



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO A. CHÁVEZ"

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

BANDAJE DE LA ARTERIA PULMONAR COMO ESTRATEGIA INICIAL EN EL VENTRÍCULO FUNCIONALMENTE UNICO E HIPERFLUJO PULMONAR: RESULTADOS DE LA PALIACIÓN QUIRÚRGICA POR ESTADÍOS.

**TESIS PARA LA GRADUACIÓN MODALIDAD CONTINUA DE LA SUBESPECIALIDAD
EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA

DR. JUAN CARLOS MORENO SALAS

ASESOR DE TESIS

DR. JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO

**MEDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA DEL INSTITUTO
NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHAVEZ**

MÉXICO, DISTRITO FEDERAL

FEBRERO 2015



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.

[Handwritten signature]



**DR. JOSE FERNANDO GUADALAJARA BOO
DIRECTOR DE ENSEÑANZA**

[Handwritten signature]

**DR. JUAN CALDERON COLMENERO
ASESOR DE TESIS**

[Handwritten signature]

**DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ
JEFE DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA**

AGRADECIMIENTOS

A dios, por haberme dado la oportunidad de vivir y culminar mi formación como cardiólogo pediatra.

A mis padres por haber creído en mi siempre y por su apoyo incondicional.

A mis hermanos Elizabeth, Concepción y Jaime por la confianza y apoyo sincero que siempre recibí de ustedes, mil gracias.

Por supuesto a mis maestros los Drs. Alfonso Buendía Hernández, Juan Calderón Colmenero y Emilia Patiño Bahena de quienes siempre recibí su enseñanza y amistad.

Elizabeth, solo quiero decirte, gracias por llegar a mi vida, en el momento y en el lugar apropiado. Te amo.

Finalmente le doy las gracias al Dr. Juan Calderón Colmenero, por la confianza y apoyo que me brindo, porque sin ello, no hubiese sido posible terminar este trabajo. Muchas gracias.

TABLA DE CONTENIDOS

INDICE	Pag
I. RESUMEN.....	5
II. MARCO TEORICO.....	8
III. PLANTEAMIENTO DE PROBLEMA.....	11
IV. JUSTIFICACION.....	11
V. OBJETIVOS.....	12
VI. METODOLOGIA	13
VII. ANALISIS ESTADISTICO.....	14
VIII. RESULTADOS.....	15
IX. DISCUSION.....	20
X. LIMITACIONES.....	23
XI. CONCLUSIONES	23
XII. ANEXOS	24
XIII. BIBLIOGRAFIA	27

I. RESUMEN

BANDAJE DE LA ARTERIA PULMONAR COMO ESTRATEGIA INICIAL EN EL VENTRÍCULO FUNCIONALMENTE ÚNICO E HIPERFLUJO PULMONAR: RESULTADOS DE LA PALIACIÓN QUIRÚRGICA POR ESTADÍOS.

Introducción. El bandaje de la arteria pulmonar (BAP) es típicamente la cirugía paliativa inicial en el paciente con ventrículo funcionalmente único (VfU) e hiperflujo pulmonar^{1,3}, sin embargo varios autores han reportado resultados decepcionantes tanto a corto como a largo plazo en pacientes con ventrículo único paliados con BAP⁵. Además se reconoce el desarrollo de obstrucción al tracto de salida ventricular sistémico como complicación asociada, que puede resultar en falla para alcanzar la siguiente cirugía paliativa o bien, fracaso después de la paliación final. Se requiere atención especial en el caso de la asociación de VfU e hiperflujo pulmonar con obstrucción del arco: coartación de la aorta, interrupción de arco aórtico, arco hipoplásico, estenosis subaórtica o su combinación en donde el uso de BAP como estrategia inicial es controversial.^{5,6}

Objetivo. El propósito de este estudio es analizar el impacto del manejo paliativo de pacientes con ventrículo funcionalmente único (VfU) e hiperflujo pulmonar usando como primer paso el BAP, en términos de protección vascular pulmonar y función ventricular sobre una subsecuente paliación univentricular exitosa.

Pacientes y métodos. De Enero del 2003 a Diciembre del 2014, 44 pacientes con diagnóstico de VfU sin obstrucción al flujo pulmonar post operados de BAP

como procedimiento paliativo inicial fueron analizados. La edad media al momento del BAP fue de 6 meses (rango de 11 días a 5 años). 15.9% tuvieron algún procedimiento asociado para reparar el arco aórtico. El seguimiento fue en promedio de 4.4 años (rango 7 meses a 11.4 años). De los 44 pacientes de este estudio solo siete pacientes alcanzaron las siguientes etapas de paliación (2 Glenn y 5 Fontan).

