



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**CORRECCIÓN TOTAL DE TRONCO ARTERIOSO COMÚN
EXPERIENCIA DE 20 AÑOS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**TESIS
PARA OBTENER EL TÍTULO EN:
MEDICINA DEL ENFERMO PEDIÁTRICO EN ESTADO CRÍTICO**

**PRESENTA:
DR. VLADIMIR IVAN AGUILERA AVENDAÑO**

**DIRECTOR DE TESIS:
DRA. MA. LOURDES MARROQUÍN YAÑEZ**

MÉXICO, D.F. FEBRERO 2013





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

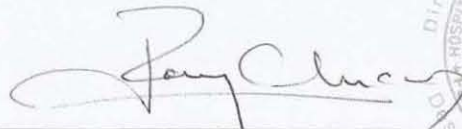
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

TESIS:

**CORRECCIÓN TOTAL DE TRONCO ARTERIOSO COMÚN
EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**



DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO

RM
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y
DESARROLLO ACADÉMICO



DRA. MARÍA LOURDES MARROQUÍN YÁÑEZ

DIRECTORA DE TESIS



MR6. VLADIMIR IVAN AGUILERA AVENDAÑO

TESISTA

AGRADECIMIENTOS

A Dios, quien me da la oportunidad de vivir y que me acompaña en todo momento para conseguir mis objetivos y que sin verlo me ha acompañado mostrándome su grandioso amor y colmándome de bendiciones.

A mis padres, mi hermana que han sido muy importantes en todos mis proyectos apoyándome de manera incondicional durante toda mi carrera y especialidad, además de tenerme confianza al 100%. Gracias.

A mi querida Mariana, mi esposa y compañera incondicional quien me motiva a seguir adelante, me acompaña en cada ciclo y aventura en la vida. Gracias por todo amor.

A todos mis compañeros de la Residencia, principalmente a mis queridos hermanos de generación Mike, Bárbara, Sayani y Marlen que fueron especiales en este camino que ha tenido momentos agradables, emocionantes, desagradables, llenos de anécdotas y experiencias en el diario vivir dentro de la sala con nuestros pacientes y que ahora nos permite completar juntos este ciclo fabuloso en nuestras vidas.

A todos mis maestros en la Terapia Intensiva, por sus consejos, enseñanzas y estímulos para mejorar día a día mis capacidades y destrezas. Un reconocimiento especial a las Dras. María Lourdes Marroquín y Maribel Hernández por esa demostración de dedicación, empatía, sabiduría de cómo afrontar a cada paciente en una atmósfera diferente para cada uno de ellos. Un agradecimiento agregado a la Dra. Marroquín por el apoyo brindado para la conclusión de esta tesis.

A todos los niños del Hospital Infantil de México por brindarme la oportunidad de ser mejor médico y sobre todo desarrollar y madurar más aún como persona.

Finalmente, gracias a este hermoso país por permitirme seguir creciendo como profesional y sobre todo como persona. Siempre me encontrarme eternamente agradecido.

**CORRECCIÓN TOTAL DE TRONCO ARTERIOSO COMÚN
EXPERIENCIA DE 20 AÑOS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

I.	ANTECEDENTES.....	1
1.1.	EPIDEMIOLOGÍA.....	1
1.2.	PERSPECTIVA HISTÓRICA.....	1
1.3.	REVISIONES PREVIAS.....	1
II.	MARCO TEÓRICO.....	4
2.1.	CLASIFICACIÓN.....	4
2.2.	EMBRIOLOGÍA.....	6
2.3.	ANATOMÍA Y ANOMALÍAS ASOCIADAS.....	6
2.4.	HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD.....	7
2.5.	DIAGNÓSTICO.....	8
2.6.	MANEJO PREOPERATORIO.....	9
2.7.	TECNICA QUIRÚRGICA.....	9
2.8.	MANEJO POSTOPERATORIO.....	10
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	11
IV.	PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	12
V.	JUSTIFICACIÓN.....	12
VI.	OBJETIVOS.....	12
6.1.	General.....	12
6.2.	Específicos.....	12
VII.	MÉTODOS.....	12
7.1.	Lugar.....	12
7.2.	Diseño del estudio.....	12
7.3.	Periodo de estudio.....	13
7.4.	Criterios de selección.....	13
7.5.	Criterios de exclusión.....	13
7.6.	Variables.....	13
7.7.	DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES.....	14
VIII.	ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	15
IX.	RESULTADOS.....	15
X.	ANÁLISIS Y DISCUSIÓN.....	19
XI.	CONCLUSIONES.....	22
XII.	ANEXOS.....	23
XIII.	BIBLIOGRAFÍA.....	32

CORRECCIÓN TOTAL DE TRONCO ARTERIOSO COMÚN EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

XIV. ANTECEDENTES.

El tronco arterioso común es un defecto cardíaco congénito el cual consiste en la salida de un solo vaso que emerge de la base del corazón a través de una válvula semilunar única (válvula troncal) que da origen al sistema coronario, a la aorta ascendente y a las ramas pulmonares, proximal al origen de los vasos supraaórticos. Se acompaña de un defecto septal ventricular generalmente grande, localizado por debajo del tronco **(1-3)**.

14.1. EPIDEMIOLOGÍA

El tronco arterioso común es una anomalía cardíaca congénita relativamente rara, representa aproximadamente el 1% de todas las malformaciones congénitas cardíacas, con una prevalencia de 0.04 a 0.09 por 1000 nacidos vivos **(1-4)**. En cuanto al sexo, no se ha evidenciado diferencias significativas **(2,3)**.

14.2. PERSPECTIVA HISTÓRICA.

La anatomía patológica de esta malformación cardíaca congénita fue descrita por primera vez por Taruffi en 1875, mientras que la base morfológica fue descrita por Lev y Saphir en 1943. En 1949, Collet y Edwards establecieron el sistema de clasificación basado en el origen de las arterias pulmonares (AsPs) desde la arteria troncal. Van Praagh y Van Praagh reclasificaron el tronco arterioso basado en la morfología del septum conotroncal y la presencia de anomalías asociadas **(3)**. En 1967, McGoon, Rastelli y Ongley realizaron la primera reparación exitosa de tronco arterioso cerrando el defecto septal ventricular y colocación de un homoinjerto para reconstruir el tracto de salida pulmonar **(1,4)**.

14.3. REVISIONES PREVIAS.

Pearl y Cols. documentaron los resultados obtenidos en 32 pacientes en el Centro Médico de la Universidad de California sometidos a reparación de tronco arterioso sin manejo paliativo previo, todos fueron operados antes del año de edad, el estudio incluyó el periodo transcurrido desde enero de 1982 hasta diciembre de 1990. El promedio de edad fue de 3.5 meses (rango de 12 días a 12 meses). Tres pacientes presentaban arco aórtico interrumpido como diagnóstico añadido. El 16% (5/32) de los pacientes presentaban síndrome de DiGeorge parcial o completo. Ninguno de los pacientes fue sometido a

manejo paliativo previo. La ecocardiografía fue realizada en el 100% de los pacientes y en 75% se completó estudio de cateterismo cardiaco preoperatorio y angiografía. La mortalidad temprana en el grupo total fue de 15.6% (5/32). En menores de un mes de edad la mortalidad fue de 75% (3/4), dos de estos tres pacientes fallecidos presentaban arco aórtico interrumpido. La mortalidad temprana en mayores de un mes de edad disminuyó a 7%. Las causas de fallecimiento fueron: arritmias cardiacas secundaria a pobre función cardiaca postoperatoria (2/5), tamponade cardiaco y falla miocárdica(1/5), falla miocárdica secundaria a regurgitación severa de válvula troncal y falla orgánica múltiple (1/5) y paro respiratorio en el último caso **(8)**.

La revisión de Thompson y Cols. incluyó a 65 pacientes menores de un mes de edad, sometidos a reparación primaria de tronco arterioso, realizado en el Hospital de Niños de East Bay, de la Universidad de San Francisco, California, entre julio de 1992 y diciembre de 1999, el 60% de los pacientes correspondieron al sexo masculino, en todos los pacientes el método de estudio para el diagnóstico fue la Ecocardiografía, solo se realizó cateterismo cardiaco preoperatorio en tres de los pacientes. La edad media a la cirugía fue de 10 días (rango, 2 a 10 días). El 23% de los pacientes (n=15) presentaban insuficiencia moderada (n=10) o grave (n=5) de la válvula troncal. El 12% (n=8) presentaron interrupción de arco aórtico, un 18% (n=12) tenían anomalías de la arteria coronaria, y en 5 de ellos correspondiente a arteria coronaria única. La reconstrucción del tracto de salida ventricular derecho fue realizado con colocación de tubo valvulado de aloinjerto yugular bovino. El reemplazo o reparación de una válvula troncal regurgitante fue realizada en 11 pacientes. La mortalidad temprana postoperatoria fue del 5% (n=3), dos de ellos presentaron arco aórtico interrumpido, regurgitación moderada de válvula troncal en un paciente, arteria coronaria simple en un paciente y síndrome de DiGeorge en dos pacientes. El estudio concluyó que la reparación en el periodo neonatal puede presentar excelentes resultados, incluso en pacientes con anormalidades mayores asociadas como ser regurgitación valvular troncal moderada a severa, arco aórtico interrumpido y anormalidades de la arteria coronaria **(9)**.

Kalavrouziotis y Cols. presentaron los resultados de una serie de 29 pacientes con tronco arterioso menores de 4 meses de edad sometidos a reparación primaria en el Hospital Alder Hey de Liverpool, Inglaterra, reclutados durante el periodo de julio de 1993 a diciembre de 2005. La edad media de los pacientes fue de 28 días (rango, 11 a 127). La técnica para reconstrucción del tracto de salida ventricular derecho fue con homoinjerto aórtico (n=7) o pulmonar (n=8), o con haloinjerto bovino o porcino (n=14). La mortalidad hospitalaria postoperatoria fue del 3.4% (1/29) debido a infección respiratoria, no se documentó complicaciones tempranas. Las conclusiones evidenciaron una mortalidad perioperatoria muy baja cuando la corrección se realiza a edades tempranas y con

resultados satisfactorios en la morbilidad a mediano plazo además de concluir que el cateterismo cardiaco intervencionista retrasa el procedimiento correctivo total en pacientes con esta patología **(10)**.

Williams y Cols realizaron una revisión que incluyó a 205 niños con diagnóstico de tronco arterioso en "The Hospital for Sick Children" de Toronto, Canadá, con un periodo de estudio comprendido desde el año 1953 a 1997, el propósito de ese estudio fue identificar tendencias y factores de riesgo asociados con resultados en pacientes con tronco arterioso. Se definió cuatro grupos de estudio divididos por decenios con inclusión de los pacientes de acuerdo a su fecha de nacimiento, encontrando datos estadísticamente significativos ($p \leq 0.001$) en relación a mejoría en los resultados de pacientes con tronco arterioso en periodos de tiempo más recientes (1953-1967, 1968-1977, 1978-1987, 1988-1997) respecto a edad media a la primera evaluación (8 meses, 42 días, 7 días y 2 días, respectivamente), proporción de pacientes con procedimiento paliativo previo (25%, 37%, 6% y 2%, respectivamente), proporción de pacientes sometidos a reparación primaria de tronco arterioso (31%, 59%, 72% y 88%), la edad media a la corrección total (11.2 años, 1.1 años, 1.6 meses y 12 días) y proporción de pacientes fallecidos previo al egreso hospitalario postoperatorio (50%, 63%, 56% y 41%) **(11)**.

Miranda-Chávez y Cols. publicaron un estudio de cohorte retrospectivo realizado en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez del Distrito Federal, México el cual incluyó a 28 pacientes con tronco arterioso en quienes se realizó corrección total en el periodo de enero de 2000 a diciembre de 2005. El 54% correspondieron al sexo masculino. La mediana de edad al momento de la cirugía fue de 10.5 meses. La técnica quirúrgica utilizada en 27 de los 28 pacientes fue colocación de tubo valvulado. Las complicaciones postoperatorias incluyeron crisis de hipertensión pulmonar en el 50% de los pacientes. Se documentó tres defunciones: una choque cardiogénico, otra por crisis de hipertensión pulmonar y otra por obstrucción de la cánula de traqueostomía. La sobrevivencia a 30 días fue del 96.42%. Este estudio concluyó que la corrección quirúrgica en el medio mexicano se realiza a mayor edad, sin embargo la mortalidad es baja **(17)**.

