían otras variantes de la DCSVD pero al identificar distinta variedad en el transoperatorio y ya abierto el torax por esternotomía se decidió

hacer por esta vía una fístula de Waterston.

De las fístulas cavo pulmonares murieron dos de las tres, como es de suponerse porque el corazón univentricular con severa hipoplasia del ventrículo izquierdo conlleva un riesgo adicional, no por la dificultad de la técnica quirúrgica sino por la gravedad de la patología.

Todas las 11 muertes fueron ocasionadas por insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento intensivo farmacológico. Dicha falla cardíaca fué prácticamente del lado derecho que era el que tenía la masa funcional predominante. No hubo complicaciones de tipo respiratorio que estuvieran involucradas como causas de muerte.

De los 31 pacientes que sobrevivieron 6 casos hicieron síndrome de bajo gasto cardíaco que respondió a medidas farmacológicas, 1 caso hizo insuficiencia renal aguda secundaria a bajo gasto cardíaco que respondió a diálisis peritoneal y a 1 caso se le trombosó la fístula de Blalock Taussig a los dos meses y medio de realizada, siendo necesario practicarle otra contralateral y corresponde al caso al que se practicaron dos cirugías paliativas (ver Tabla 6 - IV).

T A B L A 6 - IV

Complicaciones no mortales en la serie de cirugías paliativas en el postoperatorio inmediato.

Complicaciones no mortales en la serie de cirugías paliativas en el postoperatorio inmediato.

Complicaciones no mortales en la serie de cirugías paliativas en el postoperatorio inmediato.

	<u>CASOS</u>
* Bajo Gasto Cardíaco	6
* Insuficiencia renal aguda	1
* Trombosis de la fístula	1

Libres de complicaciones postquirúrgicas 23

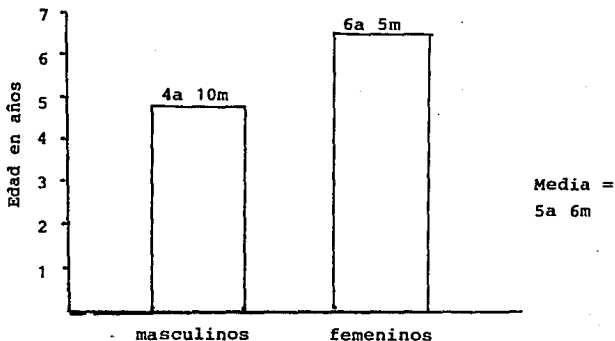
Libres de complicaciones postquirúrgicas 23



CAPITULO # 7

ANALISIS DEL GRUPO DE CIRUGIAS CORRECTIVAS

Este grupo incluyó 44 pacientes en total, 38 de ellos fueron sometidos a cirugía correctiva de primera intención y los 6 restantes primero se sometieron a cirugía paliativa y luego a cirugía correctiva (con un año de diferencia entre las dos). La distribución de estos pacientes por sexo se haya representada en la Gráfica 5 - III, apreciándose que en este grupo hubo dos varones por cada mujer. En lo que respecta a la edad promedio del grupo, ésta era de 5 años y medio con los límites de edad señalados en la Tabla 5 - II. La Gráfica 7 - I ilustra que el promedio de edad para los pacientes masculinos era casi un tercio menor que para los pacientes femeninos al momento del acto quirúrgico correctivo. El seguimiento para los sobrevivientes del grupo fué en promedio de 1 año y 8 meses como se ve en la Gráfica 5 - IV.



GRAFICA 7 - I

Promedio de edad de los pacientes que se sometieron a cirugía correctiva para la DCSVD según el sexo.



T A B L A 7 - II.

Procedimientos quirúrgicos primarios que se realizaron para cirugía correctiva en los pacientes con DCSVD y su distribución según la clasificación de Lev.

=====

TIPO	A <sub>1</sub>	A <sub>2</sub>	B <sub>1</sub>	B <sub>2</sub>
I	3 A inf + p.CIV	2 A inf + p.CIV	16 A inf +19 p.CIV 2 V-Pu 3 no A inf	2 A inf
II	5 Jat + A inf + p.CIV	-----	3 Jat + A inf + p.CIV	-----
III	3 A inf + p.CIV	-----	2 Ras 1 V-Ao	-----
IV	-----	-----	-----	-----
V	1 A inf + p.CIV + pl.Mi	1 A inf + p.CIV + pl.Mi	1 A inf + p.CIV + pl.Mi	2 Fon
VI	-----	-----	-----	-----

=====

Abreviaturas: A inf = ampliación del infundíbulo con parche. p.CIV = cierre de CIV con parche. Jat = Proced. de Jatene. Fon = Proced. de Fontan. Ras = Proced. de Rastelli. pl.Mi = plastia mitral con cierre de canal A-V. V-Pu = aplic. válvula pulmonar. V-Ao = aplic. válvula aortica.

