



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO FACULTAD**

**DE MEDICINA**

**DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO**

**INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ**

**CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES OPERADOS CON EL  
PROCEDIMIENTO DE DAMUS-KAYE-STANSEL EN LOS AÑOS 2005 AL 2018  
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ.**

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN:

**CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA: DR. GABRIEL ELIAS VERGARA VERGARA**

**ASESORES DE TESIS:**

DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA

DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ

DR. ANTONIO JUANICO ENRIQUEZ

CIUDAD DE MÉXICO. 2018



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.



**DR. JUAN VERDEJO PARIS**

**Director de enseñanza**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

**DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA**

**Médico adscrito del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

**DR. ALFONSO BUENDIA HERNANDEZ**

**Jefe del departamento de Cardiología Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

**DR. ANTONIO JUANICO ENRIQUEZ**

**Jefe del servicio de Terapia Intensiva Pediátrica**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**

**DR. GABRIEL ELIAS VERGARA VERGARA**

**Residente de Cardiología Pediátrica, grado 5**

**Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez**



## **AGRADECIMIENTOS**

*A Dios, por darme la oportunidad de formarme profesionalmente en tan prestigioso instituto.*

*A mis padres, que aunque se encontraron a kilómetros de distancia, siempre estuvieron a mi lado proporcionándome apoyo incondicional.*

*A Kike y Checha, mis hermanos, que conjuntamente con mis padres, me trazaron un camino hacia el éxito profesional y personal.*

*A los niños, que fueron mis verdaderos maestros, permitiéndome aprender de ellos a cambio de mi empatía y esfuerzos en brindarles una mejor calidad de vida.*

*MPI.*



# ÍNDICE

1. TÍTULO .....	5
2. AUTORES .....	6
3. RESUMEN .....	7
4. PALABRAS CLAVES .....	9
5. ANTECEDENTES .....	10
TÉCNICA QUIRÚRGICA: .....	15
MODIFICACIONES DE LA TÉCNICA QUIRÚRGICA .....	17
SEGUIMIENTO Y PRONÓSTICO .....	18
6. JUSTIFICACIÓN .....	20
7. OBJETIVOS .....	21
OBJETIVO GENERAL: .....	21
OBJETIVOS ESPECÍFICOS: .....	21
8. MATERIALES Y MÉTODOS .....	22
9. VARIABLES: .....	24
10. CONSIDERACIONES ÉTICAS: .....	25
11. RESULTADOS .....	26
12. DISCUSIÓN .....	33
13. CONCLUSIONES .....	36
14. LIMITACION DEL ESTUDIO .....	37
15. BIBLIOGRAFÍA .....	38



## TÍTULO

**CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES OPERADOS CON EL PROCEDIMIENTO DE DAMUS-KAYE-STANSEL EN LOS AÑOS 2005 AL 2018 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ.**



## AUTORES

**Vergara-Vergara GE,MD<sup>1</sup> ,Patiño-Bahena EJ,MD<sup>2</sup> , Buendia-Hernandez A, MD <sup>3</sup>  
 , Juanico-Enríquez A,MD<sup>4</sup>.**

- 1- Residente de Cardiología Pediátrica grado 5, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.
- 2- Cardióloga Pediatra y Ecocardiografista. Médico adscrito del Departamento de Cardiología Pediátrica, Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.
- 3- Cardiólogo Pediatra, jefe del departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.
- 4- Cardiólogo Pediatra, Hemodinámista Pediátrico, Intensivista Cardiovascular Pediátrico, jefe del Departamento de Terapia Intensiva Postquirúrgica Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH). Ciudad de México, México.



## RESUMEN

**Título:** CARACTERÍSTICAS DE LOS PACIENTES OPERADOS CON EL PROCEDIMIENTO DE DAMUS-KAYE-STANSEL EN LOS AÑOS 2005 AL 2018 EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ.

