

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

---

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA  
"IGNACIO CHAVEZ"  
SUBDIRECCIÓN DE ENSEÑANZA

CURSO DE ESPECIALIZACIÓN EN  
CARDIOLOGIA PEDIÁTRICA

" PROCEDIMIENTO DE JATENE COMO ALTERNATIVA EN EL  
TRATAMIENTO DE LA DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRÍCULO  
DERECHO TIPO TAUSSIG BING "

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN:  
EPIDEMIOLÓGICA

PRESENTADO POR:  
JOSUÉ MANUEL LÓPEZ VÁZQUEZ

PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

DIRECTORES DE TESIS:  
DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ  
DR. JUAN CALDERÓN COLMENERO

11251  
5



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



**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 esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

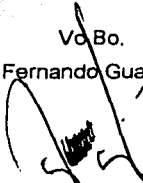
El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición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

Vo.Bo.  
Dr. Fause Attie Cury

---

Director  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

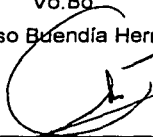
Vo.Bo.  
Dr. José Fernando Guadalajara Boo



---

Director de Enseñanza  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez"

Vo.Bo.  
Dr. Alfonso Buendía Hernández



---

Profesor titular del curso de  
Especialización en Cardiología Pediátrica  
Asesor de tesis

Vo.Bo.  
Dr. Juan Calderón Colmenero



---

Asesor de tesis. Coordinador de la terapia Intensiva Cardiovascular  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

## **AGRADECIMIENTOS:**

A Dios por darme la oportunidad de vivir y ser mi guía

## **DEDICATORIAS:**

A mi esposa Elba por tu apoyo y seguir aquí impulsándome dándome tu amor.

A Erandi, mi china hermosa por tu sonrisa, tus risas, tus celos, por darme fuerzas para seguir en pie.

A mis padres que formaron de mi lo que soy.

A Eusoj Leunam y mi rayo de luz, que siempre estas aquí iluminando mi andar; por soñar y soñar aún.

## INDICE

INTRODUCCIÓN	1
MATERIAL Y MÉTODOS	6
RESULTADOS	7
DISCUSIÓN	9
REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	11

## RESUMEN

Los avances recientes en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías en la edad pediátrica han sido muy importantes en los años recientes. La Doble cámara de salida del ventrículo derecho es un defecto raro que afecta entre el 1 al 1.5% de los pacientes con cardiopatía congénita, estimándose una frecuencia de 1 por cada 10 000 nacidos vivos. En nuestro Instituto se ha utilizado como alternativa en el tratamiento de la variedad Taussig Bing el procedimiento de Jatene, realizándose un estudio retrospectivo, transversal y observacional, incluyéndose todos los pacientes que ingresaron del 1° de Enero de 1985 al 31 de Mayo del 2002 con éste diagnóstico y a los cuales se realizó el procedimiento, se hizo un censo tomando en cuenta su edad, sexo diagnóstico ecocardiográfico, diagnóstico hemodinámico, procedimiento quirúrgico, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo para su extubación, días de estancia en la UCI, y complicaciones. Encontramos que se han realizado 8 procedimientos con una edad promedio de 2.1 años, requiriendo tiempo de circulación extracorpórea de 3 hasta 6 horas, con una mortalidad del 37.5% y complicaciones como: acidosis metabólica, crisis hipertensivas pulmonares y procesos infecciosos, concluyendo que el procedimiento en la actualidad es una buena alternativa para este tipo de pacientes.

Palabras Clave: procedimiento de Jatene, doble cámara de salida del ventrículo derecho tipo Taussig Bing

TESIS CON  
FECHA DE ORIGEN

## **INTRODUCCIÓN**

Los avances recientes en el diagnóstico y tratamiento de las cardiopatías en la edad pediátrica han sido muy importantes en los años recientes. Lo que ha permitido el abordaje de cardiopatías congénitas complejas como la Doble cámara de salida del ventrículo derecho la cual sigue siendo un reto quirúrgico para el especialista.<sup>1</sup>

El termino Doble cámara de salida del ventrículo derecho (DCSVD), se refiere a una anomalía cardiaca en la cual la aorta y el tronco de la pulmonar están conectadas con un mismo ventrículo que en este caso es el derecho.<sup>2</sup>

El primer ejemplo de DCSVD conocido fue descrito en 1793 por Abermethyl.<sup>2,3</sup> En el la raíz aórtica emerge completamente del ventrículo derecho y se acompañaba de estenosis pulmonar.