T A B L A 7 - III

Patologías intracardiacas o pericardiacas asociadas a la DCSVD en la serie de cirugías correctivas y su distribución de acuerdo a la clasificación de Lev.

TIPO	A <sub>1</sub>	A <sub>2</sub>	B <sub>1</sub>	B <sub>2</sub>	
I	2 CIA	0	10 CIA 1 CSI 2 DI	1 PCA 2 EsPu 1 CrCr	0
II	5 TGA 3 CIA 1 PCA	---	3 TGA 2 CIA 1 PCA	---	---
III	1 PCA	---	1 TGA 1 InAo	---	---
IV	---	---	---	---	---
V	1 CAV 1 CIA	1 CAV 1 CIA	1 CAV 1 CIA 1 CSI	1 CIA 2 PCA 2 A-T	
VI	---	---	---	---	---

Patologías agregadas, n = 49.

Abreviaturas: CIA = comunicación interauricular. CSI = vena cava superior izq. PCA = persistencia del conducto arterioso. TGA = transposición de grandes arterias. EsPu = estenosis pulmonar. CrCr = Cris Cros. DI = dextroisomerismo. CAV canal A-V. A-T = atresia tricuspídea.



Las Tablas 7 - V y 7 - VI muestran los materiales que se usaron en algunas de las partes primarias del procedimiento correctivo y de ninguna manera estuvieron correlacionadas con la causa de muerte.

T A B L A 7 - V

Material

Materiales que se usaron en el cierre de la CIV

Material

	<u>Número de casos</u>
* Teflón	17
* Pericardio bovino	16
* Pericardio autólogo con glutaraldehido	5
* Dacrón	3
* Politetrafluoretileno	<u>3</u>
	total = 44

Material

T A B L A 7 - VI

Material

Materiales con los que se amplió el infundíbulo pulmonar cuando fué necesario.

Material

	<u>Número de casos</u>
* Teflón	0
* Pericardio bovino	25
* Pericardio autólogo con glutaraldehido	5
* Dacrón	4
* Politetrafluoretileno	<u>3</u>
	total = 37

Material

Los pacientes que sobreviven hasta el momento actual son 29 y las complicaciones no mortales que han presentado son: CIV residual en 3 pacientes (10%) pero que no han te-

nido compromiso hemodinámico hasta la fecha por lo que no se ha considerado necesaria una reintervención quirúrgica, Bloqueo A-V completo secundario a lesión del sistema de conducción del corazón en el acto quirúrgico 3 casos (10%) y fueron sometidos a una intervención quirúrgica posterior aplicandoseles marcapaso epicardico definitivo (Tabla 7 - VII.

T A B L A 7 - VII

Complicaciones no mortales de los pacientes que fueron sometidos a cirugías correctivas para la DCSVD.

	<u>casos</u>
* Comunicación interventricular residual	3 (10%)
* Bloqueo A-V completo	3 (10%)

Por último es importante señalar que en los pacientes que sobrevivieron si hubo una mejoría importante de su clase funcional de la New York Heart Association como se ilustra en la Tabla 7 - VIII.

T A B L A 7 - VIII

Clase funcional de la NYHA en el momento preoperatorio y en el postoperatorio de los pacientes sometidos a cirugía correctiva para la DCSVD.

	PREOPERATORIO	POSTOPERATORIO
Clase I	0	11
Clase II	0	12
Clase III	16	6
Clase IV	13	0

## CONCLUSIONES

Como se aprecia en el análisis que he hecho de la serie en los capítulos precedentes, la DCSVD es un complejo laberinto de mezclas morfológicas que aparecen caprichosamente en cada corazón que tiene esta entidad y obligan al cirujano a hacer gala de toda su argucia técnica en la realización del acto quirúrgico.

LLama la atención poderosamente que la mortalidad para los procedimientos paliativos fue muy similar a la de los procedimientos correctivos, por lo que al menos para esta patología no pareciera representar un beneficio adicional el practicar primero el procedimiento paliativo sino atacar la enfermedad desde un principio con el procedimiento correctivo, política esta que coincide con la adoptada en la última década por la mayoría de los hospitales que tratan esta enfermedad.