**Introducción:** Las cardiopatías congénitas complejas son un grupo heterogéneo de entidades con mucha variabilidad anatómo-fisiológicas. Este mismo grupo existen malformaciones que obligan a mantener tanto la circulación pulmonar como la sistémica con un mismo ventrículo, así como también presentan obstrucción en el tracto de salida de esa cavidad ventricular única. Por lo anterior se han desarrollado diversas técnicas quirúrgicas que van encaminadas en llevar al paciente a una fisiología univentricular, como lo es la cirugía de Damus-Kaye-Stansel. Es muy importante resaltar que en nuestro medio existe escasa información sobre las características clínicas, ecográficas y de variables que puedan tener un impacto el desenlace de estos pacientes.

**Objetivo:** Determinar las características clínicas, ecográficas, quirúrgicas y pronósticas de los pacientes operados con la cirugía de Damus-Kaye-Stansel en el Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez entre los años 2005 y 2018.



**Materiales y métodos:** Se llevó a cabo un estudio retrospectivo-descriptivo, transversal, que evaluó a los pacientes que fueron sometidos a la cirugía de Damus-Kaye-Stansel independientemente de su cardiopatía diagnosticada durante los años 2005 y 2018. Se analizaron diversas variables antropométricas, clínicas ecocardiográficas y quirúrgicas; Se valoró la evolución clínica postquirúrgica, complicaciones, requerimiento de procedimientos intervencionistas o quirúrgicos, y se valoró la respuesta a estos mismos como también los diferentes desenlaces.

**Conclusiones:** De acuerdo a lo encontrado en nuestro estudio, la cirugía de Damus-Kaye-Stansel aún tiene una alta mortalidad postquirúrgica en esta institución, sin embargo, puede que existan condiciones como el bajo peso para la edad, la no realización de un cerclaje de la arteria pulmonar como preparación prequirúrgica, y la alta frecuencia de asociación de lesiones intra y extracardíacas, lo cual aumenta la complejidad al abordar quirúrgicamente estas patologías.

Es importante para esta institución continuar captando pacientes de forma temprana, que necesiten a futuro esta cirugía, con el fin de iniciar un manejo multidisciplinar, y así mejorar las condiciones al momento de ser intervenidos, como también generando mayor experiencia de nuestro personal médico en el tratamiento de pacientes tan complejos, de ésta, se lograría impactar positivamente en el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes.



## **PALABRAS CLAVES**

Cardiopatía congénita; ventrículo único; obstrucción del tracto de salida del ventrículo sistémico; Damus-Kaye-Stansel; Cirugía tipo Fontan, cirugía conexión cavo pulmonar total, cirugía conexión cavo pulmonar bidireccional.



## ANTECEDENTES

Las malformaciones congénitas cardíacas son la malformación congénita más frecuente en la edad neonatal<sup>1</sup>, lo cual se ha convertido en un problema de salud pública que viene en incremento debido a los avances tecnológicos y cada vez más personal médico altamente especializado, que ha mejorado la tasa de diagnóstico oportuno, como también la implementación de nuevas técnicas diagnósticas y quirúrgicas, mejorando así la calidad y expectativa de vida de la población pediátrica enferma, así como también reduciendo las tasas de mortalidad de años previos.

El término incidencia al referirse a cardiopatías congénitas (CC) aún es un tema de discusión, ya que se refiere a los nuevos casos reportados al nacimiento, sin embargo, no todas se diagnostican en dicha etapa, por el contrario, muchas son detectadas en la adultez, y aún más, el grupo de cardiopatías no severas suelen diagnosticarse postmortem. Por lo anterior se prefiere utilizar el término prevalencia al nacimiento (PN) para referirse a la “incidencia”<sup>2</sup>.

En los Estados Unidos de América (EEUU) se calcula una PN de 3-6 por cada 1000/ nacidos vivos, y no menos importante 1.5 casos /1000 nacidos vivos de las formas severas de CC<sup>2</sup>. Refiriéndose a la prevalencia como al número de pacientes vivos que presentan cierta patología en determinado periodo; para el año 2000 en los



EEUU fue de 11.89 casos por cada 1.000 niños y 4.09 por cada 1.000 adultos. En las formas severas de la enfermedad se calculó 1.45 por cada 1.000 niños y 0.38 por cada 1.000 adultos <sup>2</sup>. Lo anterior traduce a que en los EEUU existen aproximadamente 2 millones de familias afectadas con estas entidades congénitas, que a su vez traduce a que anualmente nacen aproximadamente 40.000 bebés con algún tipo de cardiopatía congénita independientemente de su severidad <sup>3</sup>