La frecuencia de la Doble cámara de salida del ventrículo derecho se estima que es 1 por cada 10 000 nacidos vivos,<sup>4,5</sup> y representa del 1 al 1.5% de los pacientes con cardiopatía congénita.<sup>5</sup> Estudios recientes han descrito una asociación entre la DCSVD y la trisomía 13 y 18, aunque esta observación aún no ha sido consistente.<sup>6,7</sup>

La descripción anatómica de la DCSVD requiere tres consideraciones básicas: a) la relación de las grandes arterias, b) la morfología del ventrículo en el que se encuentran las vías de salida; y c) la presencia asociada de otros defectos cardiacos congénitos.<sup>8</sup>

Las variantes más comunes de la DCSVD en orden de frecuencia son:<sup>9</sup>

- Con comunicación interventricular subaórtica, aorta a la derecha del tronco de la pulmonar con estenosis pulmonar tipo Fallot.
- Comunicación interventricular subpulmonar con aorta a la derecha del tronco de la pulmonar tipo Taussig-Bing.
- Comunicación interventricular subaórtica, aorta a la derecha del tronco de la pulmonar sin estenosis pulmonar.
- Comunicación interventricular no relacionada con aorta a la derecha del tronco de la pulmonar. (fig. 1)
- Comunicación interventricular doblemente relacionada.

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**

- Comunicación interventricular subaórtica con aorta a la izquierda del tronco de la pulmonar.
- Doble cámara de salida del ventrículo derecho y conexión atrioventricular discordante.
- Doble cámara de salida del ventrículo derecho con atrios isoméricos y conexión ambigua.

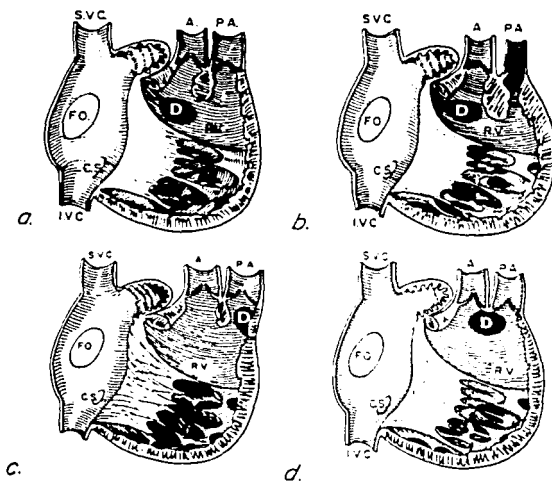


Fig. 1 a) Defecto subaórtico con estenosis pulmonar tipo Fallot. b) Defecto subpulmonar tipo Taussig-Bing. c) Defecto Subaórtico, sin estenosis pulmonar. d) Comunicación interventricular no relacionada

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN



El tratamiento de la doble cámara de salida del ventrículo derecho es quirúrgico.<sup>10</sup> Como existe una heterogeneidad tanto de dobles cámaras de salida del ventrículo derecho como de anomalías asociadas, cada subtipo debe ser analizado por separado.<sup>1,10</sup> También existe la tendencia de manejar a un grupo de pacientes en forma conservadora basados en el análisis de los síntomas y la hemodinámica de estos pacientes en los cuales solo se da tratamiento para mejorar los síntomas sobre la base de que la serie de anomalías asociadas hace al tratamiento quirúrgico un abordaje muy difícil como en los casos de los isomerismos.<sup>3,11</sup>

En los casos con comunicación interventricular subaórtica o relacionada con ambas arterias deben ser operados en forma electiva a la edad de seis meses, siempre que la cardiopatía sea bien tolerada.<sup>1</sup> En presencia de insuficiencia cardiaca refractaria, la indicación es precisa a cualquier edad.<sup>12</sup> Esta misma conducta debe ser aplicada a las formas de DCSVD con comunicación interventricular subpulmonar.<sup>1,12</sup> En este subgrupo, el deterioro hemodinámico observado en los recién nacidos puede mejorar con la septostomía atrial, tal como ocurre en la transposición completa de grandes arterias. La cirugía que se ha recomendado en esta patología es con túnel que conecte el ventrículo izquierdo a la aorta.<sup>12,13</sup> Es importante que este túnel no sea obstructivo, ya que constituye un factor de riesgo en el postoperatorio tardío en esta enfermedad. La resección del infundíbulo subaórtico en aquellos casos de Taussig y Bing es otro aspecto por considerar por las mismas razones expuestas para el túnel intraventricular. En el complejo de Taussig y Bing, existe inserción de la válvula tricúspide en el septum infundibular en un número significativo de casos.