En el estudio de Hawkins y Cols. compararon los resultados de pacientes con tronco arterioso simple vs complejo en relación a mortalidad, reintervención y utilización de recursos. El estudio se realizó en el Centro Médico Primario para Niños de Salt Lake City, Estados Unidos, en el periodo de 1999 a 2008 e incluyó a 42 lactantes sometidos a reparación primaria de tronco arterioso, 20 de ellos presentaron anomalías asociadas como ser interrupción de arco aórtico ($n = 8$), coartación de aorta ($n = 1$), insuficiencia valvular troncal significativa ($n = 6$), arterias pulmonares discontinuas ($n = 3$) y estenosis valvar troncal ($n = 2$). La mortalidad temprana fue del 9.5% (4/42) sin diferencia entre los

pacientes con tronco arterioso simple (2/22, 9.1%) y complejo (2/20, 10%). Este estudio evidenció en un análisis multivariado que el tronco arterioso asociado con otras anomalías, la edad y el peso no fueron predictores para muerte temprana, tardía o reintervención. La media de estancia hospitalaria fue significativamente más prolongada ($P < 0.5$) en pacientes con tronco arterioso complejo (17 vs 13 días) al igual que la intubación endotraqueal (8 vs 5 días) respecto a pacientes con tronco arterioso simple **(18)**.

El estudio de Curi-Curi P y Cols. realizado en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” reportó la experiencia en esta institución con respecto a corrección total de tronco arterioso con haloinjerto bovino en relación a resultados a corto y mediano plazo. El estudio incluyó a 15 pacientes tratados en este centro durante el periodo de enero de 2001 a diciembre de 2007, con una edad media de 1.5 años (rango de 3 meses a 8 años), sometidos a reparación primaria de tronco arterioso simple. Los casos con choque cardiogénico, lesiones cardiacas complejas asociadas, o anatomía adversa de la valva troncal fueron excluidas. La clasificación utilizada para el tipo de tronco arterioso fue la Collet y Edwards correspondiendo un 87% ($n=13$) al tipo I y el restante 13% ($n=2$) al tipo II. El diagnóstico fue realizado con estudio ecocardiográfico en todos los casos. La mortalidad total fue del 6.6% ($n=1$) debido a hipertensión pulmonar severa. Las complicaciones postoperatorias mostraron presencia de sangrado mediastinal y necesidad de reoperación en un paciente. En 10 de los 15 casos ameritaron de manejo con óxido nítrico, 14 de los 15 pacientes desarrollaron falla cardiaca con un media de tiempo de requerimiento inotrópico de 6 días. El soporte de ventilación mecánica fue de 8 días (rango de 1 a 18 días) y el media de tiempo en Terapia Intensiva fue de 10.5 días (rango de 1 a 21 días) con un periodo de hospitalización promedio de 24 días (rango de 8 a 48 días) **(19)**.

XV. MARCO TEÓRICO

15.1. CLASIFICACIÓN.

Dos sistemas de clasificación han sido adoptados para estandarizar a los pacientes diagnosticados de tronco arterioso **(1-3,7)**.

El sistema descrito por **Collet y Edwards**, basado en el origen de la arteria pulmonar desde la arteria troncal, describe cuatro tipos:

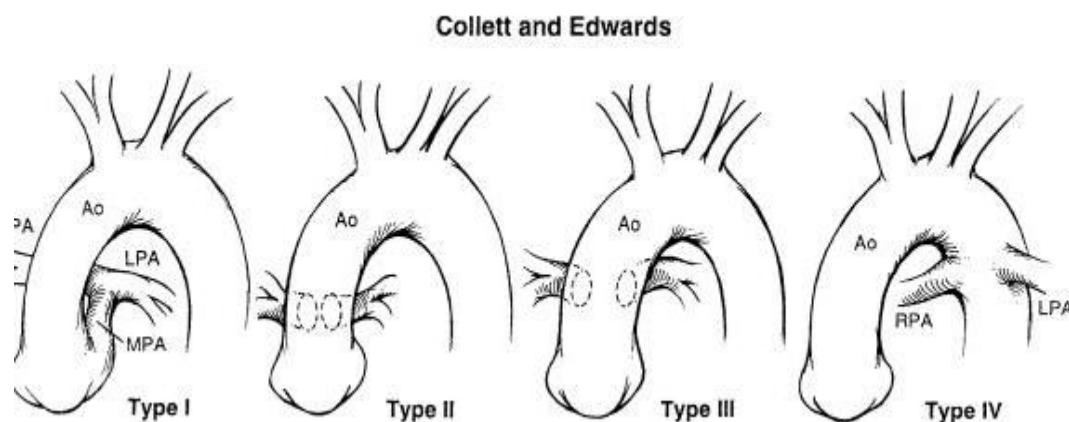
Tipo I. El tronco arterial se origina de la válvula semilunar común con su bifurcación inmediata interna a arteria pulmonar y aorta ascendente.

Tipo II. Las ramas principales de la arteria pulmonar se originan independientemente desde la pared posterior de la arteria troncal, sin existencia de un tronco pulmonar.

Tipo III. Describe anatomía similar que el tipo II pero con origen más separado de las arterias pulmonares derecha e izquierda.

Tipo IV. A menudo referido como un pseudotronco, la arteria pulmonar está ausente, los pulmones reciben su suplemento sanguíneo a través de colaterales aortopulmonares.

Los tipos I y II constituyen el 85% de los casos (2).



La clasificación de **Van Praagh y Van Praagh** se basa en la presencia o ausencia del septum conotruncal. Cuando el septum conal presenta un defecto en su forma, resulta un defecto septal ventricular tipo conal. El sistema usa la designación A para representar la presencia de un defecto septal ventricular y B para la ausencia de un defecto septal ventricular. El desarrollo variable del septum troncal define sus categorías específicas.

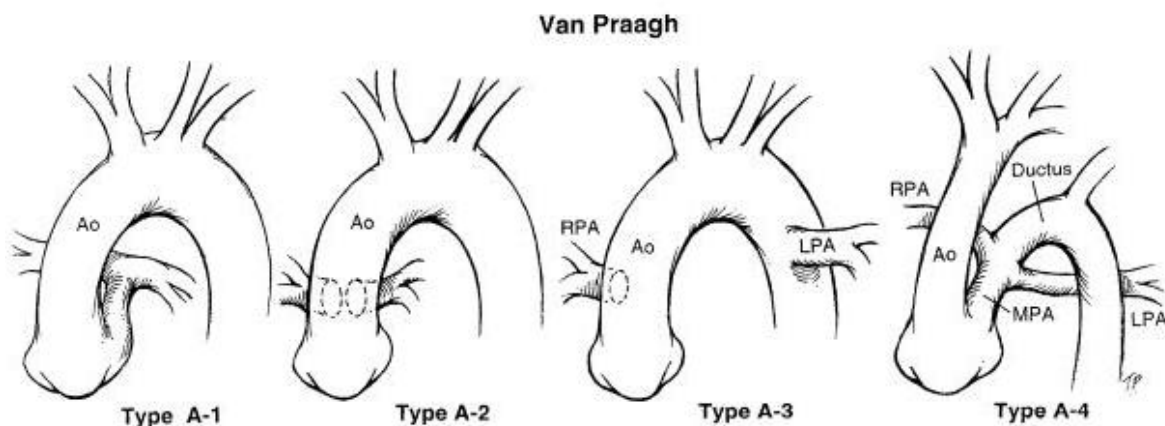
Tipo 1. El septum troncal está parcialmente desarrollado, por tanto la arteria pulmonar y aorta coexisten.

Tipo 2. Existe ausencia completa del septum troncal, con el origen de las ramas principales de la arteria pulmonar separadamente desde el tronco arterial.

Tipo 3. Se caracteriza por la ausencia del origen de una de las ramas de la arteria pulmonar desde la arteria troncal.

Tipo 4. Describe algún tipo de tronco asociado con un defecto del arco interrumpido. La anomalía del arco es usualmente una interrupción tipo B con la aorta descendente recibiendo su suplemento sanguíneo desde un conducto arterioso persistente grande y el origen de las arterias pulmonares desde la arteria troncal.

El sistema de Van Praagh permite una descripción anatómica más clara del defecto y un mejor plan preoperatorio para la reparación.



15.2. EMBRIOLOGÍA.

El vaso arterial único (tronco arterioso) que nace del corazón empieza a dividirse en una aorta y una arteria pulmonar principal hacia la cuarta a quinta semana de gestación, se inicia con la aparición en la porción cefálica del tronco de un par de rebordes en oposición. Estos rebordes, los rebordes troncales o almohadillas, están situados en la pared superior derecha (reborde troncal superior derecho) y en la pared inferior izquierda (reborde troncal inferior izquierdo). El reborde troncal superior derecho crece distalmente y hacia la izquierda, mientras que el reborde inferior izquierdo lo hace distalmente y hacia la derecha. En consecuencia, al crecer en dirección del saco aórtico, estas tumefacciones se enroscan la una sobre la otra anticipando la forma en espiral del futuro tabique. Después de la fusión completa, los bordes forman, el tabique aorticopulmonar, que divide al tronco en un canal aórtico y otro pulmonar **(1,4)**.

El mecanismo para la falta de formación del septum troncal no se ha aclarado, se considera que deficiencias asociadas al desarrollo y migración de la cresta neural sería la causa para anomalías del desarrollo conotruncal. Varios reportes han asociado el tronco arterioso y otras anomalías del arco a delección del cromosoma 22q11. La evidencia preliminar sugiere que la migración craneal insuficiente puede ser responsable para las anomalías asociadas en la delección del cromosoma 22q11**(1-4)**.

15.3. ANATOMÍA Y ANOMALÍAS ASOCIADAS.

La anatomía segmentaria del tronco arterioso puede ser descrita como situs solitus, un ventrículo rotado a la derecha, y un vaso sanguíneo grande único que surge desde una

válvula semilunar común. La arteria troncal se sobrepone a un defecto septal ventricular grande, con frecuente mal alineamiento a la derecha. La válvula troncal puede tener un número variable de valvas, con tres valvas reportadas en 64% de los casos, cuatro valvas en 27% y dos valvas en 8%. La incompetencia de la válvula troncal ha sido reportada como severa en 6%, moderada en 31%, y ausente o mínima en 63% de 167 pacientes operados en la Clínica Mayo. La insuficiencia valvular troncal empeora con el tiempo **(2)**.

La posición de las valvas troncales también ha sido correlacionada con el origen y curso epicárdico de las arterias coronarias. El origen de la ostia coronaria y el origen epicárdico de las arterias coronarias pueden ser variables en el tronco arterioso. Aproximadamente 15% de los pacientes tienen algún tipo de anomalía coronaria con importantes implicaciones quirúrgicas. La ostia coronaria puede originarse de varias posiciones desde dentro de la arteria troncal o como una coronaria única con un curso epicárdico variable, a veces estenótica, estas anomalías en la vasculatura coronaria puede contribuir a incrementar la mortalidad quirúrgica **(2)**.

El defecto septal ventricular en el tronco arterioso, resulta de la falla en el desarrollo y rotación del septum conal, éste a menudo es grande, no restrictivo, con un borde superior formado por la válvula troncal **(2)**.

Las ramas de la arteria pulmonar usualmente son de calibre normal; sin embargo, es posible encontrar una estenosis en el origen e hipoplasia difusa. La vasculatura pulmonar puede sufrir cambios patológicos, sobre todo si el defecto y su corrección no se realizan a edades tempranas.

Otros defectos de significancia quirúrgica que se asocian con el tronco arterioso incluyen interrupción del arco aórtico (13%), arco aórtico derecho (30%), conducto arterioso persistente, vena cava superior izquierda persistente, defectos en el septo auricular, y una arteria subclavia anómala **(16)**. Los pacientes con diagnóstico agregado de tronco arterioso persistente presentan mayor riesgo de morbimortalidad, con estudios que documentan mortalidad desde un 12 hasta un 68% en este grupo de pacientes **(13-15)**. Anomalías no cardíacas están presentes en alrededor del 20% de los casos y pueden contribuir a la muerte, dentro de ellas el síndrome de Di George está asociado con tronco arterioso en 30-33% de los casos **(2,13)**.