En La ciudad de México (México), el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, es parte del selecto grupo de entidades que son referencia en todo latino América, en el diagnóstico, manejo y seguimiento de CC y cardiopatías adquiridas en la infancia. El último reporte nacional de cardiopatías congénitas estima una prevalencia de 6 a 8 por cada 1.000 recién nacidos, lo anterior permite inferir que actualmente existen de 12.000 a 16.000 nacimientos con estos padecimientos cada año en México<sup>1,4</sup>.

Debido a la cobertura en salud y la notificación a centros epidemiológicos nacionales, se ha evidenciado que las CC ocupan el segundo puesto dentro de las causas de muerte en menores de 1 año de edad, y tercer puesto entre 1 a 4 años de edad para el año 2005 <sup>1</sup>.



Como es de esperar, esta institución le hace frente a las mayores y más complejas CC de la región debido a la centralización de los servicios de salud de alta complejidad en el país. Lo anterior nos ha permitido extrapolar nuestra incidencia y prevalencia en el estudio de las CC con el país y la región latina, como también adquirir experiencia en el manejo de tan complejas cardiopatías.

Cardiopatías congénitas complejas, como lo son la atresia tricuspídea con dextroposición de grandes arterias y defecto interventricular restrictivo, doble vía de salida del ventrículo derecho tipo Taussig Bing, dextroposición de las grandes arterias, doble entrada a ventrículo izquierdo con vasos dextrorotados y la doble entrada al ventrículo derecho con corazón izquierdo hipoplásico, entre otras, generan de manera inicial o a futuro obstrucción del tracto de salida del ventrículo sistémico (OTSVS), ya sea por un defecto interventricular restrictivo, foramen bulvoventricular pequeño u obstrucciones subaórticas en la cámara ventricular rudimentaria<sup>5,6,7</sup>.

Este espectro heterogéneo de cardiopatías previamente mencionadas, tienen en común que la mayoría no son candidatos a una cirugía correctiva de todas sus lesiones, por el contrario, en la actualidad se tiende a llevarlas a fisiologías dependientes de un solo ventrículo o “fisiología univentricular”, lo cual se lleva a cabo mediante cirugías secuenciales que dependen de muchos factores para poder



realizarlas. De manera inicial, se valorará la realización de un cerclaje de la arteria pulmonar, lo cual restringe el flujo sanguíneo a la circulación pulmonar si es necesario<sup>8</sup>. Como segunda y tercera etapa encontramos la conexión cavo-pulmonar bidireccional y la conexión cavo-pulmonar total, dichos procedimientos requieren criterios o requerimientos anatómo-fisiológicos para ser llevados a cabo “tipo cirugía de Glenn y Fontan” respectivamente <sup>9,10</sup>. Por lo anterior es de vital importancia reconocer la evolución natural de esta población de pacientes que presentan OTSVS y a su vez hiperflujo pulmonar, los cuales a corto o mediano plazo desarrollan hipertrofia y disfunción ventricular, y por otra parte lesión de la vasculatura pulmonar por hiperflujo sanguíneo, que de no corregirse precozmente, impediría la realización de derivaciones cavo-pulmonares y la misma cirugía de Damus-Kaye-Stansel en sí<sup>11,7</sup>.

Por lo anterior se ha empleado diversas técnicas, entre estas, la técnica de Damus-Kaye-Stansel (DKS), con el fin de liberar la OTSVS en pacientes portadores de corazón funcionalmente univentricular<sup>8</sup>. Es importante mencionar que existen otras técnicas paliativas en la edad neonatal que hacen parte de las opciones terapéuticas iniciales como lo son las cirugía de Norwood, la ampliación con resección del septum bulvoventricular (o ampliación de la comunicación interventricular) y el cerclaje de la arteria pulmonar con o sin reconstrucción del arco aórtico, si es de tener obstrucción a este nivel, lo cual es muy frecuente en el espectro de estas



patologías con OTSVS<sup>8</sup>. Sin embargo, la resección del septum bulvoventricular lleva consigo un alto riesgo de bloqueo aurículo-ventricular de alto grado, como también alta recurrencia en obstrucción eventual a este mismo nivel.<sup>12,8</sup>.