Resultados. Hubo 24 pacientes con predominio del sexo masculino (54%). La media de edad al momento del BAP fue de 6 meses (rango 11 días - 5 años). El BAP fue realizado de manera aislada a 29 pacientes (66%), el resto recibió procedimientos asociados al bandaje; reparación de coartación aórtica +_ Hipoplasia de arco aórtico (n= 7, 15.9%), cierre de PCA (n=7, 15.9%) y ampliación de la CIV (n=1, 2.2%). El abordaje predominante fue la toracotomía izquierda. La fórmula de Albus-Trusler fue usada para la evaluación inicial del diámetro de la cinta de Politetrafluoroetileno (PTEFE). Hubo un total de 8 muertes (18%), con 4 muertes tempranas que ocurrieron después del BAP inicial. Otras 3 defunciones ocurrieron tempranamente después de realizar Damus Kaye Stansel (DKS) con fístula sistémico pulmonar. Una muerte tardía ocurrió después del Fontan. Siete pacientes (16%) requirieron reoperación temprana no planeada. La media del periodo de seguimiento fue de 4.4 años (rango 7 meses – 11.4 años). Treinta y dos sobrevivientes del BAP inicial (32 de 39; 82%) estuvieron disponibles para seguimiento. Cinco pacientes se perdieron para el seguimiento después del BAP. De 32 pacientes, 6 (19%) han alcanzado el siguiente estadio de paliación y 5 (15.6%) han dejado de ser candidatos para realizar algún tipo de paliación en la

ruta de la circulación tipo Fontan, esto derivado de la falla para preservar presiones pulmonares bajas.

Conclusiones. Nuestro estudio no logra asociar ninguna variable ya sea a la mortalidad ni al éxito para completar el siguiente estadio en la paliación de estos pacientes con fisiología univentricular. Aunque la mortalidad esta dentro de lo encontrado por la literatura, la culminación en la cirugía de Fontan está muy por debajo de lo informado. El porcentaje de pacientes en espera de decisión quirúrgica para el siguiente estadio es alta en nuestra serie (65%), lo que refleja la dificultad para tomar decisiones en este subconjunto de pacientes, además que el tiempo de este estudio no es suficiente para reflejar los resultados deseados. La reoperación es común para la obstrucción del flujo pulmonar o sistémica, lo que subraya la importancia del monitoreo constante tras el alta hospitalaria. Es indispensable un análisis sistemático y minucioso de cada uno de los casos de este tipo de pacientes a fin de ofrecer la paliación adecuada y poder alcanzar la circulación tipo Fontan

II. MARCO TEORICO

El bandaje de la arteria pulmonar (BAP) es una técnica quirúrgica para reducir el hiperflujo pulmonar en algunos defectos cardiacos congénitos. En un principio, cuando el uso de la conexión cardiopulmonar tenía más complicaciones, este procedimiento tuvo un papel fundamental en el tratamiento de pacientes con defectos cardiacos congénitos y un cortocircuito de izquierda a derecha. La técnica fue descrita en 1952 por Muller y Danimann, como tratamiento para una comunicación interventricular (CIV) muy grande con hiperflujo pulmonar severo en donde se creaba una estenosis pulmonar en un niño de 5 meses de edad^{1,2,3}.

La mortalidad del BAP mejoró significativamente en los años 80's. La mortalidad reportada disminuyó de aproximadamente 30% antes de 1980 a 10% durante la década de los ochenta^{2,3}. Sin embargo, la morbilidad y mortalidad de la reparación intracardiaca total temprana ha mejorado dramáticamente en los recientes años, muchos neonatos e infantes ahora son tratados con reparación primaria con buenos resultados, el uso de BAP ha declinado entonces durante la última década. Más aún, varios autores han enfatizado los efectos negativos del bandaje tal como la distorsión de las ramas pulmonares, hipertrofia anormal del ventrículo derecho, insuficiencia valvular pulmonar secundaria a la dilatación del anillo pulmonar, obstrucción subaórtica y migración distal del bandaje con obstrucción de alguna de las dos ramas^{1,2,3}. Aún así existen reportes donde se le da al bandaje un papel importante en niños con defectos cardiacos y patologías

asociadas que se prevé no tolerarán el bypass cardiopulmonar: hemorragia intracraneal, sepsis, muy bajo peso corporal y anomalías no cardíacas asociadas³. Existe un subconjunto de defectos cardíacos que puede beneficiarse del BAP, especialmente cuando se trata de re-entrenar al ventrículo izquierdo como en los pacientes con transposición de las grandes arterias (TGA) que han llegado a recibir atención tardíamente o bien el caso de la transposición corregida de las grandes arterias (TcGA) donde el bandaje es una opción para la corrección anatómica posterior. En específico, el papel del BAP en el subgrupo de pacientes nacidos con ventrículo único (VU) definido anatómicamente o su equivalente (ventrículo funcionalmente único, VfU) constituye el pilar en el abordaje por estadíos, en estos casos, la paliación inicial típicamente ha sido el BAP⁴.

Los principios del primer paso en la paliación de pacientes con VU con hiperflujo pulmonar son consistentes y tienen el propósito de lograr un gasto cardíaco sistémico no obstructivo y una fuente de flujo pulmonar controlada, ya que, a menos que la vasculatura pulmonar esté protegida adecuadamente por un bandaje y la resistencia vascular pulmonar (RVP) se mantenga baja, no habrá posibilidad de un manejo quirúrgico posterior en la vía de la circulación univentricular (Circulación tipo Fontan)^{4,5}.

Sin embargo, varios centros reportan resultados decepcionantes tanto a corto como largo plazo de pacientes con VU típicamente paliados con BAP y algunos autores han recomendado el uso de una conexión aortopulmonar más bandaje pulmonar como una alternativa en el primer paso de la estrategia de paliación que

podiera proveer una fuente más segura de flujo pulmonar y una protección vascular pulmonar más predecible⁵.