15.4. HISTORIA NATURAL DE LA ENFERMEDAD.

La mortalidad en lactantes con tronco arterioso es el resultado de la resistencia pulmonar vascular baja y el desarrollo de falla cardíaca congestiva severa. Como la resistencia vascular pulmonar disminuye durante las primeras semanas de vida, el flujo pulmonar incrementa. El ventrículo izquierdo es sometido a una sobrecarga significativa de

volumen. El incremento de volumen ventricular izquierdo al final de la diástole resulta en un incremento en la presión hidrostática vascular pulmonar y edema pulmonar severo. La mortalidad durante el primer año de vida es mayor del 80%, con la mitad de ellos que fallecen en el periodo neonatal si no se realiza la corrección quirúrgica **(3)**. Las resistencias vasculares pulmonares en lactantes sobrevivientes al periodo neonatal incrementan como resultado de flujo pulmonar incrementado.

La enfermedad vascular pulmonar desarrollará eventualmente, generalmente inicia alrededor de los tres a cuatro meses de edad **(2)**. En este grupo de pacientes la reparación quirúrgica debe ser considerada con precaución y contraindicada en aquellos con resistencias vasculares pulmonares mayores a 8 unidades Woods. La mortalidad en ese tipo de pacientes se aproxima al 100%, con la mayoría de muertes asociadas a falla ventricular derecha. Por tal situación algunas escuelas recomiendan la corrección total antes del mes de edad, en el propósito de disminuir el riesgo de desarrollo de falla cardiaca severa e incremento de las resistencias vasculares pulmonares **(12)**.

15.5. DIAGNÓSTICO.

Los síntomas asociados con tronco arterioso están relacionados con la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar. Durante la primera semana de vida, cuando las resistencias vasculares pulmonares están normalmente incrementadas, los síntomas usualmente están ausentes a menos que exista una incompetencia valvular troncal. Con la maduración del lecho vascular fetal, asociado con una disminución de la resistencia vascular pulmonar y un incremento del flujo sanguíneo pulmonar, los síntomas de falla cardiaca congestiva comienzan a desarrollar. Aquellos incluyen disnea, diaforesis, y falla de medro. La cianosis no es usualmente aparente debido a que la saturación arterial es mayor a 85%, con el paso del tiempo y el incremento de las resistencias vasculares pulmonares, la cianosis se hace evidente **(2)**.

La exploración física revela un soplo y chasquido sistólico sobre el tercer y cuarto espacio intercostal paraesternal izquierdo. El lactante está típicamente diaforético y con dificultad respiratoria moderada. El paciente tiene un pulso arterial saltón, amplio debido a la rápida fuga sanguínea desde la arteria troncal hacia la circulación pulmonar. El segundo ruido es único y acentuado. Cuando la incompetencia de la válvula troncal está presente, un soplo diastólico sigue al segundo ruido cardiaco **(2)**.

La radiografía de tórax muestra cardiomegalia con agrandamiento biventricular. El arco aórtico es derecho en el 20-30% de los pacientes, y la arteria pulmonar izquierda puede estar elevada de la posición normal. La vasculatura pulmonar periférica está

incrementada, a menos que exista enfermedad vascular pulmonar obstructiva establecida. El ECG no es específico y usualmente evidencia hipertrofia biventricular **(2)**.

La ecocardiografía es el método diagnóstico de elección; los hallazgos más importantes que nos permiten realizar el diagnóstico son: a) la visualización de un vaso grande único que cabalga el septum ventricular, además permite definir el tipo de tronco arterioso y la anatomía pulmonar proximal b) el defecto septal ventricular grande, visto por debajo de la valva troncal c) una valva semilunar única d) número de valvas de la válvula semilunar única así como su grado de competencia, la cual puede ser mejor valorada por dopler color e) defectos anatómicos cardiacos asociados **(2,4-6)**.

El cateterismo cardiaco está reservado para aquellos casos en los cuales la anatomía no es clara, brinda mayor información en relación a la competencia de la válvula troncal o el estado de la vasculatura pulmonar y permite comparar las presiones del circuito pulmonar frente al sistémico. La resistencia vascular pulmonar está levemente elevada (2 a 4 unidades Woods/m²) en lactantes menores de 3 meses de edad, la cianosis tiene una relación inversamente proporcional al incremento de las resistencias vasculares pulmonares. Permite en caso de desarrollo de hipertensión arterial pulmonar evaluar la respuesta a manejo con prueba de oxígeno y la consecuente disminución de las presiones en el circuito pulmonar.

15.6. MANEJO PREOPERATORIO.

El manejo médico preoperatorio estará orientado a un manejo anticongestivo vigoroso en base a diuréticos, en función del grado de severidad de la falla cardiaca manifestada al momento del diagnóstico puede ser necesario el apoyo inotrópico o digitálico. Se deberá mantener adecuado equilibrio metabólico y electrolítico, sobre todo en pacientes con tronco arterioso asociado con síndrome de DiGeorge y que desarrollan como parte de su enfermedad eventos de hipocalcemia e hipomagnesemia.

15.7. TECNICA QUIRÚRGICA.

En el pasado se postulaba la realización de manejo quirúrgico paleativo consistente en bandaje de la arteria pulmonar previa a corrección total, sin embargo se evidenció que este procedimiento no previene el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar obstructiva por lo que la tendencia actual es a la corrección total en un solo tiempo quirúrgico y a edades tempranas **(2,16)**.

La reparación definitiva del tronco arterioso implica la separación de las ramas de la arteria pulmonar de la arteria troncal, estableciendo continuidad del ventrículo derecho a

la arteria pulmonar, cierre del defecto septal ventricular, y reparación de anomalías asociadas.

La reparación quirúrgica se realiza con exposición de esternotomía media, utilizando paro circulatorio e hipotermia profunda. Se canula la aorta ascendente por arriba de la bifurcación del tronco arterioso, y el sistema venoso se canula por medio de auriculotomía derecha. Al inicio de la circulación extracorpórea, las arterias pulmonares son ligadas y ocluidas.

Durante la fase inicial de la hipotermia, las arterias coronarias son identificadas y la bifurcación de la raíz troncal es cuidadosamente examinada, durante el paro circulatorio las arterias pulmonares son cuidadosamente desconectadas de la raíz troncal, así como el tejido que se encuentra a su alrededor para posteriormente realizar la anastomosis distal del tubo valvulado. El defecto en la raíz troncal es cerrado en forma primaria, orientado transversalmente para evitar obstrucción de la misma. En los casos en los que el tejido troncal es tomado con los orificios de las arterias pulmonares, puede ser necesario el cierre del defecto troncal con el parche de pericardio tratado con glutaraldehído.

Posteriormente, se realiza una incisión longitudinal en el ventrículo derecho por debajo del anillo troncal. Se expone el defecto septal ventricular para definir los bordes y realizar el cierre con parche de Dacrón. Se coloca un tubo valvulado o en algunos casos homoinjerto o contegra para reconstruir el tracto de salida derecho realizando una anastomosis terminoterminal.

15.8. MANEJO POSTOPERATORIO.

Las crisis de hipertensión pulmonar y el síndrome de bajo gasto cardiaco son particularmente prevalentes en pacientes sometidos a reparación luego del periodo neonatal. La colocación intraoperatoria de catéteres en arteria pulmonar y aurícula izquierda permiten un monitoreo adecuado y manejo de estas complicaciones potencialmente fatales en el postoperatorio inmediato. Debido al limitado espacio en el mediastino secundario a la colocación de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar, un adecuado drenaje en el mediastino es clave para evitar tamponade y en algunos casos existe necesidad de mantener el tórax abierto durante las primeras 48 a 72 horas del postoperatorio para evitar incremento de la presión intratorácica.

La hipertensión pulmonar, tanto sostenida como paroxística, puede ser anticipada en lactantes con una adecuada evaluación preoperatoria. El manejo postoperatorio implica evitar eventos que gatillen crisis de hipertensión pulmonar, como ser hipercapnea, hipoxia, acidosis, dolor, estimulación de la vía aérea, y falla ventricular izquierda. Los pacientes deben mantenerse sedados las primeras 24 a 48 horas del postoperatorio, en lo

posible evitar llegar a la parálisis farmacológica. Se debe intentar mantener al paciente en estado de alcalosis y con tendencia a la hipocapnea (30 a 35 mmHg de pCO₂).

Las estrategias de manejo para las crisis de hipertensión pulmonar incluyen hiperventilación y oxigenación. La sedación y parálisis debe ser maximizada. El uso de óxido nítrico ha demostrado reducir las eventos de crisis de hipertensión arterial pulmonar y de esa manera permitir mantener estabilidad hemodinámica.

La disfunción ventricular derecha puede ser el resultado de presiones pulmonares elevadas, precarga insuficiente a un ventrículo derecho dañado, trastornos metabólicos, sobrecarga de volumen secundaria a shunts de izquierda a derecha residuales, o compresión de arterias coronarias debido al homoinjerto. Independientemente de la etiología, la falla ventricular derecha resultará en inadecuada perfusión sistémica, exacerbando el problema de base. El bajo gasto cardiaco resulta en acidosis persistente con niveles elevados de lactato, saturación venosa mixta baja, gradiente arterial-venoso elevado, gasto urinario bajo, y extremidades frías. Las medidas en el propósito de optimizar la precarga, contractibilidad, y postcarga deben ser iniciadas inmediatamente. En aquellos casos en los cuales el gasto cardiaco se mantiene disminuido, se puede considerar el uso de ECMO.

La presión venosa central debe ser mantenida con niveles relativamente altos debido a la distensibilidad disminuida del ventrículo derecho. El incremento de la presión intratorácica tendrá un efecto deletéreo sobre el llenado y gasto ventricular, por lo que se deberá intentar mantener presiones en la vía aérea lo más bajas posible.

El bloqueo de rama derecha es otra complicación a presentarse en el postoperatorio inmediato. Otras tipo de arritmias incluyen la taquicardia ectópica de la unión, taquicardias auriculares, y bloqueo auriculoventricular. El bloqueo completo en 3-5% de los pacientes.

XVI. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

El tronco arterioso es una malformación cardiaca poco frecuente, sin embargo su morbilidad y mortalidad es una de las más elevadas en comparación a otras malformaciones congénitas cardiacas. Dentro de los factores de riesgo descritos en estudios previos que incrementan la morbimortalidad en esta patología se encuentran la corrección quirúrgica a una edad mayor a tres meses que favorece el desarrollo y progresión de una hipertensión arterial pulmonar así como la asociación con una incompetencia de la válvula troncal y variedades de tronco arterioso del tipo III y IV de acuerdo a la clasificación de Collet y Edwards por su mayor complejidad para la corrección del defecto cardiaco.

XVII. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.

¿Cuáles son los factores de riesgo que incrementan la mortalidad en pacientes con tronco arterioso persistente?

XVIII. JUSTIFICACIÓN.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez representa un centro de referencia a nivel nacional en la República Mexicana, sobre todo para aquellas enfermedades que requieren de un manejo especializado, dentro de este conjunto de patologías se encuentran las cardiopatías congénitas cianógenas.

El tronco arterioso persistente es una malformación cardíaca poco frecuente, con morbilidad y mortalidad elevada incluso en diferentes centros del primer mundo, es de nuestro interés conocer la evolución y sobrevida de estos pacientes en nuestro hospital.

XIX. OBJETIVOS.

19.1. General.

Conocer la frecuencia de pacientes sometidos a corrección total de tronco arterioso persistente.

19.2. Específicos.

- Conocer la frecuencia de mortalidad postoperatoria temprana de pacientes sometidos a corrección total de tronco arterioso persistente.
- Conocer las complicaciones más frecuentes observadas en el postoperatorio temprano de cirugía de corrección total de tronco arterioso persistente.

XX. MÉTODOS.

20.1. Lugar.

Hospital Infantil de México Federico Gómez

20.2. Diseño del estudio.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, transversal y analítico.

20.3. Periodo de estudio.

Se revisaron expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico establecido de tronco arterioso persistente sometidos a corrección quirúrgica total durante el periodo de enero de 1992 a abril de 2012.