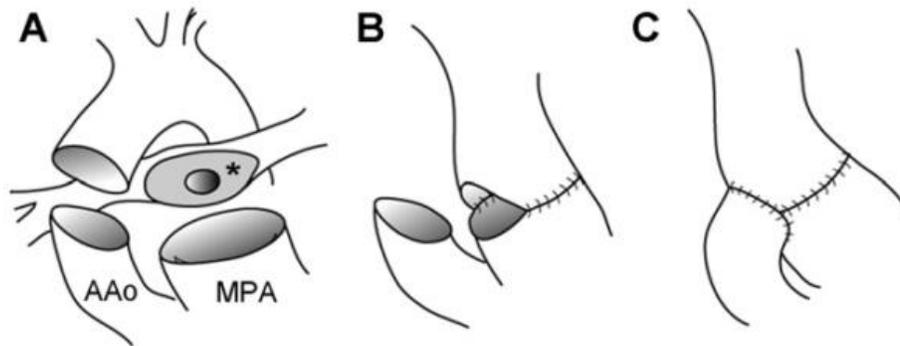
Los orígenes del uso del tronco proximal de la arteria pulmonar como vía de salida del ventrículo sistémico hacia la aorta se remontan al año 1973, donde Neches y Col. realizaron dicha anastomosis en un paciente portador de atresia tricuspídea, dextroposición de las grandes arterias y defecto interventricular restrictivo, lo cual condicionaba una OTSVS. No fue hasta 1975, cuando los doctores Damus, Kaye, Stansel y Díaz propusieron una técnica similar a la de Neches para la corrección de un paciente con dextroposición de las grandes arterias, redirigiendo el flujo del ventrículo izquierdo hacia la aorta por medio de la anastomosis del tronco proximal de la arteria pulmonar a la raíz aórtica y colocando un conducto valvulado entre el ventrículo derecho al tronco distal de la arteria pulmonar<sup>13</sup>. Con el desarrollo de nuevas técnicas para la corrección de la dextroposición clásica de las grandes arterias (TGAc), la técnica de DKS dejó de emplearse rutinariamente en esta patología en específico, y se adaptó su uso en pacientes con cardiopatías complejas como los corazones univentriculares con OTSVS y dextroposición de las grandes arterias con estenosis subaórtica, o cuando la transferencia de las arterias coronarias no es posible<sup>12,13,6</sup>.



### **Técnica quirúrgica:**

El procedimiento de Damus-Kaye-Stansel ha sido catalogado entre las técnicas quirúrgicas más difíciles de realizar, requiriendo de un grupo médico altamente especializado, con suficiente experiencia tanto durante el tiempo quirúrgico, como también para el cuidado posoperatorio, el cual siempre se encuentra asediado por diversas complicaciones y desenlaces fatales.

Por medio de esternotomía medial, la circulación extracorpórea es efectuada con la canulación del arco aórtico y ambas venas cavas. Posterior a la cardioplegia e hipotermia moderada, se realiza el retiro del cerclaje de la arteria pulmonar, luego, se realiza una sección aórtica transversal más o menos a 2 cm por encima de la unión sinotubular, con el fin de no lesionar la válvula o los senos coronarios. Paralelamente se realiza una sección transversal en el tronco pulmonar, justo donde se encontraba el cerclaje, o a unos pocos centímetros previos a su bifurcación, a su vez, se debe liberar cualquier estenosis o fibrosis causada previamente por el cerclaje, así como también se disecciona el tronco pulmonar, con el fin de conseguir mayor movilidad del vaso. Finalmente, tanto el cavo proximal del tronco de la arteria pulmonar y el cavo distal de la aorta ascendente se anastomosan con el cavo proximal de la aorta ascendente (Dibujo 1). El procedimiento termina cuando se realiza la conexión cavo-pulmonar bidireccional o en su defecto una fístula sistémico pulmonar <sup>5,10,14,15,16,17,18,11</sup>.