Uno de los factores anatómicos más importante, el cual impacta negativamente sobre la supervivencia en pacientes con VU e hiperflujo pulmonar es la presencia o desarrollo de obstrucción al tracto de salida ventricular sistémico. La presencia de VU con obstrucción del arco concomitante es especialmente proclive a desarrollarla. La hipertrofia ventricular como resultado del BAP puede causar un agrandamiento subsecuente de un cono subaórtico o reducción en el tamaño de la comunicación interventricular, ambos resultando en desarrollo de obstrucción subaórtica^{5,6}.

La obstrucción al tracto de salida ventricular sistémico (OTSVS) puede crear condiciones hemodinámicas desfavorables con efectos deletéreos sobre el futuro de pacientes con fisiología de ventrículo único, con falla para progresar a través de los estadios de paliación o malfunción tardía después de la paliación final. Por lo tanto, la estrategia en el manejo inicial de pacientes con ventrículo funcionalmente único, hiperflujo pulmonar y obstrucción de arco permanece controversial, con algunos grupos favoreciendo una paliación inicial tipo Norwood mas que BAP y reparación de arco concomitante^{5,6,7}.

El propósito de este estudio es analizar el impacto del manejo paliativo de pacientes con ventrículo funcionalmente único (VfU) e hiperflujo pulmonar usando como primer paso el BAP, en término de protección vascular pulmonar y función ventricular sobre una subsecuente paliación univentricular exitosa.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El BAP juega un papel importante como el paso inicial en el manejo exitoso del VfU y flujo pulmonar no obstructivo, sin embargo, este manejo como estrategia inicial está siendo analizado para alcanzar la paliación final, lo anterior especialmente cuando se asocia el diagnóstico de VU con anomalías en el arco aórtico, situación en la que algunos grupos favorecen incluso una paliación inicial tipo Norwood mas que BAP con reparación del arco.

Presentamos la experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología en el resultado quirúrgico de este subconjunto de pacientes con BAP como estrategia inicial, incluyendo a aquellos pacientes con anomalías en el arco aórtico.

IV. JUSTIFICACIÓN

Dada las desventajas potenciales de todas las diferentes estrategias alternativas de tratamiento, el objetivo como centro de referencia es reportar nuestra experiencia institucional con la paliación de pacientes con diagnóstico de VU o VfU quienes tienen flujo pulmonar no obstructivo, incluyendo aquellos con obstrucción del arco aórtico simultáneo que requiere reparación, para examinar los factores de riesgo que afectan la supervivencia temprana y tardía, así como el éxito en alcanzar la paliación final y compararlo con lo reportado en la literatura.

V. OBJETIVOS

OBJETIVOS GENERALES:

Analizar el impacto del manejo paliativo de pacientes con ventrículo funcionalmente único (VfU) e hiperflujo pulmonar usando como primer paso el BAP, en término de protección vascular pulmonar y función ventricular sobre una subsecuente paliación univentricular exitosa.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

- Analizar la mortalidad inmediata y tardía post BAP y previa a segundo evento paliativo (Glenn, hemifontan o Fontan).
- Analizar el desarrollo de obstrucción al tracto de salida izquierdo post bandaje.
- Analizar que porcentaje de pacientes post operados de BAP alcanzan la paliación final (circulación tipo Fontan).
- Analizar los factores de riesgo que influyen en la falla para alcanzar el siguiente evento paliativo (Glenn, hemifontan, Fontan).
- Analizar los resultados de la paliación en los pacientes con diagnóstico de VU asociado a obstrucción del arco aórtico que requiera reparación del mismo.
- Análisis de morbilidad.
- Análisis de supervivencia a 1, 3 y 5 años.

VI. METODOLOGÍA

Tipo de estudio: Se trata de un estudio observacional, descriptivo, longitudinal, prospectivo y retrospectivo.

Se obtuvo una lista de los números de registro de los pacientes en el servicio de epidemiología del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez que fueron sometidos a bandaje de la arteria pulmonar entre los años 2003 a 2014 que contaran con diagnóstico de VfU + flujo pulmonar no obstructivo.

Criterios de inclusión:

Pacientes con diagnóstico de VU (anatómico) o VfU y flujo pulmonar no obstructivo post operados de bandaje de la arteria pulmonar como procedimiento paliativo inicial.

Criterios de exclusión:

Pacientes que ya contaban con un bandaje realizado fuera del instituto.

Pacientes con cardiopatía congénita con fisiología biventricular.

Pacientes cuyo objetivo en el bandaje fuera re-entrenamiento del ventrículo subyacente.

Criterios de eliminación:

Aquellos paciente que no contaban con información suficiente para el estudio en el expediente físico o electrónico.

VII. ANALISIS ESTADISTICO

Los datos calculados y medidos están expresados como Media \pm Desviación estándar (DE). El método de Kaplan-Meier y la Regresión de riesgos proporcional de Cox se usó para el análisis de la supervivencia y libertad de estenosis subaórtica. En el análisis de factores de riesgo para mortalidad, libertad de estenosis subaórtica, las variables con niveles de significancia de 0.1 en el análisis univariado fueron llevadas al modelo de regresión logística multivariada. La mortalidad temprana fue definida como la muerte durante los 30 días posteriores a la cirugía de bandaje, o bien, durante el mismo internamiento. Cualquier defunción posterior a esto se definió como mortalidad tardía.

Un valor p menor a 0.05 fue considerado significativo. Se utilizó el software específico de estadística SPSS para windows versión 10 para el análisis de datos.

VIII. RESULTADOS

Fueron revisados retrospectivamente los expedientes de 44 pacientes elegibles para el presente estudio con diagnóstico de VU o VfU e hiperflujo pulmonar quienes recibieron BAP como paliación inicial en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre Enero del 2003 y Diciembre del 2014.