Al revisar la casuística de las cirugías paliativas aparece inmediatamente a la vista el hecho de que el Torniquete a la Arteria Pulmonar debe quedar proscrito como tratamiento temporal o definitivo para la DCSVD pues la mortalidad quirúrgica de este procedimiento rebasa con mucho la mortalidad alcanzada con la historia natural de la enfermedad sin que reciban ningún tratamiento y es también mucho más alta que si se realiza el procedimiento correctivo de primera intención. Con respecto a las fístulas sistémico--pulmonares se puede decir que los sobrevivientes pudieron llegar en un estado pulmonar vascular aceptable a cirugía correctiva, pero que en la práctica no pareció tener mucha ventaja sobre los que no la tenían si bien las características cualitativas de los grupos no pueden ser comparadas.

Por su parte la casuística de las cirugías correctivas nos muestra que algunos tipos de DCSVD como lo es el



tipo I, tienen una forma relativamente sencilla de manejo y bastante estandarizada por lo que podría decirse que este tipo y el III son de relativo buen pronóstico si se comparan con el tipo II por ejemplo, que es el llamado Tau--ssig-Bing ya que en éste la dificultad técnica del reimplante de coronarias muy pequeñas y con nacimiento anómalo así como el prolongado tiempo de circulación extracorporea traen como consecuencia un pobre pronóstico para estos pacientes que como se ve en esta serie conlleva una mortalidad operatoria de cerca del 50%. El tipo V es otro que tiene mal pronóstico por la coincidencia de patologías complejas en un mismo corazón. Las técnicas quirúrgicas correctivas para esta variante no están muy estandarizadas y se basan más en la experiencia de cada cirujano.

Para estas últimas variantes solo el trasplante cardiopulmonar podrá solucionar de una manera aceptable el problema de la alta morbimortalidad quirúrgica, cuando se haya perfeccionado.

Por fortuna la forma más frecuente de la DCSVD es con mucho la IB, que es una de las más sencillas; la mitad de los pacientes con DCSVD se hallan en este grupo.

## B I B L I O G R A F I A

\* Por orden alfabético de autores.

- 1.- Arciniegas E, Farooki ZQ, Hakimi M et al. Classic Shunting Operations for Congenital Cyanotic Heart Defects. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84:88-96.
- 2.- Arciniegas E. Pediatric Cardiac Surgery. Chicago:Year Book Medical Publishers Inc. 1989; Cap. 13-C 231-46.
- 3.- Bridges ND, Jonas RA, Mayer JE et al. Bidirectional Cavopulmonary Anastomosis As Interim Palliation for High Risk Fontan Candidates. Early Results. Circulation. 1990; 82(suppl IV):IV 170-6.
- 4.- Crupi G, Macartney FJ and Anderson RH. Persistent Truncus Arteriosus. A Study of 66 Autopsy Cases With Special Reference to Definition and Morphogenesis. Am J Cardiol 1977; 40:569-78.
- 5.- Edwards W. Double-Outlet Right Ventricle and Tetralogy of Fallot. Two distinct but not mutually exclusive entities. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82:418-22.
- 6.- Gomes MM, Weidman WH, McGoon DC et al. Double-Outlet Right Ventricle Without Pulmonic Stenosis. Surgical Considerations and Results of Operation. Circulation 1971; 43(suppl I):I 31-6
- 7.- Gomes MM, Weidman WH, McGoon DC et al. Double-Outlet Right Ventricle With Pulmonic Stenosis. Surgical Considerations and Results of Operation. Circulation 1971; 43:889-94
- 8.- Gutiérrez B, Ramírez S, Rylaarsdam M y cols. Alternati

vas Quirúrgicas en el Tratamiento de la Dóble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho. Arch Inst Cardiol Méx 1990; 60:547-52.

- 9.- Hartmann AF, Ferguson T, Kassem A et al. The Double-Outlet Right Ventricle. A Palliative Approach. Ann Thorac Surg 1971; 11(1):18-26.
- 10.- Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA et al. Physiological Rationale For A Bidirectional Cavopulmonary Shunt. A Versatile Complement to the Fontan Principle. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90:(3):391-8.
- 11.- Idriss FS, Ilbawi MN, DeLeon SY et al. Arterial Switch in Simple and Complex Transposition of the Great Arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 95: 29-36.
- 12.- Judson JP, Danielson GK, Puga FJ, et al. Double-Outlet Right Ventricle. Surgical Results 1970-1980. J Thorac Cardiovasc Surg 1983;85:32-40.
- 13.- Kirklin JK and Castañeda AR. Surgical Correction of Double-Outlet Right Ventricle With Noncommitted Ventricular Septal Defect. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 73(3):399-403.
- 14.- Kirklin JW and Barratt-Boyes BG. Cardiac Surgery. New York:Wiley and Sons Co. 1986; Cap. 40 1219-51.
- 15.- Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic Correction of Transposition of The Great Arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1981; 82:629-31.
- 16.- Lev M, Bharati S, Meng L, et al. A Concept of Double-Outlet Right Ventricle. J Thorac Cardiovasc

Surg 1972; 64(2):271-81.