Los factores de riesgo identificados para la cirugía de DCSVD han incluido: anomalías valvulares, hipoplasia importante del ventrículo izquierdo, ventrículo arriba y abajo con defecto septal en la entrada, situación que ha condicionado una morbi-mortalidad importante en este tipo de procedimientos, y que continúe siendo un reto para el equipo cardiológico el manejo de este tipo de pacientes.<sup>14</sup>

En nuestro Instituto se ha utilizado el procedimiento de Jatene o switch arterial con colocación de parche para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la neoaorta, la técnica consiste en la reorientación de las grandes arterias, de manera que la aorta se origine del ventrículo izquierdo, y la arteria pulmonar, del derecho. La técnica incluye, además de la sección de los vasos, la reimplantación coronaria. La mayor dificultad radica precisamente en la adecuada implantación coronaria (fig.2). A pesar

del desarrollo de innumerables técnicas, no es infrecuente la aparición de zonas de isquemia y necrosis que exigen reimplantación en el mismo acto quirúrgico.

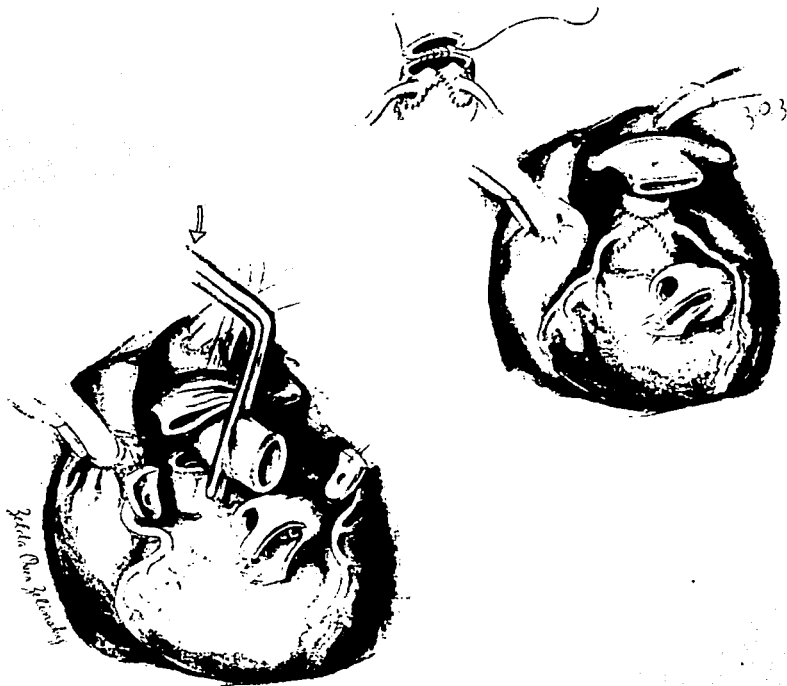


Fig. 2 Procedimiento de Jatene

TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Las principales complicaciones de este procedimiento incluyen:

- a) Falla ventricular inmediata secundaria a mal flujo coronario.
- b) Estenosis supra valvular pulmonar.
- c) Insuficiencia valvular de las semilunares.
- d) Enfermedad pulmonar obstructiva
- e) Arritmias.

Por lo que es importante evaluar los resultados se han obtenido en este procedimiento que si bien es cierto que no es una patología frecuente si es un padecimiento en el que la morbi-mortalidad es importante.

## **MATERIAL Y METODOS:**

El presente estudio es: retrospectivo, transversal y observacional. En donde se incluyeron a todos los pacientes que ingresaron al Instituto Nacional de Cardiología con diagnóstico de Doble cámara de salida del ventrículo derecho tipo Taussig-Bing y que fueron llevados a cirugía realizándose procedimiento de Jatene, en el periodo comprendido del 1º de Enero de 1985 al 31 de mayo del 2002. Se excluyeron a los pacientes en quienes se diagnosticó otra variante de doble cámara de salida del ventrículo derecho, en quienes por la condición clínica se realizó en forma inicial algún procedimiento paliativo, y se eliminaron a los expedientes que se encontraran con información incompleta.