17

**Dibujo 1. Procedimiento quirúrgico de Damus-Kaye-Stansel**

Dentro de las ventajas que ofrece la cirugía de DKS se encuentra: La liberación del gradiente obstructivo en el tracto de salida del ventrículo sistémico (TSVS), por consiguiente menos hipertrofia de la masa ventricular, la cual no generará mayor obstrucción a nivel del septum bolvoventricular; a su vez mejorará el flujo sistémico, lo que disminuye la hipoplasia de la aorta como de los vasos supraórtica y protege la vasculatura pulmonar del hiperflujo<sup>19</sup>. Lo anterior va de la mano al plan de llevar a estos pacientes a fisiología univentricular, las cuales como se mencionó previamente, requieren de criterios para la viabilidad de su realización<sup>5</sup>.

Técnicamente la cirugía de DKS tiene una muy baja frecuencia de bloqueos cardíaco y de reoperación, sin embargo, presenta desventajas o complicaciones como lo son: la insuficiencia de las valvas semilunares como la principal, seguida de la falta de viabilidad al intentar eventualmente operaciones de septación para



corazones univentriculares, la distorsión coronaria , y por último el gran grado de dificultad para realizar esta técnica quirúrgica<sup>19,11</sup>.

### **Modificaciones de la técnica quirúrgica**

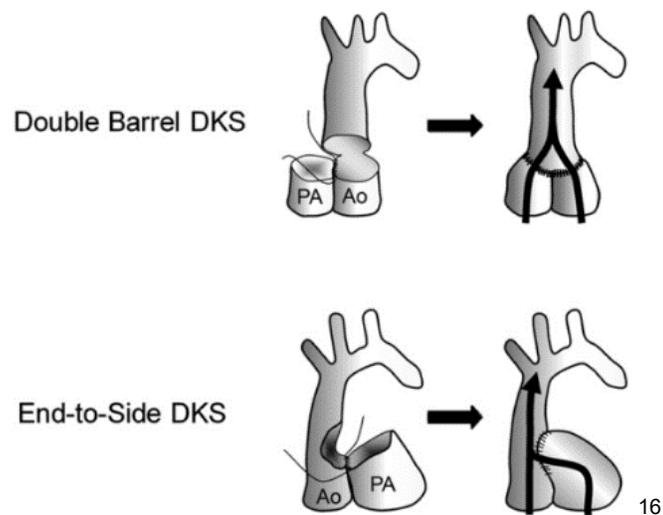
En las últimas décadas se han desarrollado modificaciones en la técnica original, obteniendo resultados diferentes en el seguimiento de los pacientes. Entre las técnicas más mencionadas a la fecha, tenemos la de “Doble barril”, descrita por Waldman y Col en 1988, y la técnica del “Flap aórtico”, descrita por Laks y Col. en 1992 (Dibujo 2)<sup>10,11,20</sup>.

La elección de cual técnica usar depende de varios factores, como lo son la experiencia institucional o personal del cirujano, el diámetro de ambos vasos en su porción proximal y la relación espacial de las arterias pulmonar y aórtica<sup>10,16</sup>. Si ambas arterias tienen la relación anterior-posterior, se sugiere utilizar la técnica tipo doble barril, y si la relación es lado a lado, se prefiere realizar el flap aórtico, sin embargo, es posible realizar cualquiera de las dos técnicas en cualquiera que sea la relación de los vasos <sup>10</sup>.

En la actualidad no existen estudios donde se valore y compare las ventajas y desventajas de cada técnica con una muestra significativa de pacientes. Sin embargo, autores como Fujii y Col. recomiendan la realización de la técnica de doble



barril, ya que esta mostró mayor preservación de la función valvular pulmonar que la técnica de flap aórtico (55% Vs 2.9% respectivamente)<sup>16</sup>. Aun así, este mismo estudio demostró que la técnica mencionada presentó una mayor tasa de insuficiencia valvular aórtica que la otra <sup>16</sup>.



Dibujo 2. Modificaciones en la técnica de Damus Kaye Stansel.