20.4. Criterios de selección.

- Pacientes sometidos a corrección total de tronco arterioso persistente durante el periodo comprendido entre enero de 1992 y mayo de 2012 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

20.5. Criterios de exclusión.

- Pacientes sin expediente clínico completo

20.6. Variables.

- ✓ Sexo
- ✓ Edad al momento del diagnóstico
- ✓ Método diagnóstico
- ✓ Tipo de tronco arterioso
- ✓ Anomalía cardiaca asociada
- ✓ Anomalía no cardiaca asociada
- ✓ Edad al momento de la Cirugía
- ✓ Técnica quirúrgica
- ✓ Fallecimiento
- ✓ Periodo de fallecimiento
- ✓ Causa de muerte
- ✓ Función valvular
- ✓ Tiempo de perfusión cardiaca
- ✓ Tiempo de pinzamiento aórtico
- ✓ Paro circulatorio
- ✓ Estancia de tiempo en Terapia Intensiva Quirúrgica
- ✓ Tiempo de ventilación mecánica convencional
- ✓ Tiempo de apoyo inotrópico
- ✓ Complicaciones en el postoperatorio inmediato

20.7. DEFINICIÓN OPERACIONAL DE VARIABLES.

Variable	Definición operacional	Tipo	Escala de medición
Sexo	Estado gonadal que diferencia a los niños	Dicotómica	Masculino Femenino
Edad al momento del diagnóstico	Tiempo de vida al momento del diagnóstico	Cuantitativa	Meses
Método diagnóstico	Estudio de gabinete realizado para el diagnóstico de tronco arterioso persistente	Cualitativa Nominal	Ecocardiografía Cateterismo cardiaco Angiotomografía
Tipo de tronco arterioso	Clasificación de tronco arterioso según el sistema de Collet y Edwards	Cualitativa Nominal	Tipo I Tipo II Tipo III Tipo IV
Anomalía cardiaca asociada	Defecto congénito cardiaco asociado con tronco arterioso	Cualitativa Nominal	Interrupción de arco aórtico Anomalías coronarias Persistencia de conducto arterioso Comunicación interauricular
Anomalía no cardiaca asociada	Trastorno genético asociado a tronco arterioso	Cualitativa Nominal	Síndrome de DiGeorge Síndrome de Down Síndrome Hold-Oram
Edad al momento de la cirugía	Tiempo de vida al momento de la cirugía	Cuantitativa	Meses
Técnica quirúrgica	Tipo de procedimiento quirúrgico realizado para la corrección	Cualitativo	Tubo valvulado Colocación de homoinjerto Colocación de aloinjerto
Fallecimiento	Presencia o ausencia de vida a su egreso	Dicotómica	SI NO
Momento del fallecimiento	Periodo de tiempo transcurrido a partir de la corrección quirúrgica que se produjo la muerte	Cualitativa nominal	Transoperatorio Postoperatorio hasta las 72 horas Postoperatorio desde las 72 horas hasta el día 30
Causa de muerte	Causa de fallecimiento	Cualitativa Nominal	Choque cardiogénico Crisis de hipertensión arterial pulmonar Infección nosocomial
Función valvular de válvula troncal	Funcionalidad valvular troncal	Cualitativa nominal	Sin disfunción Insuficiencia leve Insuficiencia moderada

Tiempo de perfusión cardiaca	Periodo de tiempo requerido de perfusión cardiaca	Cuantitativa	Minutos
Tiempo de pinzamiento aórtico	Periodo de tiempo de pinzamiento aórtico	Cuantitativa	Minutos
Paro circulatorio	Ingreso a paro circulatorio durante procedimiento quirúrgico	Dicotómica	SI NO
Estancia de tiempo en Terapia Intensiva Quirúrgica	Tiempo transcurrido desde ingreso del paciente a Terapia Quirúrgica hasta su egreso de esta unidad	Cuantitativa Discreta	Días
Tiempo de necesidad de ventilación mecánica	Tiempo requerido de ventilación mecánica convencional	Cuantitativa Discreta	Días
Tiempo de apoyo inotrópico	Tiempo requerido de apoyo inotrópico	Cuantitativa Discreta	Días
Complicaciones en el postoperatorio inmediato	Complicaciones en el PO inmediato	Cualitativa nominal	Paro cardiorespiratorio Crisis convulsivas Síndrome de bajo gasto cardiaco Arritmias Crisis de hipertensión pulmonar

XXI. ANALISIS ESTADÍSTICO.

La información fue capturada y analizada en el paquete estadístico para PC, SPSS (Versión 17.0).

Se empleó estadística descriptiva, considerando que la muestra obtenida presentó distribución heterogénea se calculó la mediana como medida de tendencia central y desviación estándar. En los casos de variables de distribución libre se describió con medias y mínimos y máximos respectivamente. Para las variables cualitativas el resumen de variables se expone con frecuencia y porcentaje.

XXII. RESULTADOS.

El estudio incluyó a pacientes con diagnóstico establecido de Tronco Arterioso Persistente sometidos a corrección total durante el periodo comprendido entre enero de 1992 a abril de 2012. De acuerdo al registro del servicio de Cirugía Cardiovascular un total de 40 pacientes ingresaron a quirófano para corrección total.

Se procedió a revisión del expediente clínico incluyendo finalmente a 37 pacientes, se excluyó a 3 pacientes por contar con expediente clínico incompleto.

La distribución por sexos fue de un 70% del género femenino (n=26) y un 30% del género masculino (n=11) (Ver Gráfico 1).

El promedio de edad al momento del diagnóstico fue de 2 meses, con un rango de edad de 0.06 meses (2 días) a 29 meses (2 años y 5 meses) (Ver Gráfico 2).

La ecocardiografía fue el método diagnóstico utilizado en el 100% de los pacientes, sin embargo, un 49% (n=18) ameritó de cateterismo cardiaco y/o Angio-Tomografía de corazón y grandes vasos como estudio complementario (Ver Gráfico 4).

El promedio de edad al momento de la cirugía fue de 4 meses, con un rango de edad desde 0.13 meses (4 días) hasta 43 meses (3 años y 7 meses) (Ver Gráfico 3).

Los tipos de tronco arterioso documentados de acuerdo a la clasificación de Collet y Edwards fue del tipo I en un 73% (n=27), del tipo II en un 22% (n=8) y un 5% (n=2) del tipo III.

La insuficiencia de la válvula troncal fue documentada en un 60% (n=22). El 65% (n=14) de este grupo presentaba insuficiencia leve y el 35% (n=8) presentaba insuficiencia moderada.

Las anomalías cardiacas asociadas a tronco arterioso documentadas con mayor frecuencia en nuestra serie de casos fueron: cabalgamiento aórtico mayor al 50% (n=9), comunicación interauricular (n=8) y arco aórtico izquierdo (n=8) (Ver tabla 1). La interrupción de arco aórtico fue descrita en tres pacientes los cuales fallecieron.

El 49% (n=18) no presentó alteración genética asociada. En el grupo restante, el 24% (n=9) presentaron patrón fenotípico de DiGeorge sin documentar alteración por estudio de cariotipo y/o FISH, en ocho pacientes (22%) se completó estudio de cariotipo y/o FISH siendo catalogados de síndrome de microdelección 22q11. Un paciente presentaba síndrome de Down y otro integró patrón fenotípico de síndrome de Holt Oram.

La colocación de tubo valvulado fue la técnica utilizada para la corrección total en el 54% (n=20), el homoinjerto pulmonar o aórtico se realizó en un 43% (n=16) y en un solo paciente se realizó corrección con colocación de aloinjerto (yugular bovino).

El promedio de tiempo requerido para la bomba cardiaca (tiempo de perfusión) fue de 132 minutos con un rango de tiempo que osciló entre 64 minutos (1 hora 4 minutos) hasta 285 minutos (4 horas 45 minutos). (Ver gráfico 5)

El promedio de pinzamiento aórtico fue de 75 minutos (D.E.: 22.07) con un rango de tiempo que osciló entre 40 minutos y 150 minutos (2 horas y 30 minutos). (Ver gráfico 6)

Un total de 23 pacientes ingresaron a paro circulatorio presentando un promedio de tiempo de 55 minutos (D.E.: 10.04) con un tiempo mínimo de paro circulatorio de 20 minutos y el máximo de 70 minutos (1 hora y 10 minutos). (Ver Gráfico 7)

Se documentaron 11 fallecimientos (29.72%). Dentro de este grupo, 4 pacientes fallecieron en quirófano (10.81%), a consecuencia de choque cardiogénico por falla ventricular derecha, todos ellos menores de 6 meses. Siete pacientes (18.91%) fallecieron en las primeras 72 horas, 5 pacientes fallecieron por choque cardiogénico y de este grupo 4 desarrollaron Hipertensión Arterial Pulmonar Refractaria; un paciente murió a causa del desarrollo de Coagulación Intravascular Diseminada, el último paciente de este grupo falleció a consecuencia de evento de arritmia no especificada en el expediente clínico. El promedio de tiempo al momento de fallecimiento en estos siete pacientes fue de 34.7 horas (5-67 horas). (Ver tabla 2)

Tres pacientes ameritaron reintervención quirúrgica en las primeras 72 horas posteriores a corrección total. Dos de estos pacientes fallecieron, el primero se reoperó a las 48 horas para realizar reapertura de CIV por los datos de falla cardiaca derecha y el segundo se reoperó a las 4 horas por choque hemorrágico secundario a sangrado de un punto de anastomosis de cara proximal de ventrículo derecho. El paciente restante que sobrevivió fue reoperado a las 5 horas del postoperatorio debido a choque hemorrágico como consecuencia de sangrado de punto de anastomosis de TAP en anastomosis con homoinjerto.

Las complicaciones observadas en los pacientes con tronco arterioso persistente sometidos a corrección total fueron múltiples tanto en el grupo de fallecidos como en los sobrevivientes. Las complicaciones más frecuentes fueron síndrome de bajo gasto cardiaco en el 72.97% (n=27), sepsis nosocomial en el 51.35% (n=19), crisis de hipertensión arterial pulmonar en el 40.54 (n=15) y crisis convulsivas en el 32.43% (n=12). (Ver tablas 3 y 4)

Los eventos de paro cardiorespiratorio se presentaron en un 32.43% (n=12), con proporción similar de casos en grupo de sobrevivientes y fallecidos. (Ver tabla 3)

Un total de 24 pacientes sobrevivieron luego de la cirugía y el periodo postoperatorio inmediato. El promedio de tiempo de estancia dentro de Terapia Quirúrgica en este grupo posterior a la cirugía fue de 17 días (D.E.: 18.36) con un periodo mínimo que fue de 3 días y el máximo de 78 días. La estancia hospitalaria total posterior a la cirugía tuvo un promedio de 34.25 días (D.E.: 28.86) y un rango de tiempo que osciló de 8 días a 114 días.

El promedio de tiempo de apoyo de ventilación mecánica convencional fue de 11.17 días (D.E.: 18.14), con un tiempo mínimo de 1 día y el máximo en un paciente que alcanzó a 73 días.

El promedio de tiempo ameritado de apoyo inotrópico en el periodo postoperatorio fue de 7.57 días (D.E.: 4.98) con un tiempo mínimo de 1 día y el máximo hasta de 19 días.

Se realizó el cálculo de scores de Inotrópicos (IS) descrito por Wernovsky y el score de Inotrópicos-Vasoactivos (VIS) solamente en 22 pacientes (4 de ellos fallecidos) debido a información incompleta en los expedientes clínicos. En el grupo de pacientes sobrevivientes (n=14) el promedio de dosis máxima en las primeras 24 horas para el IS fue de 31.71 y disminuyó a 17.61 para las siguientes 24 horas, la puntuación promedio en las primeras 24 horas fue de 22.98 y disminuyó a 14.87. El VIS con la dosis máxima en este grupo en las primeras 24 horas fue de 58.16 y disminuyó a 34.42, en cambio la puntuación con valor promedio de requerimiento de aminos fue de 36.55 en las primeras 24 horas y disminuyó a 27.45 en las 24 horas posteriores.

En el grupo de pacientes fallecidos en los cuales se pudo calcular estos scores (n=4), el IS con la puntuación obtenida con las dosis máximas en las primeras 24 horas fue de 61.5 y disminuyó a 55 en las 24 horas posteriores, el valor promedio de aminos fue de 52.85 en las primeras 24 horas y disminuyó a 49.5 en las siguientes 24 horas. Con el VIS se obtuvo una puntuación para las primeras 24 horas de 83.25 con dosis máxima que disminuyó a 76.75 en las siguientes 24 horas y con valor promedio de requerimiento de apoyo inotrópico y vasopresor fue de 74.4 y 71.25 en las primeras 24 horas y 48 horas respectivamente.