Se realizó un censo de los pacientes tomando en cuenta su edad, sexo, diagnóstico ecocardiográfico, diagnóstico por estudio hemodinámico, procedimiento quirúrgico, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de pinzamiento aórtico, tiempo para su extubación, días de estancia en la unidad de cuidados intensivos, complicaciones; en un formato especial para concentrar la información. Se aplicaron las medidas de tendencia central, relación de frecuencias y razón de momios para determinar la presencia de factores de riesgo dentro de los datos analizados. Constituyendo una investigación sin riesgo.

## RESULTADOS

Durante el periodo analizado se realizaron 8 procedimientos de Jatene en pacientes con doble cámara de salida del ventrículo derecho tipo Taussig – Bing, eliminándose 6 pacientes con esta variante en los cuales se realizó cirugía con túnel intracardiaco, fistula de Blalock – Taussig modificada o aún no se realiza procedimiento de tratamiento, y se eliminaron 69 expedientes más por tener otra variante de doble cámara de salida del ventrículo derecho. El 50% de los pacientes fue del sexo masculino y femenino.

La edad promedio del procedimiento fue de 2.1 años +/- 3, siendo el grupo de mayor incidencia el de preescolares de 1 a 4 años, y un rango de edad de 1 mes a 5 años.

En el 80% de los pacientes el primer signo en manifestarse fue la cianosis con un rango de edad de aparición de 3 meses, el segundo síntoma en frecuencia fueron los datos de insuficiencia cardiaca como la fatiga a la alimentación en el 86% y la diaforesis durante la alimentación en el 78%, casi siempre siendo el motivo de consulta al medico y solo en 1 paciente se detectó soplo desde el nacimiento y en otro fue un hallazgo durante la exploración de rutina.

En la figura 3 se muestra la relación de las grandes arterias de acuerdo a lo reportado en el ecocardiograma en el 50% aorta anterior y derecha con pulmonar posterior e izquierda, en el 25% aorta posterior y derecha con pulmonar anterior e izquierda y en el 25% vasos lado a lado con aorta derecha.

En la figura 4 se muestra la relación de la comunicación interventricular con las grandes arterias de acuerdo al resultado del ecocardiograma siendo en el 62.5% subpulmonar, en el 12.5% apical, 12.5% no relacionada y en el 12.5% subaórtica.

El estudio hemodinámico confirmó el diagnóstico y la relación de las grandes arterias incluyendo en el 87.5% de los pacientes hipertensión arterial pulmonar importante a nivel sistémico, y en 1 de los casos con vasos ligeramente cruzados la presencia de doble infundíbulo.

El tiempo de circulación extracorpórea se reportó entre 3 y 6 horas con una media de 4 horas y media.

El tiempo de pinzamiento aórtico vario entre los 82 minutos hasta 2 horas 42 minutos, el cual se ha ido acortando con respecto al inicio de la técnica en esta patología tal vez relacionado con la curva de aprendizaje del equipo quirúrgico.

Los días de estancia en terapia fueron desde 3 días hasta 13 extubándose el más tempranamente realizado durante las primeras 24 horas y el más tardío a los 8 días.

Dentro de las complicaciones más importantes reportadas en los expedientes fueron durante el transoperatorio, acidosis metabólica de difícil control en el 25%, sangrado en el 12.5%. En el postoperatorio inmediato crisis hipertensiva pulmonar en el 25%, hipertensión pulmonar en el 37.5%, falla ventricular derecha en el 12.5%. En el postoperatorio mediano y tardío los procesos infecciosos en donde se reportaron Urosepsis en el 37.5% siendo los gérmenes aislados, *Cándida* en el 12.5%, *E. coli* en el 12.5% y *Klebsiella* en el 12.5%, las neumonías en el 25% siendo los gérmenes encontrados *H. Influenzae* en el 12.5% y *Neumococo* en el 12.5%.

Se reporto una mortalidad del 37.5%, en el 12.5% fue en quirófano por falla ventricular y choque cardiogénico no logrando salir de bomba y en el 25% en el postoperatorio inmediato secundario a choque y acidosis refractaria al tratamiento. Estas estuvieron relacionadas con otro tipo de CIV no subpulmonar, en los cuales se realizó procedimiento de Jatene.