Hubo 24 pacientes del sexo masculino (54%). La media de edad al momento del BAP fue de 6 meses (rango 11 días - 5 años). La media de peso corporal fue de 4.4kg (rango 2.2 – 17kg). Ningún niño tuvo asociada alguna anomalía genética y solo uno presentó anomalías extracardiacas mayores (malformación anorectal con status de colostomía). La malformación anatómica específica con ventrículo funcionalmente único se muestra en la tabla 1 (Ver anexos).

Los procedimientos asociados que fueron hechos al tiempo del BAP, tales como ligadura del conducto arterioso, coartectomía o ampliación de la Comunicación interventricular (CIV) se muestran en la tabla 2 (Ver anexos).

Ninguno de los pacientes se consideró candidato a realizar una Derivación cavopulmonar bidireccional (DCPBD) directamente sin pasar por bandaje dada la elevada presión de la arteria pulmonar (presión sistólica de la arteria pulmonar a nivel sistémico).

7.1 Detalles quirúrgicos.

El BAP fue realizado de manera aislada a 29 pacientes (66%), el resto recibió procedimientos asociados al bandaje; reparación de coartación aórtica +_

Hipoplasia de arco aórtico (n= 7, 15.9%), Cierre de PCA (n=7, 15.9%) y ampliación de la CIV (n=1, 2.2%) para quien se usó bypass cardiopulmonar. El abordaje predominante fue la toracotomía izquierda, aún para los pacientes a quien se les reparó el arco aórtico de manera simultánea. La fórmula de Albus-Trusler fue usada para la evaluación inicial del diámetro de la cinta (Politetrafluroetileno, PTEFE), sin embargo esta se ajustó en varias ocasiones con el objetivo de tener una presión de la arteria pulmonar distal menor o igual al 50% de la presión sistólica sistémica y una saturación de oxígeno de aproximadamente 80%.

Después del adecuado ajuste de la cinta, ésta se aseguró a la adventicia del tronco de la AP con una sutura de polipropileno fino para evitar su migración.

7.2 Morbilidad y mortalidad.

El manejo y resultados de 44 pacientes llevados a BAP por un VfU e hiperflujo pulmonar (HP) se muestra en la figura 1 (Ver anexos).

Hubo un total de 8 muertes (18%), con 4 muertes tempranas que ocurrieron después del BAP inicial. Otras 3 defunciones ocurrieron tempranamente después de realizar la cirugía tipo Damus Kaye Stansel (DKS) con fístula sistémico pulmonar, éstos pacientes requirieron reoperación 8, 15 y 20 días después del bandaje inicial, dos de ellos tuvieron asociada al BAP la reparación del arco por coartación y coartación más hipoplasia de arco respectivamente. Los tres desarrollaron bajo gasto severo post quirúrgico que requirió una conversión temprana a DKS. En la figura 2 se muestra la gráfica de supervivencia Kaplan-Meier en donde se ha dividido la curva de supervivencia entre los que recibieron

sólo BAP y en los que además se llevó a cabo reparación del arco aórtico. En ambos casos el mayor riesgo de mortalidad se encuentra en el primer mes, posteriormente la incidencia de mortalidad se mantiene estable y cae abruptamente al momento de realizar la cirugía de Fontan.

La supervivencia acumulada para los pacientes solo con BAP a 1 año es del 85%, a 5 años 85% y cae abruptamente en esta serie a 10%. En los pacientes con intervención en el arco la supervivencia se mantiene casi en una línea recta a 1, 5 y 10 años en 75%.

Una muerte tardía ocurrió después del Fontan. Las causas y número de muertes se resumen en la tabla 3 (Ver anexos).

Siete pacientes (16%) requirieron reoperación temprana no planeada: 3 pacientes descritos anteriormente ameritaron conversión a DKS, 1 paciente a quien simultáneamente se le realizó ampliación de la CIV requirió exploración por sangrado postquirúrgico inmediato, un paciente requirió plicatura diafragmática por parálisis diafragmática, uno más requirió ajuste de bandaje y 1 paciente ameritó colocación de marcapaso bicameral por ritmo auricular bajo.

La media de estancia en la Unidad de Terapia Postquirúrgica (UTPQ) fue de 3 días (rango 1 – 25 días) y la media de ventilación mecánica en horas fue de 20 hrs (rango 0 hrs – 25 días).

Las complicaciones durante la estancia en la UTPQ incluyeron bajo gasto post operatorio, neumonía, crisis convulsivas, atelectasia y sepsis.

Se realizó además un análisis con un modelo de regresión logística con algunas variables con la intención de demostrar la predicción relacionada a alguna de ellas, tomando como variable dependiente la mortalidad, sin embargo ninguna de ellas fue significativa. Tabla 4 (Ver anexos).

7.3 Seguimiento.

La media del periodo de seguimiento fue de 4.4 años (rango 7 meses – 11.4 años). Treinta y dos sobrevivientes del BAP inicial (32 de 39; 82%) estuvieron disponibles para seguimiento. Cinco pacientes se perdieron para el seguimiento después del BAP. De 32 pacientes, 6 (19%) han alcanzado el siguiente estadio de paliación y 5 (15.6%) han dejado de ser candidatos para realizar algún tipo de paliación en la ruta de la circulación de Fontan, esto derivado de la falla para preservar presiones pulmonares bajas.