En relación al tiempo de circulación extracórporea requerido entre el grupo de pacientes fallecidos vs sobrevivientes se encontró una diferencia en la media de 162.73 VS 117 minutos respectivamente ($p = 0.023$). (Ver Gráfico 8)

En relación a los pacientes quienes ingresaron a paro circulatorio se encontró una diferencia en la media de tiempo entre el grupo de pacientes fallecidos y sobrevivientes de 60 vs 53 minutos respectivamente ($p = 0.054$). (Ver GRÁFICO 9)

En el grupo de pacientes con insuficiencia valvular troncal moderada se evidenció mayor mortalidad respecto a pacientes con insuficiencia leve o sin disfunción valvular. ($p=0.018$) (Ver Gráfico 10)

En relación a la prevalencia de casos de tronco arterioso por decenio se presentaron 15 casos en el decenio 1992-2001, con una mortalidad dentro de este grupo del 60% ($n=9$). En el decenio comprendido entre 2002-2012 se presentaron 22 casos con una mortalidad del 22.72% ($n=5$). De los 4 pacientes fallecidos en sala de operaciones, se encontró dos casos en cada decenio. (Ver gráficos 11 y 12)

XXIII. ANALISIS Y DISCUSIÓN.

Este estudio retrospectivo representa una revisión de serie de casos de pacientes con diagnóstico establecido de tronco arterioso común sometidos a corrección total de acuerdo al registro del servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez de los últimos 20 años. El estudio incluyó a 37 pacientes, con una casuística predominante en el sexo femenino (70% versus 30%) a diferencia de lo referido en otros estudios como el de Thompson y Cols **(9)** donde no se evidenció ningún predominio por algún género.

El 75% de los pacientes fueron diagnosticados antes de los tres meses de edad y la cuarta parte de este grupo en edad neonatal, si bien este factor permitiría una corrección temprana y de esa manera evitar cambios vasculares pulmonares que entorpecen la evolución postoperatoria, esta serie de casos presenta una diferencia entre la edad al momento del diagnóstico y la cirugía de dos meses. Los factores que ocasionan este retraso se asociarían con necesidad de complemento diagnóstico por hemodinámica o angiogramografía requerida en el 50% de los casos y el retraso asociado con este factor puede incrementar la mortalidad en este grupo de pacientes como se describe en el estudio de Kalavrouziotis y Cols. **(10)** otro factor que retrasa la corrección quirúrgica es la técnica a emplear, que en más del 50% de los casos fue la colocación de tubo valvulado, considerando que este material no es de disponibilidad inmediata en nuestro hospital.

En contraste al punto de vista previo, si bien solo en 10 pacientes (27%) se completó el procedimiento quirúrgico antes de los tres meses de edad, no se puede determinar asociación estadística significativa en la disminución de la mortalidad en este grupo de edad como se ha descrito en otros estudios como el de Pearl y Cols **(8)** con disminución de la mortalidad hasta un 7% cuando la corrección quirúrgica se realizó posterior a la edad neonatal y en el de Kalavrouziotis y Cols **(10)** con disminución de la mortalidad hasta en un 3.4%.

Exceptuando a dos pacientes con tronco arterioso tipo III que sobrevivieron, el grupo restante correspondía a Tronco Arterioso Común tipo I o II de acuerdo a la clasificación de Collet y Edwards, se documentó una mortalidad en el grupo de pacientes con tronco arterioso de 29.72% (n=11), la cual representa alta en comparación a otros estudios publicados considerando que los tipos I y II de tronco arterioso presentan una mortalidad más baja debido a su menor complejidad anatómica, en contraste a este punto de vista, un factor postoperatorio como la insuficiencia valvular troncal leve o moderada, descrita en el 60% de los casos, incrementa la morbimortalidad la misma aumenta en relación directa al grado de insuficiencia, la mortalidad alcanzó a un 75% en pacientes con insuficiencia valvular troncal moderada (p=0.018).

A diferencia de otras series de casos sobre esta patología como la de Thompson y Cols. que encuentran asociación en incremento de la mortalidad en pacientes portadores de síndrome de DiGeorge, nuestra serie no encontró incremento de morbimortalidad en pacientes con un patrón fenotípico o diagnóstico establecido de síndrome de DiGeorge o síndrome de microdelección 22q11. Por otro lado, la interrupción de tronco arterioso, como anomalía cardíaca asociada y documentada en tres pacientes de esta serie de casos tuvo una mortalidad del 100%, estadística concordante con los hallazgos descritos en otros estudios como el de Pearls y Cols **(8)** y Thompson y Cols **(9)** con dos fallecimientos de tres pacientes en quienes se encontró la presencia de interrupción de arco aórtico en ambos estudios.

Se encontró una diferencia estadísticamente significativa (p=0.023) en el promedio de tiempo de perfusión entre el grupo de pacientes fallecidos frente a los sobrevivientes de corrección total de tronco arterioso (162 vs 117 minutos), en la literatura no se han descrito puntos de corte específicos para determinar un incremento y/o disminución de la mortalidad asociada al tiempo de bomba cardíaca pero se ha documentado un incremento en la morbimortalidad de pacientes con mayor tiempo de perfusión cardíaca.

Se encontró una asociación similar en pacientes fallecidos vs sobrevivientes sometidos a paro circulatorio (60 vs 53 minutos), no se encontró asociación estadísticamente significativa en estos dos grupos de pacientes con relación al tiempo de pinzamiento aórtico.

La mortalidad en las primeras 72 horas fue de 29.72% (n=11), todos relacionados con complicaciones propias de la patología de base y acto operatorio, siendo la causa predominante el desarrollo de síndrome de bajo gasto cardíaco con desenlace de choque cardiogénico seguido de crisis de hipertensión arterial pulmonar. No se encontró diferencia estadística en la proporción de pacientes que presentaron evento de paro cardiorespiratorio entre los pacientes sobrevivientes frente a al grupo de fallecidos.

Realizando la comparación por decenios respecto a la tasa de mortalidad encontramos una disminución notoria en la frecuencia de muerte entre el decenio de 1992-2001 y 2002-2012 (60 vs 23%) lo cual nos permite sostener que tanto la técnica quirúrgica, tiempos operatorios así como el manejo postoperatorio dentro de la Unidad de Terapia Intensiva Quirúrgica del Hospital Infantil de México mejoraron en este último decenio, aunque si consideramos que la mayor parte de este grupo de pacientes corresponden al tipo I y II de la clasificación de Collet y Edwards, esta índice de mortalidad todavía se encuentra alto para estas formas de tronco arterioso persistente, considerando otros estudios como por ejemplo el de Curi-Curi y Cols. **(19)** que han presentado una mortalidad más baja (6.6%) en pacientes con tronco arterioso persistente correspondiente a los tipos I y II de la clasificación de Collet y Edwards.

Realizando una comparación con el estudio de Curi-Curi que incluyó a una muestra menor de pacientes (n=15) pero correspondieron a pacientes con tronco arterioso persistente de características similares (tipo I y II de Collet y Edwards) el promedio de tiempo de estancia requerida en la Unidad de Terapia Intensiva Quirúrgica fue mayor (16,6 versus 10.5 días). El promedio de tiempo de apoyo de ventilación mecánica convencional fue mayor (11.1 vs 8 días). El promedio de tiempo de requerimiento de apoyo inotrópico fue mayor (7.5 vs 6 días).

Se realizó el cálculo de Score de Inotrópicos (IS) y Score de Inotrópicos Vasoactivos (VIS), sin embargo la misma incluyó a un 48.64% (n=18) y solamente a 4 pacientes fallecidos (10.81%) debido a datos incompletos sobre dosis horaria de inotrópicos y vasopresores en las primeras 48 horas en 15 pacientes y 4 pacientes que fallecieron en sala de operaciones. Basados en la puntuación del estudio publicado por Gaies y Cols en el año 2010 donde se describe una puntuación mayor a 20 en dosis máxima y dosis promedio en ambos scores para mayor riesgo de mortalidad, nuestro estudio encontró en el grupo de sobrevivientes un promedio en las primeras 24 horas en ambos scores por arriba de 20 (35.16, 23.84, 58.16 y 36.55) sin embargo la misma disminuyó a valores por debajo de 20 en el IS en las siguientes 24 horas (19.85, 16.20, 34.42 y 27.45 respectivamente). Por el contrario en los cuatro pacientes fallecidos en los cuales se logró calcular ambos scores se encontró valores en las primeras 24 horas de 62.5, 52.85, 83.25 y 74.4 sin lograr disminución significativa en las siguientes 24 horas (55,49.5, 76.75, 71.25 respectivamente).

Las limitaciones principales en el estudio se relacionan con el tipo de diseño metodológico el cual, al tratarse de un estudio retrospectivo no permitió captura completa de información que obligó a exclusión de pacientes y en otro caso limitación para el cálculo de score de inotrópicos y score de inotrópicos-vasopresores, por otro lado el tamaño de la

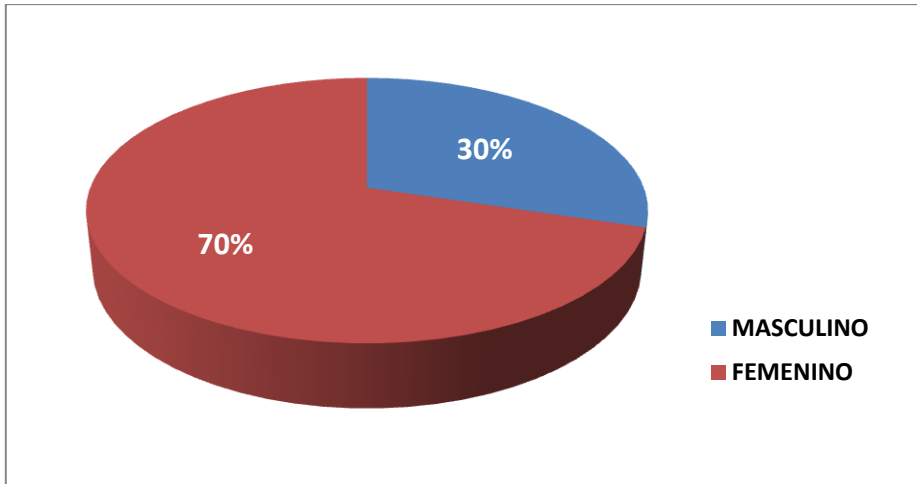
muestra, que en contrapartida representa significativa considerando la frecuencia rara de esta patología pero que desde el punto de vista estadístico no nos permite obtener conclusiones definitivas en relación a ciertas asociaciones que incrementen la morbimortalidad y simplemente inferir algunos resultados lo cual nos lleva a proponer la necesidad de realizar estudios multicéntricos para obtener resultados más contundentes en esta patología.

XXIV. CONCLUSIONES.

- En nuestra serie se encontró una asociación entre tiempo de circulación extracorpórea y mortalidad.
- La disfunción valvular troncal moderada o severa se asoció a incremento en la mortalidad en pacientes de tronco arterioso sometidos a corrección total de tronco arterioso
- La mortalidad de pacientes corregidos quirúrgicamente de tronco arterioso en el Hospital Infantil de México Federico Gómez disminuyó de un 60% a un 23% en la última década.
- La complicación más frecuente observada durante el postoperatorio inmediato fue el síndrome de bajo gasto cardiaco.