## DISCUSIÓN

Los resultados muestran que no hay preferencias de la cardiopatía por alguno de los sexos. La edad promedio en que se realizó la cirugía fue alta si consideramos que la literatura ha reportado como edad promedio los 6 meses en que las resistencias pulmonares no son tan elevadas y el riesgo de presentar crisis hipertensivas pulmonares es menor, ya que esta fue una de las complicaciones inmediatas que se presentaron en nuestros pacientes.

Sigue siendo sin duda el diagnóstico oportuno el que nos acerca a una resultado óptimo en el tratamiento y los síntomas de cianosis e insuficiencia cardíaca como lo son fatiga a la alimentación y diaforesis durante la misma son los que nos alertan de una probable cardiopatía por lo que en ese momento el paciente debe ser referido a un médico especialista en cardiología para que se realice un diagnóstico oportuno, por lo que debemos insistir en promoción de estos datos para que el médico de primer contacto con el paciente los refiera oportunamente.

Las variantes reportadas por el ecocardiograma en las que se incluyeron aorta anterior y derecha con pulmonar e izquierda, aorta posterior y derecha con pulmonar anterior e izquierda, vasos lado a lado con aorta derecha, después de aplicar la razón de momios a los valores no se obtuvo un valor significativo para considerarse como factor de riesgo.

Los diferentes tipos de comunicación interventricular tampoco mostraron después de analizar el resultado de la razón de momios ser significativo como factor de riesgo, aquí cabría aclarar que no se considero la dificultad técnica que esto significo para el cirujano que en su momento repercutió en el tiempo de circulación y pinzamiento aórtico.

El estudio hemodinámico comprobó la existencia de hipertensión arterial importante en su mayoría a nivel sistémico, lo que repercutió en el postoperatorio en donde se presentó crisis hipertensivas pulmonares e hipertensión arterial pulmonar que en las dos defunciones en la sala de terapia se presentaron como parte de los eventos que llevaron a la defunción del paciente.

El tiempo de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico obtuvieron un valor por arriba de 1 en la razón de momios siendo así los únicos factores que se consideraron como significativos para las defunciones, aunque por si solos no se pueden considerar como los únicos factores ya que la serie de consecuencias hemodinámicas que conllevan por si mismos clínicamente tienen mayor importancia aunque estadísticamente no se pueda demostrar.

El rango de días de estancia en la terapia fue amplio y fue directamente relacionado con las complicaciones que se fueron presentando como propias de la estancia en una sala de cuidados intensivos y al procedimiento quirúrgico.

Los procesos infecciosos son sin duda un reto para los nosocomios en donde la colonización propia de los servicios en conjunto al estado inmunológico del paciente ya sea por el padecimiento mismo como por la respuesta al trauma recibido los hacen más susceptibles a infectarse, reportándose solo en 1 caso colonización esperada por el tiempo prolongado de intubación que fue el caso de neumococo en secreción bronquial en el paciente que se extubó a los 13 días de postoperado. Los Gram negativos son esperados en procesos urinarios y van directamente relacionados con la presencia de sondas unnarias, lo que nos debe de llevar a decidir su retiro en cuanto las condiciones y estabilidad hemodinámica del paciente así lo permita.

Aunque la mortalidad se encuentra dentro de lo reportado para la patología en la literatura esta si se observó que se encuentra relacionada con el tiempo de bomba y de pinzamiento, en lo que también influye la curva de aprendizaje del cirujano y del equipo que maneja al paciente en estado crítico.

Por lo que el procedimiento de Jatene es un tratamiento adecuado cuando nos enfrentamos a una doble cámara de salida del ventrículo derecho tipo Taussig y Bing, quedando algunas interrogantes en cuanto a la edad ideal para ser sometidos al procedimiento y el seguimiento a futuro de estos ya que en la serie solo se cuenta con 1 ecocardiograma de control a largo plazo el cual demostró estenosis de la pulmonar con un gradiente en ese momento no significativo.