- 17.- Luber JM, Castañeda AR, Lang P , et al. Repair Of Double-Outlet Right Ventricle: Early and Late Results. Circulation 1983; 68(suppl II):II 144-7.
- 18.- Mair DD, Ritter DG, Danielson GK et al. Truncus Arteriosus With Unilateral Absence of a Pulmonary Artery. Criteria for Operability and Surgical Results. Circulation 1977.
- 19.- Marcelletti C, McGoon DC and Mair DD. The Natural History of Truncus Arteriosus. Circulation 1976; 54(1): 108-11.
- 20.- Mazzerà E, Corno A, Picardo S, et al. Bidirectional Cavopulmonary Shunts: Clinical Applications as Staged or Definitive Palliation. Ann Thorac Surg 1989; 47: 415-20.
- 21.- Mazzucco A, Faggian G, Stellin G, et al. Surgical Management of Double-Outlet Right Ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90:29-34.
- 22.- Murphy DA, Gillis DA and Sridhara KS. Intraventricular Repair of Double-Outlet Left Ventricle. Ann Thorac Surg 1981; 31(4):364-9.
- 23.- Pearl JM, Laks H, Stein DG, et al. Total Cavopulmonary Anastomosis Versus Conventional Modified Fontan Procedure. Ann Thorac Surg 1991; 52:189-96.
- 24.- Piccoli G, Pacifico A, Kirklin J, et al. Changing Results and Concepts in the Surgical Treatment of Double-Outlet Right Ventricle: Analysis of 137 Operations in 126 Patients. Am J Cardiol 1983; 52:549-54.

- 25.- Roberts A. Current Surgery of the Heart. Philadelphia: J.B. Lippincott Company 1987; Cap. 17 217-36.
- 26.- Salas I, Hernández JL, Attié F y cols. Dóble Cámara de Salida del Ventrículo Derecho con Comunicación Intra-ventricular Restrictiva. Arch Inst Cardiol Méx 1982; 52:161-7.
- 27.- Sondheimer HM, Freedom RM and Olley PM. Double-Outlet Right Ventricle: Clinical Spectrum and Prognosis. Am J Cardiol 1977; 39:709-14.
- 28.- Sridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, et al. Double-Outlet Right Ventricle: Hemodynamic and Anatomic Correlations. Am J Cardiol 1976; 38:85-94.
- 29.- Stark J and De Leval M, Surgery For Congenital Heart Defects. London:Grune and Stratton 1983; Cap. 30 397-406.
- 30.- Stewart RW, Kirklin JW, Pacífico A, et al. Repair of Double-Outlet Right Ventricle. An Analysis of 62 Cases. J Thorac Cardiovasc Surg 1979; 78:502-14.
- 31.- Trusler GA, Williams WG, Cohen AJ, et al. The Cavopulmonary Shunt. Evolution of a Concept. Circulation 1990; 82(suppl IV):IV 131-8.
- 32.- Van Mierop LH, Alley RD, Kausel HW, et al. Pathogenesis of Transposition Complexes. I.- Embryology of Ventricles and Great Arteries. Am J Cardiol 1963; 216-25
- 33.- Van Mierop LH and Wiglesworth F. Pathogenesis of Transposition Complexes. II.- Anomalies due to Faulty Transfer of the Posterior Great Artery. Am J Cardiol 1963; 226-32.

- 34.- Van Mierop LH and Wiglesworth F. Pathogenesis of Transposition Complexes. III.- True Transposition of the Great Vessels. Am J Cardiol 1963; 233-9.
- 35.- Van Praagh R and Van Praagh S. The Anatomy of Common Aorticopulmonary Trunk (Truncus Arteriosus Communis) and its Embryologic Implications. A Study of 57 Necropsy Cases. Am J Cardiol 1965; 16:406-25.
- 36.- Wilcox BR, Yen Ho S, Phil M, et al. Surgical Anatomy of Double-Outlet Right Ventricle With Situs Solitus and Atrioventricular Concordance. J Thorac Cardiovascular Surg 1981; 82:405-17.