XXV. ANEXOS

GRÁFICA 1. DISTRIBUCIÓN POR SEXO



GRÁFICA 2. EDAD AL MOMENTO DEL DIAGNÓSTICO

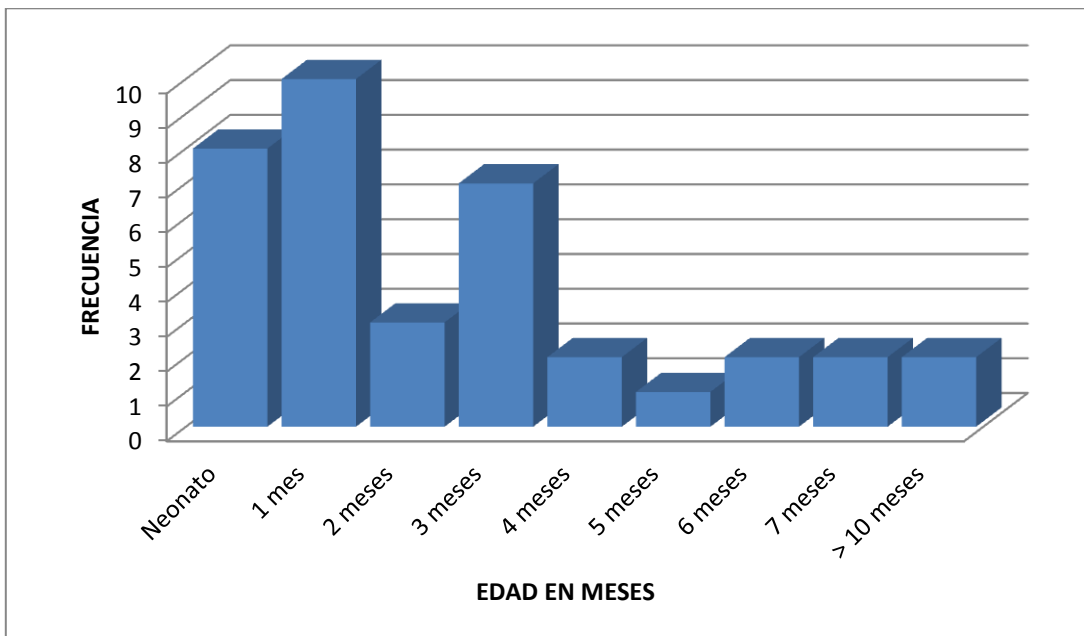


GRÁFICO 3. EDAD EN MESES AL MOMENTO DE LA CIRUGÍA

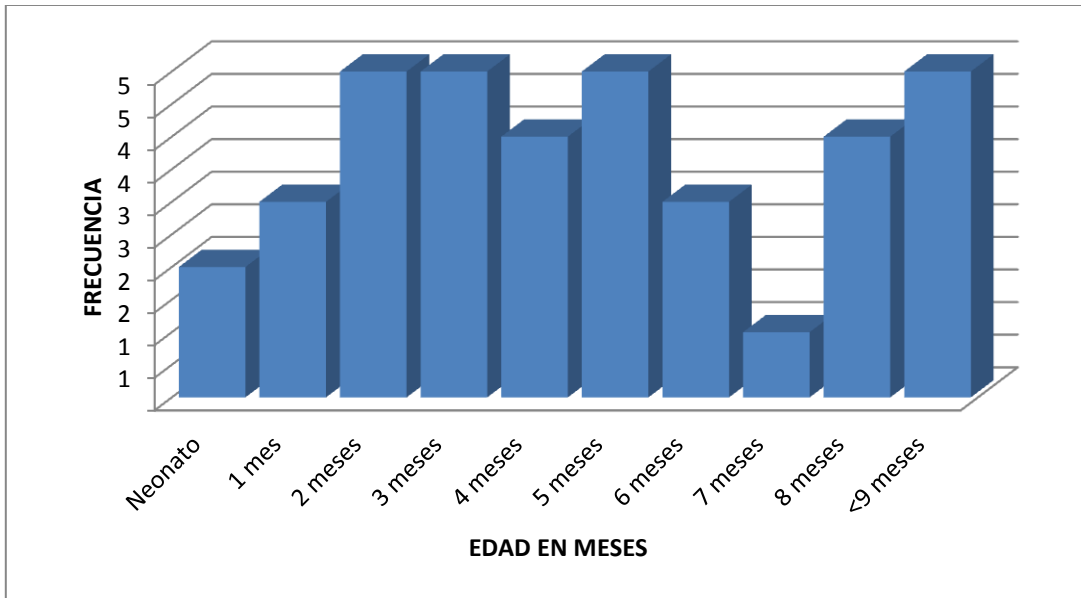


GRÁFICO 4. MÉTODO DIAGNÓSTICO

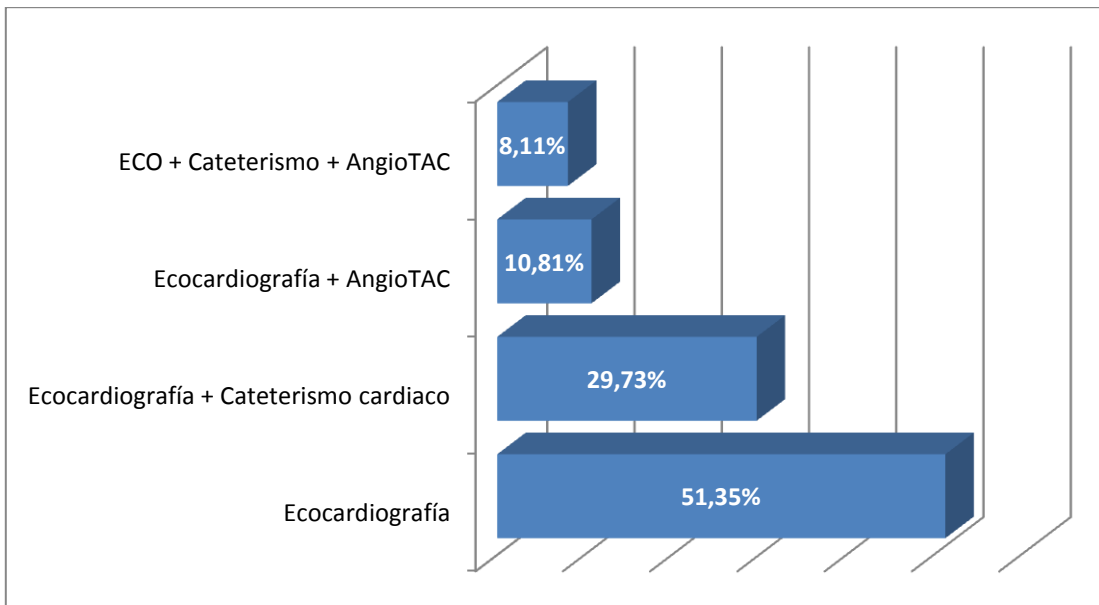


TABLA 1. ANOMALÍAS CARDIACAS ASOCIADAS A TRONCO ARTERIOSO

ANOMALÍA CARDIACA	Nº CASOS	PORCENTAJE
Cabalgamiento mayor al 50%	9	24.32%
Comunicación interauricular	8	21.62%
Arco aórtico izquierdo	8	21.62%
Persistencia de conducto arterioso	5	13.51%
Interrupción de arco aórtico	3	8.10%
Doble vena cava superior	2	5.40%
Origen anómalo de arteria subclavia derecha	1	2.70%
Doble vía de salida de ventrículo derecho	1	2.70%
Arteria coronaria única	1	2.70%