### Seguimiento y pronóstico

El pronóstico de los pacientes operados de DKS es tan variado como el tipo de CC a tratar, pasando por la pericia del personal médico y los cuidados extrahospitalarios.

Autores como Alsoufi y col, con una serie de casos de 36 pacientes, reporta una supervivencia postquirúrgica temprana (<30 días) de 89% y a los 6 meses de 83%<sup>6</sup>, así



como la serie de casos publicada por Shimada y col, donde en una corte de 25 pacientes reporto una sobrevida a 10 años 87% <sup>21</sup>.

Las complicaciones con desenlaces fatales casi siempre se han relacionado con la conexión cavo-pulmonar bidireccional o total, como lo son: La elevación de las resistencias vasculares pulmonares, insuficiencia de las válvulas atrio-ventriculares, disfunción del ventrículo sistémico e incluso la infección por virus sincicial respiratorio <sup>6</sup>. La obstrucción en la conexión ventrículo sistémica en la mayoría de los pacientes no es una complicación habitual, y de ocurrir, el gasto sistémico será garantizado por medio del tronco de la arteria pulmonar <sup>6,21</sup>.

La insuficiencia de las válvulas semilunares al parecer tienen una buena evolución, reportándose insuficiencia de leve a moderada, con poca necesidad de recambios valvulares a lo largo de la vida, esto, como ya previamente se mencionó, variaría con el tipo de técnica quirúrgica utilizada <sup>6, 22</sup>.

Un estudio realizado por Shimada M. y Col en el año 2012 reporto que el 87.7% de los pacientes fueron llevados a cirugía de tipo Fontan, de los cuales no se reportó mortalidad quirúrgica <sup>21</sup>.



## JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas son la principal malformación congénita a nivel mundial, como también se estima que para el año 2005 han ocupado el primer puesto de causas de muertes en menores de 1 año de edad y la tercera posición entre las edades de 1 a 4 años.

Es importante resaltar, que pese a lo anterior, hoy en día no se cuenta con suficiente información con respecto a variables clínicas, ecográficas, intervencionistas, quirúrgicas y desenlaces de los pacientes que tienen alguna cardiopatía congénita severa, y que requirieron la cirugía paliativa de Damus-Kaye-Stansel. La obtención de esta información será de vital importancia para generar autocrítica en aras de optimizar los servicios que se prestan en el Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez (INCICH), ya que éste le hace frente al manejo de gran parte de la población vulnerable de México que padecen dichas patologías.

Al evaluar todas estas variables, y compararlas con los diversos desenlaces, nos permitirá identificar factores pronósticos que sean susceptibles de modificar y así mejorar los resultados a corto y largo plazo en los pacientes.

Con los resultados obtenidos, comparar los hallazgos encontrados en nuestra población con los resultados hasta ahora publicados en la literatura mundial.



## OBJETIVOS

### OBJETIVO GENERAL:

Determinar las características clínicas, ecográficas, quirúrgicas y pronósticas de los pacientes operados con la cirugía de Damus-Kaye-Stansel en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez entre los años 2005 y 2018.

### OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- Determinar la frecuencia relativa de las cardiopatías congénitas que requirieron la cirugía de Damus-Kaye-Stansel.
- Evaluar la tasa de mortalidad posterior al procedimiento de Damus-Kaye-Stansel y sus diferentes causas.
- Valorar las variables ecocardiográficas valvulares arteriales previas y posterior al procedimiento de Damus-Kaye-Stansel.
- Valorar los resultados quirúrgicos dependiente de la modificación de la técnica usada de Damus-Kaye-Stansel.



## MATERIALES Y MÉTODOS

### **POBLACIÓN DE REFERENCIA:**

Se evaluó de forma retrospectiva todos los casos que requirieron la cirugía de Damus-Kaye-Stansel durante el periodo comprendido entre los años 2005 y 2018

El diagnóstico de todos los pacientes se realizó mediante estudios semiológicos, ecocardiográficos y tomográficos, basados en el análisis secuencial segmentario de cardiopatías congénitas realizado por un grupo de expertos del Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

La decisión del requerimiento y realización de la cirugía de Damus-Kaye-Stansel fue tomada por medio de la evaluación conjunta de cada caso entre el departamento de Cardiología Pediátrica y el Departamento de Cirugía Cardiovascular Pediátrica, mediante sesiones clínicas médico-quirúrgicas donde se evaluaron variables clínicas, ecocardiográficas y tomográficas.