De los 6 pacientes descritos anteriormente, 2 han alcanzado la operación de Glenn (DCPBD) y de éstos 1 ya fue operado para completar la circulación de Fontan, ambos sin requerir procedimientos adicionales en cada cirugía y sin mortalidad hasta ahora. El intervalo de tiempo entre el BAP y la DCPBD fue de 3.4 y 4.9 años respectivamente.

Después del BAP inicial 4 pacientes fueron llevados directamente al Fontan por considerar sus parámetros de cateterismo óptimos para la cirugía así como tener edad suficiente para permitir la fisiología de ventrículo único. El intervalo de tiempo entre el BAP y la cirugía de Fontan fue de 3.6, 5.2, 6.5 y 7.1 años respectivamente. Hubo 1 fallecimiento inmediato a la cirugía de Fontan (mortalidad

temprana), la paciente presentó aumento de la presión pulmonar por lo que se pasó a ferulización de la fenestra con stent, la cual estaba ocluida, en el postquirúrgico inmediato. Sin embargo la evolución justificó el desmantelamiento del Fontan 3 días después de la cirugía y la paciente falleció en sala por disfunción ventricular.

Hasta ahora no se ha registrado mortalidad tardía en el seguimiento. El tipo de conexión de Fontan usada fue el conducto extracardiaco con fenestración.

En la figura 3 se muestra una grafica de supervivencia a 10 años de seguimiento donde observamos que el mayor número de muertes se da en los primeros meses posterior al BAP. Observamos una sobrevida del 80% a 8 años posteriores al BAP para después disminuir al 60% a 10 años de seguimiento.

IX. DISCUSION

Este estudio se enfocó sobre los resultados a largo plazo de anomalías cardíacas complejas asociadas con fisiología de ventrículo único, el cual requiere un número determinado de procedimientos paliativos. Se ha sugerido que los problemas antes de concluir con la circulación tipo Fontan varían según las decisiones iniciales que se hayan tomado para llevar a cabo paliaciones requeridas así como los factores anatómicos que ejercen alguna influencia sobre los resultados a largo plazo de la fisiología univentricular.

Aunque en la literatura ya se ha publicado variedad de artículos que muestran los buenos resultados a largo plazo de la operación de Fontan, se ha informado de resultados controvertidos de aquellos donde se intenta llegar a la circulación tipo Fontan final a partir de un corazón con fisiología univentricular. El objetivo quirúrgico de tratar pacientes con VfU es alcanzar la circulación tipo Fontan y establecer una mejor supervivencia a largo plazo. El abordaje para iniciar la paliación estos pacientes tiene el objetivo de proteger la vasculatura pulmonar de los efectos del hiperflujo y el desarrollo posterior de enfermedad vascular pulmonar. La principal ventaja de esta estrategia es evitar la conexión cardiopulmonar sobre todo en el periodo neonatal y el bajo riesgo de obstrucción trombótica, sin embargo las desventajas relacionadas a la dificultad de una adecuada protección vascular, la posibilidad de distorsión de la arteria pulmonar así como el desarrollo de hipertrofia ventricular que condicione obstrucción subsecuente de la vía de salida del ventrículo sistémico, generalmente secundario al estrechamiento de la CIV, ha conducido a la discusión de si es mejor un

abordaje con una cirugía tipo Damus Kaye Stansel con fístula sistémico pulmonar que permita tener un flujo mejor controlado.

Bahaaldin Alsoufi⁵ menciona que la mortalidad del BAP es alta en estos pacientes y que su aplicación en pacientes con anomalías de ventrículo único y obstrucción de arco aórtico es controvertido. Sin embargo se informa una mortalidad hospitalaria después del bandaje del 4.1% en su serie de 73 pacientes la cual está muy por debajo de la mortalidad publicada en otros estudios y en el nuestro. Rodefeld et al⁶ por otro lado reporta una mortalidad después del bandaje del 14% y total al final de todos los estadios de paliación del 24%. En nuestra serie la mortalidad temprana después del bandaje fue del 9% y la mortalidad total posterior a todos los estadios de paliación fue del 19%, más cercana a lo encontrado por la mayoría de los centros.

Cabe mencionar que 3 de las defunciones tempranas en nuestra serie correspondieron a pacientes que en el postquirúrgico inmediato después del bandaje presentaron bajo gasto y se decidió convertirlos a DKS, 8, 15 y 20 días después de la cirugía, de estos pacientes, sólo dos estuvieron asociados a alguna anomalía del arco aórtico. En la serie de Lee et al⁸ los factores de riesgo paciente-relacionados con mortalidad estuvieron limitados a factores morfológicos, conexión anómala de venas pulmonares e interrupción de arco aórtico, aunque la coartación y estenosis aórtica resultaron ser factores de riesgo solo en el análisis univariado. Llama la atención que la obstrucción de la cámara de salida de ventrículo sistémico (OTSVS) se halla manifestado de manera inmediata, Miura et al⁹ analizaron un grupo de 21 pacientes a quienes se les realizó BAP como paliación inicial, donde

encuentra que a 3 pacientes de éstos 21 tuvieron una DCPBD asociada a un DKS en promedio un año después del bandaje. Miura menciona que en algunos casos, sobre todo pacientes neonatales es difícil identificar un gradiente de presión entre el ventrículo y la aorta ascendente, sin embargo cualquier anomalía obstructiva del arco aórtico fue correlacionada en esta serie con obstrucción en el TSVS. Melissa Lee et al¹⁰ en su serie de 70 neonatos con VfU + reparación de arco aórtico deduce que la realización de un BAP es un abordaje con menos mortalidad inicial que en aquellos que se abordan con un procedimiento tipo Norwood o DKS. Entonces aunque de los pacientes de nuestra serie que desarrollaron OTSVS de manera inmediata posterior al bandaje solo uno era neonato y el resto tenía 2 y 6 meses respectivamente, queda la duda de si no fue posible identificar el gradiente de la salida del ventrículo sistémico previo al bandaje o bien, el bandaje agravó el desarrollo de ésta ya que 2 tenían factor de riesgo coartación aórtica.