GRÁFICO 5. TIEMPO DE BOMBA CARDIACA

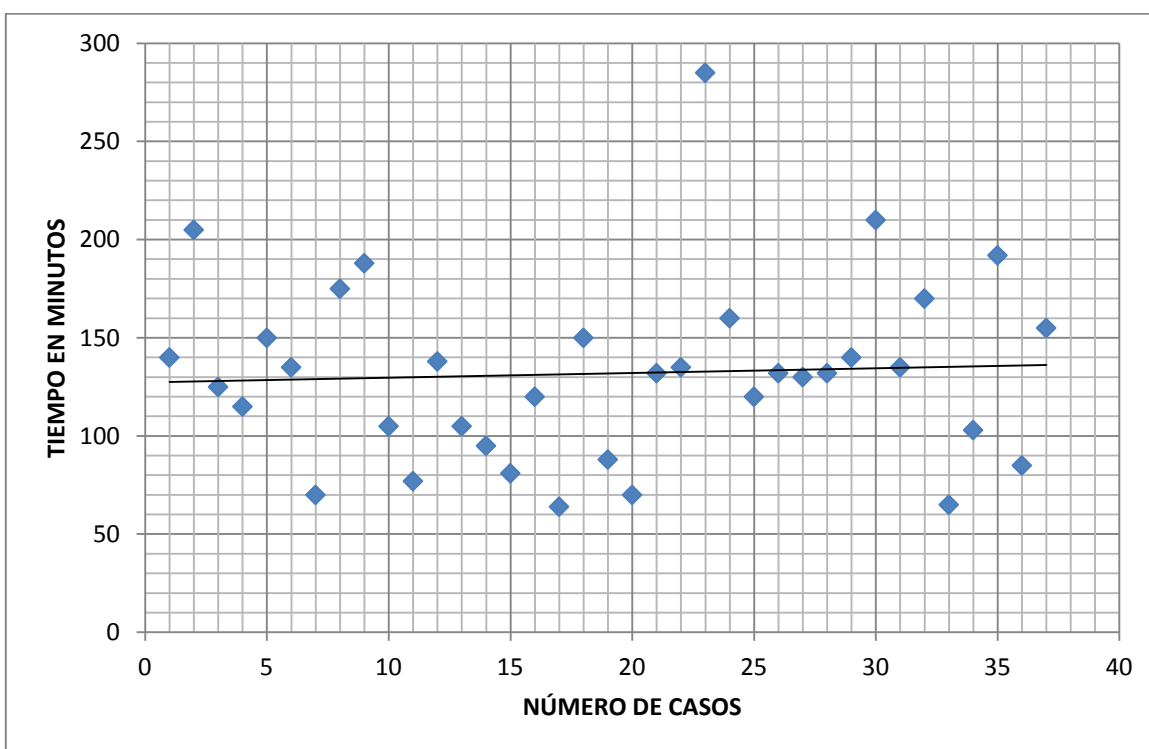


GRÁFICO 6. TIEMPO DE PINZAMIENTO AÓRTICO

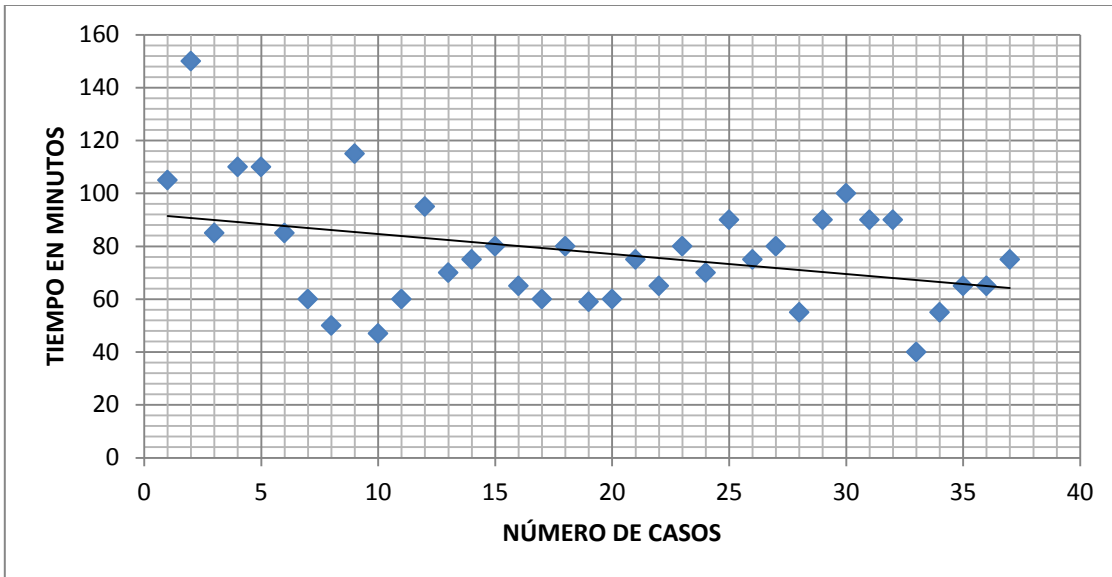


GRÁFICO 7. TIEMPO DE PARO CIRCULATORIO

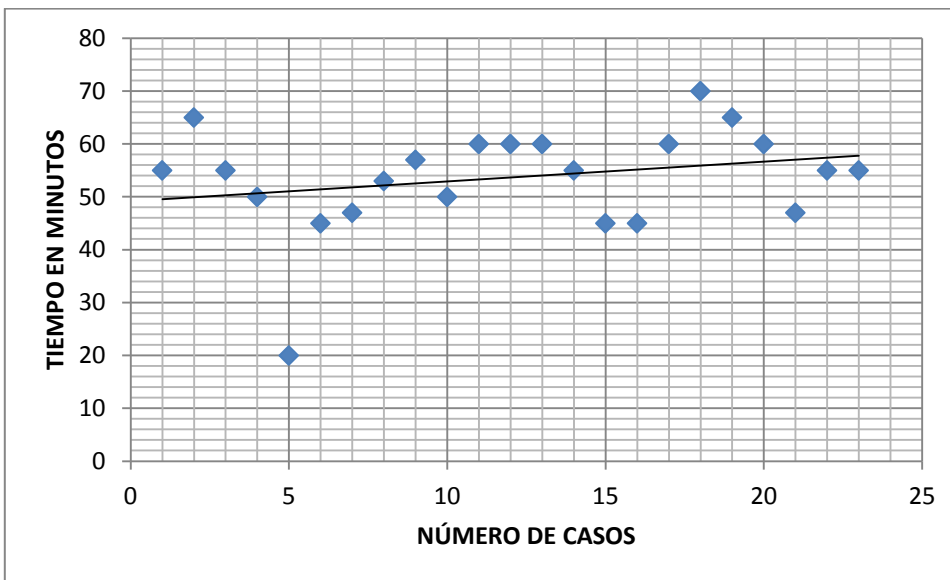


TABLA 2. TABLA DESCRIPTIVA DE PACIENTES FALLECIDOS

N° CASO	PERIODO DE FALLECIMIENTO			CAUSA DE FALLECIMIENTO				
	AÑO	EDAD	MOMENTO DE FALLECIMIENTO	CHOQUE CARDIOGÉNICO	FALLA VENTRICULAR DERECHA	CRISIS DE HIPERTENSIÓN PULMONAR	BAJO GASTO CARDIACO	OTROS
QUIRÓFANO								
1	1993	4 días	QUIRÓFANO	X	X		X	
2	1996	3 meses	QUIRÓFANO	X	X		X	
3	2005	5 meses	QUIRÓFANO	X	X		X	
4	2008	4 meses	QUIRÓFANO	X	X		X	
POSTOPERATORIO TEMPRANO								
5	1993	5 meses	15 horas	X			X	SANGRADO DE ANASTOMOSIS
6	1996	8 meses	5 horas	X			X	
7	1998	3 años	36 horas	X	X	X	X	
8	1998	7 meses	48 horas			X		
9	1999	2 meses	24 horas	X			X	COAGULACIÓN INTRAVASCULAR DISEMINADA
10	2008	1 año	67 horas	X		X	X	LESIÓN RENAL AGUDA
11	2011	1 mes	48 horas					ARRITMIAS CARDIACAS

TABLA 3. COMPLICACIONES POSOPERATORIAS EN PACIENTES SOBREVIVIENTES Y FALLECIDOS

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS EN SOBREVIVIENTES Y FALLECIDOS (n=37)			
COMPLICACIÓN	SOBREVIVIENTES	FALLECIDOS	TOTAL
Sepsis Nosocomial	17 (45.94%)	2 (5.40%)	19 (51.35%)
Síndrome de Bajo Gasto Cardíaco	16 (43.24%)	11 (29.72%)	27 (72.97%)
Crisis de Hipertensión Arterial Pulmonar	11 (29.72%)	4 (10.81%)	15 (40.54%)
Crisis Convulsivas	10 (27.02%)	2 (5.40%)	12 (32.43%)
Paro Cardiorespiratorio	6 (16.21%)	6 (16.21%)	12 (32.43%)
Arritmias Cardíacas*	4 (10.81%)	5 (13.51%)	9 (24.32%)
Probable Encefalopatía Hipóxica Isquémica	4 (10.81%)	2 (5.40%)	6 (16.21%)
Lesión Renal Aguda**	2 (5.40%)	3 (8.10%)	5 (13.51%)
Choque Hemorrágico	2 (5.40%)	1 (2.70%)	3 (8.10%)
Isquemia de Miocardio	2 (5.40%)	-	2 (5.40%)
Tamponade Cardíaco	1 (2.70%)	2 (5.40%)	3 (8.10%)

*Número de casos que ameritaron manejo

**Pacientes con lesión renal aguda que ameritaron terapia sustitutiva renal

TABLA 4. COMPLICACIONES POSOPERATORIAS INMEDIATAS EN PACIENTES FALLECIDOS

COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS INMEDIATAS EN FALLECIDOS (n=13)		
COMPLICACIÓN	N° CASOS	PORCENTAJE
Choque Cardiogénico	11	84.61%
Síndrome de Bajo Gasto Cardíaco	11	84.61%
Paro Cardio Respiratorio	6	46.15%
Arritmias Cardíacas*	5	38.46%
Falla de Ventrículo Derecho	5	38.46%
Crisis de Hipertensión Arterial Pulmonar	4	30.76%
Hipertensión Arterial Pulmonar	4	30.76%
Lesión Renal Aguda**	3	23.07%
Crisis Convulsivas	2	15.38%
Probable Encefalopatía Hipóxica Isquémica	2	15.38%
Choque Séptico	2	15.38%
Isquemia de Miocardio	1	7.69%
Estado Epiléptico	1	7.69%
Sangrado de Anastomosis	1	7.69%
Neumonía Nosocomial	1	7.69%
Isquemia Intestinal	1	7.69%
Coagulopatía por consumo	1	7.69%
Sección de Nervio Frénico	1	7.69%

*Número de casos que ameritaron manejo

**Pacientes con lesión renal aguda que ameritaron terapia sustitutiva renal

GRÁFICO 8. RELACIÓN DE TIEMPO DE BOMBA CARDIACA ENTRE SOBREVIVIENTES Y FALLECIDOS

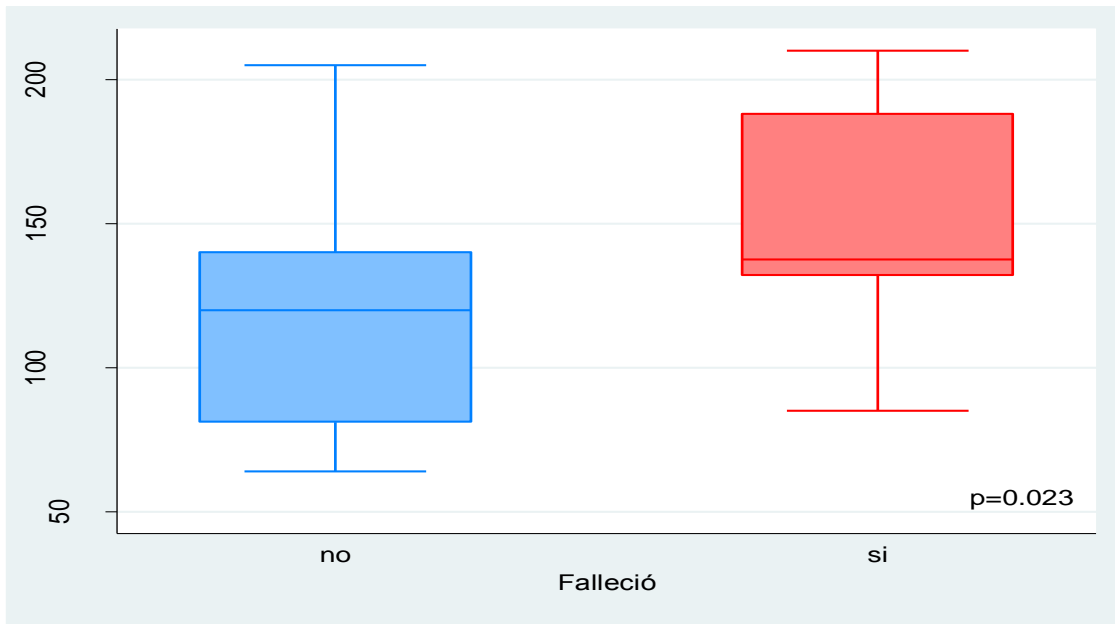


GRÁFICO 9. RELACIÓN DE TIEMPO DE PARO CIRCULATORIO ENTRE SOBREVIVIENTES Y FALLECIDOS

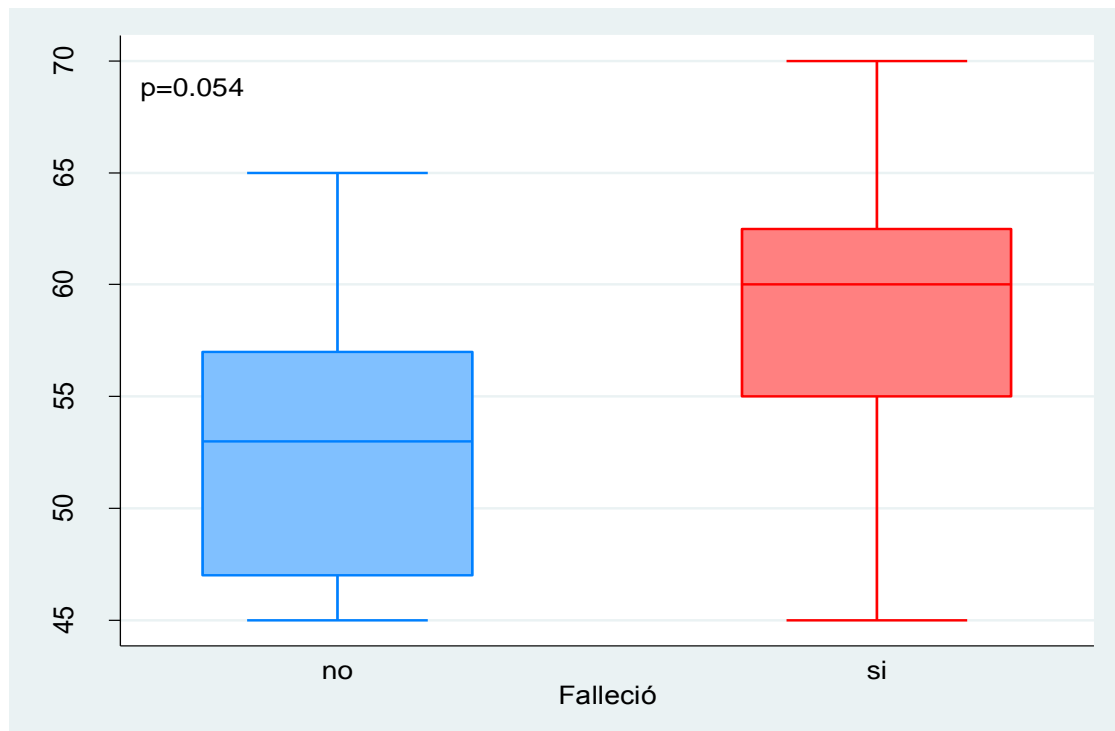


GRÁFICO 10. MORTALIDAD ASOCIADA A DISFUNCIÓN VALVULAR TRONCAL

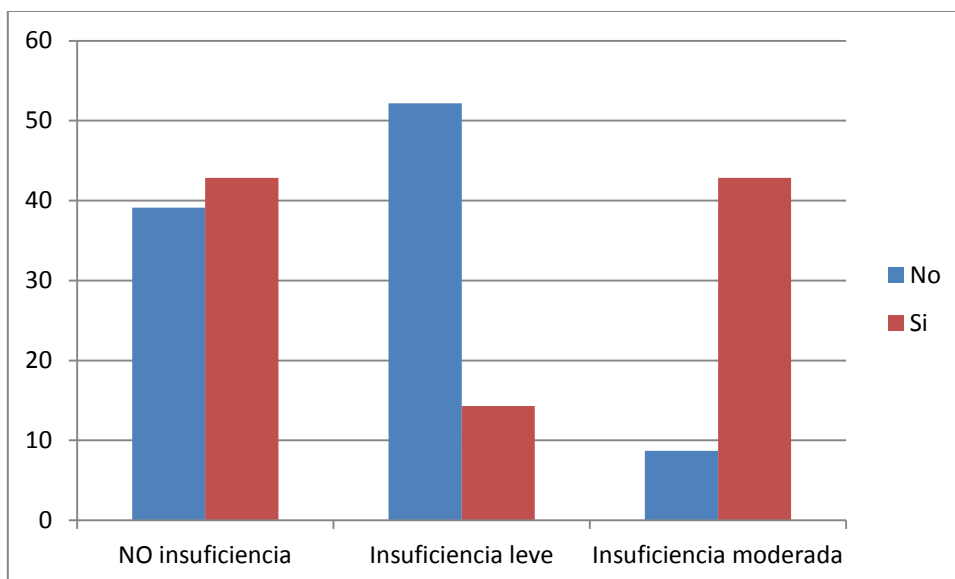


TABLA 5. PUNTUACIÓN POR “SCORE DE AMINAS” Y “SCORE DE INOTRÓPICOS -VASOACTIVOS” (VIS)