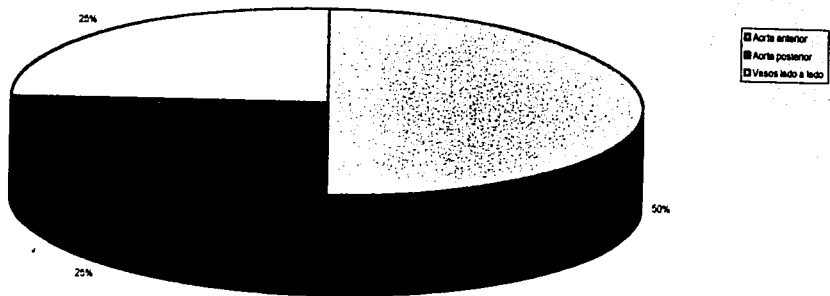
## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Attie F. Zabal C. Buendía A. "Cardiología Pediátrica". 1ª. Edición. Editorial Panamericana México 1993. Cap. 24. Pp. 215-229.
2. Tynan M. Becker A. Hellerband W. Et.al. "Nomenclature and Calasification of congenital heart disease" Br. Heart J 1979; 41:544-553.
3. Anderson R. Et. Al. "Pediatric Cardiology" 2<sup>nd</sup> edición, editorial Churchill Livingstone. London 2002. Cap. 50. Pp. 1353-1381.
4. Fyler D. Buckley A. Hellerband W. Et.al. "Report of the New England regional cardiac program. Pediatric 65 (suppl): 1980.
5. Mitchell S. Korones S. Berendes H. "Congenital Heart disease in 56,109 births: incidence an natural history". Circulation. 1971; 43:323-332.
6. Rogers R. Hagstrom J. Engle M. "Origin of both freat vessels from the right ventril associated with trisomy 18 syndrome" Circulation. 1995; 32:802-807.
7. Vullemin M. Pexieder T. Winking H. "Pathogenesis of various forms of double outlet right ventricle in mouse fetal trisomy 13". Int J Cardiol 1991; 33:281-304.
8. Anderson R. Becker A. Van M. "What should we call the "crista"?". Br. Heart J. 1977; 39:856-859.
9. Garson A. Bricker T. Fisher D. Neish S. "The science and practice of Pediatric cardiology" 2<sup>nd</sup>. Ed. Williams and Wilkins, Baltimore. 1998. Cap 65. Pp. 1505-1523.
10. Lev M. Baharat S. Meng C. Et.al. "A concept of the double outlet right ventricle". J Thorac Cardiovasc surg. 1992;64:271-281.
11. Pacifico A. Kirkin J Bargerón L. Et.al. "Surgical treatment of dobuble outlet LV; report of 4 cases. Cirulation 1993;48(suppl) 19-23.
12. Cameron L. Acerete F. Quero M. Castro M. "Doube outlet right ventricule: study of 27 cases" Br. Heart J. 1986;38:1124-1132.

13. Gerlis L, Dickson D, Anderson R. "Disadvantageous closure of the intraventricular communication in double outlet right ventricle". Br. Heart J. 1984;51:670-673.
14. Picoli G, Pacifico A, Kirklín 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; 52:549-554.

**ANEXOS**

Fig. 3 RELACION DE LAS GRANDES ARTERIAS

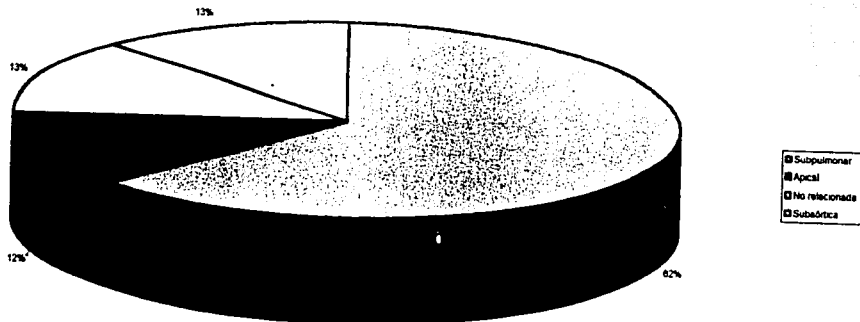


TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

Fuente.-Archivo Clínico del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez"

Fig.4 RELACION DE LA CIV Y LAS GRANDES ARTERIAS

RELACION DE ORIGEN  
DE LA CIV CON  
LAS GRANDES ARTERIAS



Fuente.- Archivo clínico del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"