### **CRITERIOS DE INCLUSIÓN:**

- Pacientes del Instituto Nacional de Cardiología, Ignacio Chávez.
- Pacientes diagnosticados con cardiopatías congénitas dependientes de fisiología univentricular y obstrucción del tracto de salida del ventrículo sistémico
- Durante el periodo comprendido entre los años 2006 y 2018
- Que tuviéramos acceso al expediente clínico para obtención de los datos.

### **CRITERIOS DE EXCLUSIÓN:**

- Todos los casos en donde se realizó otra cirugía paliativa diferente a la de Damus-Kaye-Stansel.
- Diagnóstico realizado por fuera del periodo comprendido entre los años 2006 y 2018
- Pacientes que fueron sometidos al procedimiento de Damus-Kaye-Stansel por fuera del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.



## TAMAÑO DE LA MUESTRA Y PROCEDIMIENTO DE MUESTREO:

Para el presente trabajo se realizó un muestreo por conveniencia, se incluyeron todos los pacientes que cumplieran los criterios de inclusión.

El INCICH es una institución de tercer nivel de complejidad, centro de referencia nacional y cuenta con un servicio de Cardiología Pediátrica conformado por 6 médicos especialistas, así como también cuenta con el servicio de Cirugía Cardiovascular Pediátrica, el cual está conformado por 3 médicos especialistas, que en conjunto con el servicio de Cardiología Pediatría se realizó el diagnóstico y tratamiento de cada paciente.

## DISEÑO DEL ESTUDIO:

- Estudio descriptivo retrospectivo.

## VARIABLES:

1. **Clínicas:** Edad, Sexo, peso, Talla y tipo de diagnóstico.
2. **Gabinete:** Ecocardiograma transtorácico.
3. **Tratamiento quirúrgico:** Tipo de técnica quirúrgica, cirugías previas.
4. **Supervivencia:** Periodo entre el procedimiento quirúrgico a la fecha actual.



## **CONSIDERACIONES ÉTICAS:**

Por la naturaleza del estudio, que es de tipo descriptivo existen pocas dificultades éticas. El alumno de tesis será únicamente un observador de los casos, de tal manera que no existe ningún problema de tipo ético, protegiendo la identidad, privacidad y confidencialidad de los datos obtenidos para el presente trabajo.