Finalmente en nuestro estudio no se logró asociar ninguna variable ya sea a la mortalidad ni al éxito para completar el siguiente estadio en la cadena de paliación de estos pacientes con fisiología univentricular, aunque la mortalidad esta dentro de lo informado por la literatura, la circulación tipo Fontan alcanzada esta muy por debajo de lo encontrado, solo 19% ha avanzado al siguiente estadio de paliación ya sea directamente al Fontan o pasando por una DCPBD. El porcentaje de pacientes en espera de decisión quirúrgica para el siguiente estadio es alta en nuestra serie casi el 65% está en espera. Lo que refleja la dificultad para tomar decisiones en este subconjunto de pacientes.

X. LIMITACIONES

El tamaño de la muestra en este estudio no permitió un análisis estadístico significativo. La pérdida de seguimiento de los pacientes es otro de los factores que impiden que en este estudio se refleje la evolución de los mismos y se pueda hacer un análisis profundo en cuanto a su evolución clínica.

XI. CONCLUSIONES

Nuestro estudio no logra asociar ninguna variable ya sea a la mortalidad ni al éxito para completar el siguiente estadio en la paliación de estos pacientes con fisiología univentricular. Aunque la mortalidad esta dentro de lo encontrado por la literatura, la culminación en la cirugía de Fontan esta muy por debajo de lo informado. El porcentaje de pacientes en espera de decisión quirúrgica para el siguiente estadio es alta en nuestra serie (65%), lo que refleja la dificultad para tomar decisiones en este subconjunto de pacientes, además que el tiempo de este estudio no es suficiente para reflejar los resultados deseados. La reoperación es común para la obstrucción del flujo pulmonar o sistémica, lo que subraya la importancia del monitoreo constante tras el alta hospitalaria. Es indispensable un análisis sistemático y minucioso de cada uno de los casos de este tipo de pacientes a fin de ofrecer la paliación adecuada y poder alcanzar la circulación tipo Fontan

XII. ANEXOS

TABLA 1		
DIAGNOSTICO ANATOMICO PRIMARIO DE NIÑOS CON VENTRICULO FUNCIONALMENTE UNICO E HIPERFLUJO PULMONAR		
DIAGNOSTICO	No. PACIENTES	PORCENTAJE
DOBLE ENTRADA VENTRICULAR	12	27.2%
DOBLE VIA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO	1	2.2%
AUSENCIA DE CONEXIÓN AV DERECHA	29	65.9%
AUSENCIA DE CONEXIÓN AV IZQUIERDA	1	2.2%
ISOMERICO	1	2.2%

TABLA 2		
PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS REALIZADOS SIMULTANEAMENTE CON EL BAP EN PACIENTES CON VENTRICULO FUNCIONALMENTE UNICO E HIPERFLUJO PULMONAR		
PROEDIMIENTO	No. PACIENTES	PORCENTAJE
CIERRE DE PCA	7	15.9%
REPARACION DEL ARCO AORTICO	7	15.9%
AMPLIACIONE DE LA CIV	1	2.2%

TABLA 3		
CUSAS DE MUERTE		
CAUSA	TEMPRANA	TARDIA
BAJO GASTO CARDIACO	6 (3 ^a)	0
SEPSIS	1	0
DESMANTELAMIENTO DE FONTAN	0	1
TOTAL	7	1

Regression Summary for Dependent Variable :MUERTE (Trabajo UCIP 1.sta)			R= .56769221 R²= .34102876			
Adjusted R²= .30764321 F(4,3026)=24.284						
	Coefficient	SE coef	Razón momios	CI 95 % lower	CI 95% Upper	p
Intercept	-0.687543	0.123450				0.041234
EDAD	0.2169781	0.043219	0.176542	0.432964	0.470945	0.432390
SEXO	-0.1543290	0.183465	0.093453	1.094352	0.903425	0.365934
PESO	-0.432856	0.119845	0.546509	0.659845	0.423894	0.623485
TALLA	0.1248654	0.123596	0.085643	0.904532	1.129093	0.203432
COARTACION AORTICA	0.084543	0.129854	0.429564	0.495649	0.466594	0.319234
SINDROME GENTICO	-0.234586	0.054568	0.158493	0.534561	0.984343	0.434093
OXIGENO AL ALTA	0.294586	0.065439	0.396549	0.543985	0.513096	0.132945
DIAS ESTANCIA UCIP	0.1228456	0.095645	0.219456	1.043245	1.002343	0.698561

Tabla 4. Regresión logística para la variable dependiente MUERTE.