Nº de Caso	AÑO	Score de Aminas				VIS			
		Dosis máxima		Dosis promedio		Dosis máxima		Dosis promedio	
		24 hrs.	48 hrs.	24 hrs.	48 hrs.	24 hrs.	48 hrs.	24 hrs.	48 hrs.
SOBREVIVIENTES									
1	2012/1	80	49	35	33.5	257	131	102.5	83.9
2	2011/2	29	0	21	0	36.5	5.5	26	3.8
3	2011/3	10	10	9.7	8.3	24	20	23.7	15.9
4	2011/4	71	24	37.7	20.7	121	46	67.7	40.7
5	2011/5	12.5	7.5	11.7	7.5	35	18	26.2	16.8
6	2010/7	47.5	43	27	31.5	56.5	50	33.6	38.2
7	2009/8	8	6	6.2	6	13	11	11.2	11
8	2006/10	18	4	11	2.3	28	14	20.8	11.6
9	2006/11	14	4	8.9	2.6	20	12	14.1	10
10	2006/12	9	7.5	6.6	3.7	16	14.5	12.9	10.7
11	2003/15	62	60	59	53.9	69	70	66	63.9
12	2002/16	103.5	45	77.2	44.4	103.5	45	77.2	44.4
13	1998/33	11.8	11	9.8	5.5	11.8	11	9.8	5.5
14	2010/37	16	7	13	7	23	34	20	28
PROMEDIO		35.16	19.85	23.84	16.20	58.16	34.42	36.55	27.45
FALLECIDOS									
1	1998/23	12	12	12	12	12	12	12	12
2	1996/26	110	110	110	110	180	180	180	180
3	2008/32	80	70	54.4	54	90	80	63.6	64
4	2011/36	44	28	35	22	51	35	42	29
PROMEDIO		61.5	55	52.85	49.5	83.25	76.75	74.4	71.25

GRÁFICO 11. MORTALIDAD DE PACIENTES CON TRONCO ARTERIOSO POR DECENIO

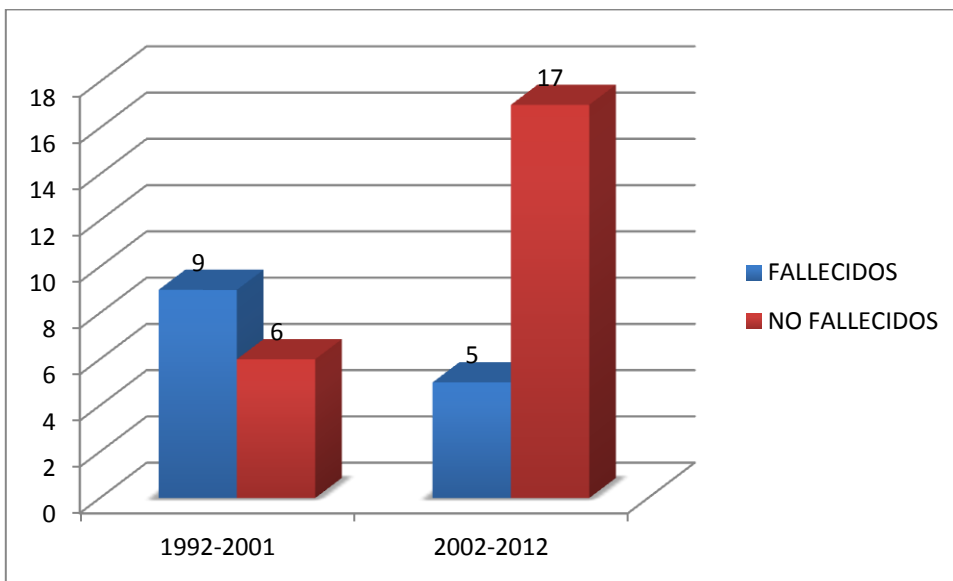
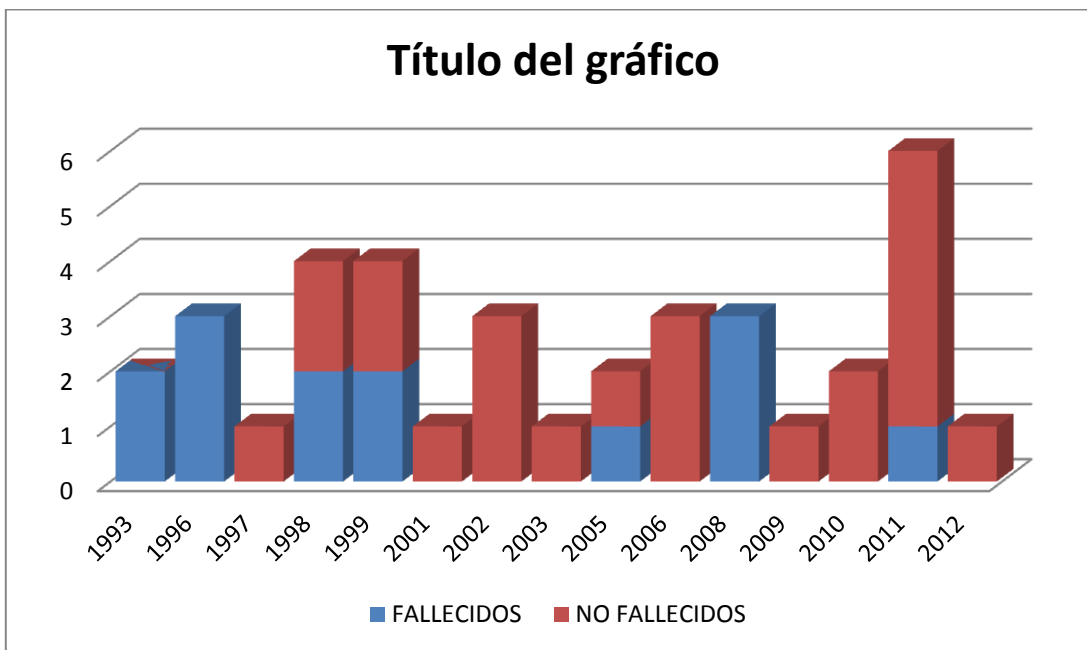


GRÁFICO 12. PREVALENCIA DE PACIENTES CON TRONCO ARTERIOSO PERSISTENTE POR AÑO



*En los años no comprendidos en el gráfico no se registraron procedimientos quirúrgicos de corrección total de tronco arterioso

XXVI. BIBLIOGRAFÍA.

1. Louis JD. Truncus Arteriosus Persistent. En: Nichols DG, Ungerleider RM, Spevak PJ, Greeley WJ, Cameron DE, Lappe DG et al. Nichols: Critical Heart Disease in Infants and Children. 2nd Ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2006.
2. Park MK. Cyanotic Congenital Heart Defects. En: Park MK. Park: Pediatric Cardiology for Practitioners. 5th Ed. Philadelphia: Mosby Elsevier; 2008. P. 349-53.
3. Williams JM, de Leeuw M, Black MD, Freedom RM, Williams WG, McCrindle BW. Factors Associated With Outcomes of Persistent Truncus Arteriosus. *JACC* 1999;34(2):545-53
4. Rajasinghe HA, McElhinney DB, Reddy VM, Mora BN, Hanley FL. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1997;113:869-79
5. Van Arsdell GS, Azakie A. Surgery for common arterial trunk. *Prog Ped Cardiol* 2002;15:53-8
6. Yoo S-J, Kim YM, Bae EJ, Kim SH, Choi JY, Park IS et al. Cardiac imaging in common arterial trunk. *Prog Ped Cardiol* 2002;15:41-51
7. Jacobs ML. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Truncus Arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S50-5
8. Pearl JM, Laks H, Drinkwater DC, Milgalter E, Charas OA, Giacobetti F et al. Repair of Truncus Arteriosus in Infancy. *Ann Thorac Surg* 1991;52:780-6
9. Thompson LD, McElhinney DB, Reddy VM, Petrossian E, Silverman NH, Hanley FL. Neonatal Repair of Truncus Arteriosus: Continuing Improvement in Outcomes. *Ann Thorac Surg* 2001;72:391-5
10. Kalavrouziotis G, Purohit M, Ciotti G, Corno AF, Pozzi M. Truncus Arteriosus Communis: Early and Midterm Results of Early Primary Repair. *Ann Thorac Surg* 2006;82:2200-6
11. Williams JM, de Leeuw M, Black MD, Freedom RM, Williams WG, McCrindle BW. Factors Associated With Outcomes of Persistent Truncus Arteriosus. *J Am Coll Cardiol* 1999;34:545-53
12. Bove EL, Beekman RH, Snider AR, Callow LB, Underhill DJ, Rocchini AP. Repair of Truncus Arteriosus in the Neonate and Young Infant. *Ann Thorac Surg* 1989;47:499-506
13. Miyamoto T, Sinzobahamvya N, Kumpikaite D, Asfour B, Photiadis J, Brecher AM. Repair of Truncus Arteriosus and Aortic Arch Interruption: Outcome Analysis. *Ann Thorac Surg* 2005;79:2077-82

14. Bohuta L, Hussein A, Fricke TA, d'Udekem Y, Bennett M, Brizard C et al. Surgical Repair of Truncus Arteriosus Associated With Interrupted Aortic Arch: Long-Term Outcomes. *Ann Thorac Surg* 2011;91:1473-8
15. Konstantinov IE, Karamlou T, Blackstone EH, Mosca RS, Lofland GK, Caldarone CA et al. Truncus Arteriosus Associated with Interrupted Aortic Arch in 50 Neonates: A congenital Heart Surgeons Society Study. *Ann Thorac Surg* 2006;81:214-23
16. Imamura M, Drummond-Webb JJ, Sarris GE, Mee RBB. Improving Early and Intermediate Results of Truncus Arteriosus Repair. A New Technique of Truncal Valve Repair. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1142-6
17. Miranda-Chavez I, Figueroa-Solano J, Hernández- Godínez A, de Micheli A, Ramírez-Marroquín S, Buendía-Hernández A. Tronco común. Variantes anatómicas, tratamiento quirúrgico y evolución. *Arch Cardiol Mex* 2009;79(2):107-13
18. Hawkins JA, Kaza AK, Burch PT, Lambert LM, Holubkov R, Witte MK. Simple Versus Complex Truncus Arteriosus: Neutralization of Risk But With Increased Resource Utilization. *World Journal for Pediatric and Congenital Heart Surgery* 2010 1:285
19. Colon M. Anatomy, morphogenesis, diagnosis, management, and outcomes for neonates with common arterial trunk. *Cardiol Young* 2008;18(3):52-62
20. Gaies MG, Gurney JG, Yen AH, Napoli ML, Gajarski RJ, Ohye RG et al. Vasoactive-inotropic score as a predictor of morbidity and mortality in infants after cardiopulmonary bypass. *Pediatr Crit Care Med* 2010;2:234-8
21. Wernovsky G, Wypij D, Jonas RA, Mayer JE, Hanley FL, Hickey PR et al. Postoperative course and hemodynamic profile after the arterial switch operation in neonates and infants. *Circulation* 1995;92:2226-35
22. Musumeci F, Piccoli GP, Dickinson DF, Hamilton D. Surgical experience with persistent truncus arteriosus in symptomatic infants under 1 year of age. *Br Heart J* 1981;46:179-85
23. Henaine R, Azarnoush K, Belli E, Capderou A, Roussin R, Planché C et al. Fate of the Truncal Valve in Truncus Arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2008;85:172-8
24. Chen JM, Glickstein JS, Davies RR, Mercado ML, Hellenbrand WE, Mosca RS et al. The effect of repair technique on postoperative right-sided obstruction in patients with truncus arteriosus. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:559-68
25. Heinemann MK, Hanley FL, Fenton KN, Jonas RA, Mayer JE, Castañeda AR. *Ann Thorac Surg* 1993;55:1409-12