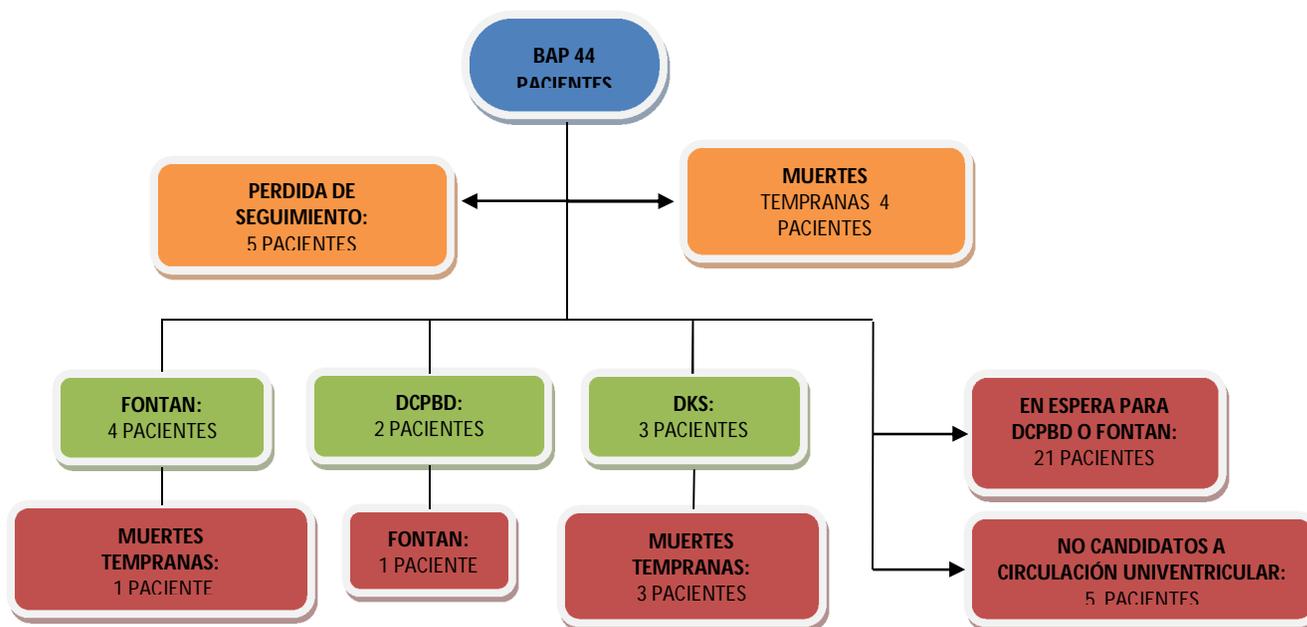


FIGURA 1: Distribución y disposición de pacientes con ventrículo funcionalmente único con hiperflujo pulmonar a quienes se les realizó bandaje de la arteria pulmonar (BAP: Bandaje de la Arteria Pulmonar, DKS: Damus Keye Stansel, DCPBD: Derivacion Cavopulmonar Bidireccional).

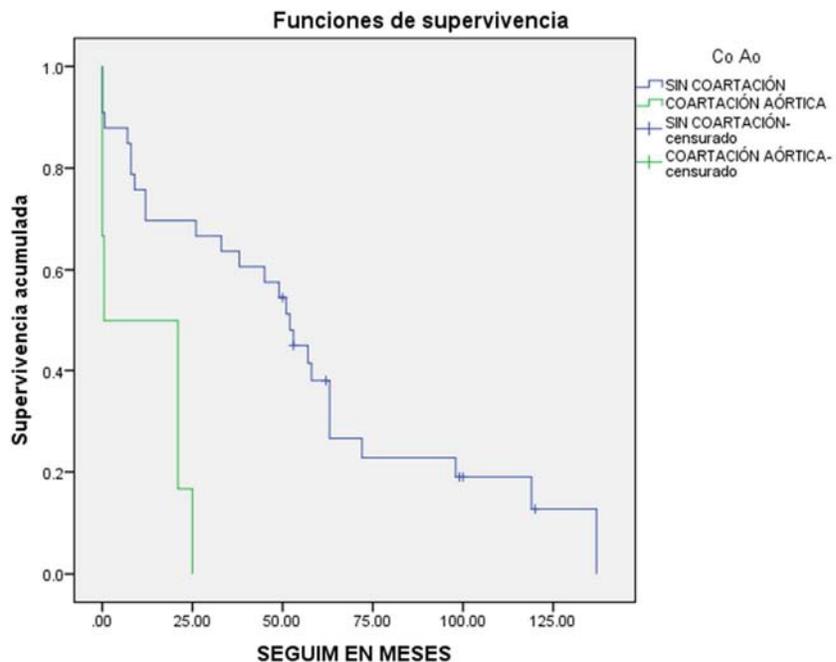


FIGURA 2: Línea azul: pacientes con VfU llevados únicamente a BAP. Línea verde: pacientes con diagnóstico de VfU + coartación aórtica llevados a BAP + coartectomía

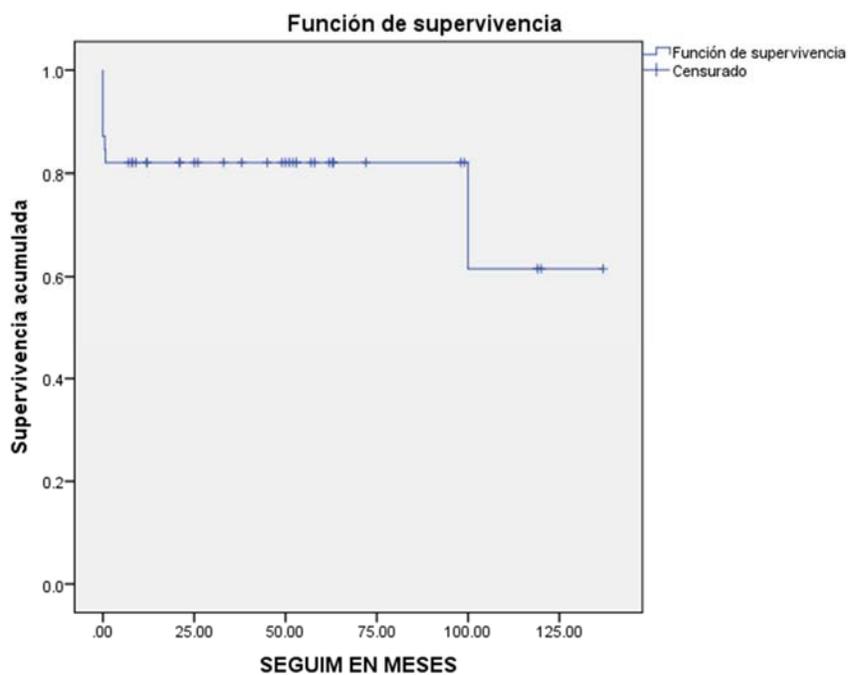


FIGURA 2: Línea azul: pacientes con VfU llevados únicamente a BAP. Línea verde: pacientes con diagnóstico de VfU + coartación aórtica llevados a BAP + coartectomía

XII. BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Emanuela A, Carlo Pace N, Simone T., et al. Pulmonary artery banding. *MM Cardio Thorac Surg.* 2012. mmcts/mms010.
- 2.- Hiroo T, Akihiko S, Masahide C., et al. Mortality of pulmonary artery banding in the current era: Recent mortality of PA banding. *Ann Thorac Surg.* 2002;74:1219-1224.
- 3.- Gholampour Dehaki M, Sadeghpour Tabae A, Azadi Ahmadabadi C, Alizadeh Ghavidel A, Omra G. Pulmonary artery banding in the current era: is it still useful?. *Ann Ped Cardiol.* 2012; 5: 36-39.
- 4.- Navaneetha S, Sowmya R, Krishna M., et al. Pulmonary artery banding for univentricular heart beyond the neonatal period. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2014; 22: 660-666
- 5.- Alsoufi B, Manlhiot C, Ehrlich A, Oster M, MD, Kogon B, T. Mahle W, Maher K, W. McCrindle B, Kanter K. Results of palliation with initial pulmonary artery band in patients with single ventricle associated with unrestricted pulmonary blood flow. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2015; 149: 213-220.
- 6.- Rodefeld M, Ruzmetov M, Shamberger MS., et al. Staged surgical repair of functional single ventricle in infants with unobstructed pulmonary blood flow. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005; 27: 949-954.

7.- Kajihara N, Asou T, Takeda Y, Kosaka Y, Onakatomi Y, Nagafuchi H, Yasui S. Pulmonary Artery Banding for Functionally single ventricles: Impact of Tighter Banding in Staged Fontan Era. *Ann Thorac Surg.* 2010; 89: 174-179.

8.- Ryul Lee J, Sung Choi J, Hyun Kang C, Jung Bae E, Jin Kim Y, Ryang Rho J. Surgical results of patients with a functional single ventricle. *EJCTS* 24 (2003) 716–722

9.- Miura T, MD, Kishimoto H, Kawata H, Hata M, Hoashi T, Nakajima T Management of Univentricular Heart With Systemic Ventricular Outflow Obstruction by Pulmonary Artery Banding and Damus-Kaye-Stansel Operation. *Ann Thorac Surg* 2004;77:23– 8

10.- Lee M, Brizard C, Galati J, Iyengar A, Rakhra S, Konstantinov I, Pflaumer A, d’Udekem Y, Outcomes of patients born with single-ventricle physiology and aortic arch obstruction: The 26-year Melbourne experience. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:194-201

11.- Bahaaldin A. Management of the single ventricle and potentially obstructive systemic ventricular outflow tract. *J Saudi Heart Assoc* 2013;25:191–202.

12.- Freedom R, Benson L, Smallhorn J, Williams W, Trusler G, Rowe R. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery:

an analysis of the courses of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 73, No. 4, 758-764, 1986.

13.- Scott M., Janet M. et al. The Infant With Single Ventricle and Excessive Pulmonary Blood Flow: Results of a Strategy of Pulmonary Artery Division and Shunt. *Ann Thorac Surg* 2002;74:805–10

14.- Freedom R., Benson L., et al. Subaortic stenosis, the univentricular heart, and banding of the pulmonary artery: an analysis of 43 patients with univentricular heart palliated by pulmonary artery banding. *Circulation* 1986;73:758–64.

15.- Tchervenkov C., Shum-Tim D., et al Single ventricle with systemic outflow obstruction in early life: comparison of initial pulmonary artery banding versus the Norwood operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:671–7.

16.- Webber S., LeBlanc., et al. Pulmonary artery banding is not contraindicated in double inlet left ventricle with transposition and aortic arch obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1995;9:515-20

17.- Serraf A., Conte S., et al. Systemic obstruction in univentricular hearts: surgical options for neonates. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:970-6; discussion 6-7.