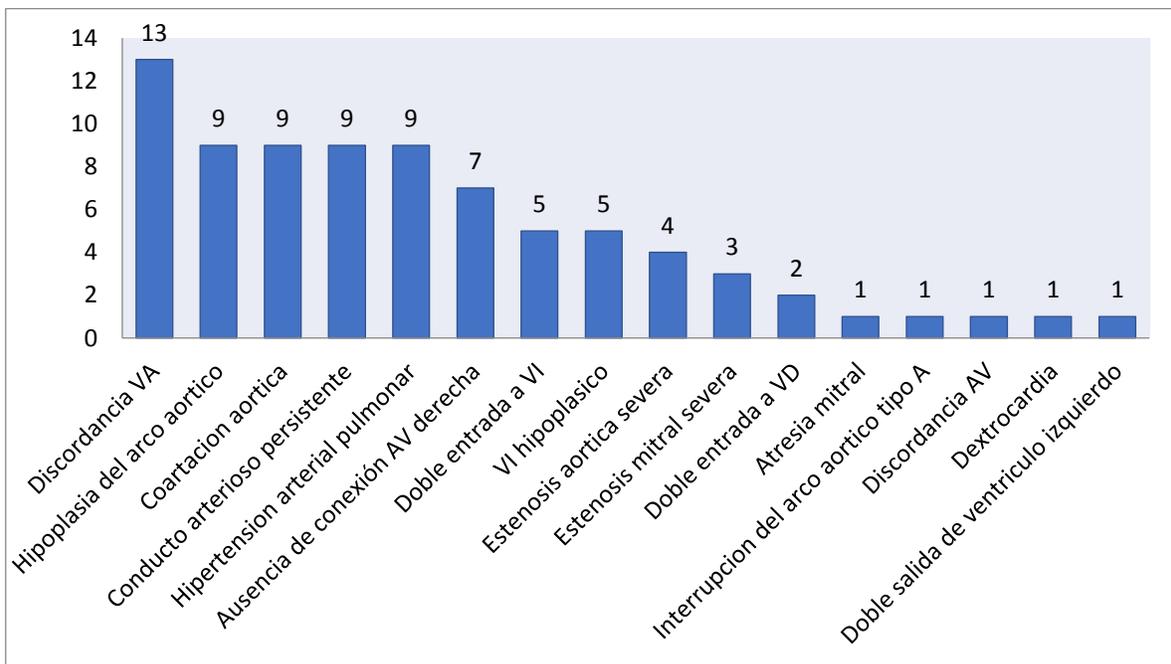
### **Análisis estadístico**

El análisis estadístico fue llevado a cabo con el programa SPSS v. 25.0 (IBM; USA), siendo que para las variables cualitativas fueron estudiadas mediante cálculo de frecuencias y las variables cuantitativas con medidas de tendencia central. Posteriormente se realizó análisis de relación entre la muerte a los 60 días del evento quirúrgico mediante prueba de  $r$  de Pearson. Adicionalmente se realizó un análisis comparativo entre los pacientes que fallecieron antes de los 60 días y los que no mediante prueba de chi-cuadrada. Se llevó a cabo una curva de Kaplan-Meier para sobrevivencia.



## RESULTADOS

En el estudio se incluyeron 18 pacientes con una edad promedio de  $2.79 \pm 1.88$  meses; de los cuales el 77.8% fueron varones y solo 22.2% mujeres ( $n=4$ ). Con un peso promedio de  $4 \pm 1.29$  kg y una talla de  $53.52 \pm 14.47$  cm. Respecto a la frecuencia de los diagnósticos de los pacientes evaluados, estos se muestran en la gráfica 1, donde de forma individual, la cardiopatía más frecuente fue la discordancia ventrículo-arterial, la cual se encontró en el 72% de los pacientes.



**Gráfica 1. Frecuencia cardiopatías en el estudio.**

De acuerdo a la frecuencia de asociación de lesiones intracardiacas, la ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha con la discordancia ventrículo arterial (38.8%) y la doble entrada a ventrículo izquierdo con discordancia ventrículo arterial (27.7%) fueron las más frecuentes. La Frecuencia de asociación de lesiones intracardiacas



con extracardiacas fue la ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha con conducto arterioso persistente (71.4%), coartación aortica (57.1%), hipoplasia del arco aórtico (42.8%), siendo la asociación menos frecuente la interrupción del arco aórtico tipo A, la cual ocurrió en un paciente (14.2%).

Pacientes	No. Registro institucional	Edad en meses al momento del diagnóstico	Diagnósticos
Paciente 1	287788	4	DEVI, DVA, HaAo, CoAa, , HAP
Paciente 2	291993	0,36	DVA, CoAc, HAP, ACAVD, DexCar, DSVI
Paciente 3	298922	2	HAP, EAo Severa, VIH
Paciente 4	307704	5	DEVI, DVA, CAP, HAP
Paciente 5	314357	5	DVA, ACAVD, DAV
Paciente 6	320483	5	CoAc, HAP, EAoSevera, VIH, DEVD
Paciente 7	324078	2	DVA, HaAo, CoAc, CAP, ACAVD
Paciente 8	324107	7	EM severa, VIH, DEVD
Paciente 9	324604	4	HaAo, CoAc, CAP, HAP, EAoSevera, EM severa, VIH
Paciente 10	308598	3	DVA, CoAc, CAP, ACAVD
Paciente 11	333146	0,5	HaAo, EAoSevera, EM severa, VIH
Paciente 12	339621	2	DVA, HaAo, CoAc, CAP, HAP, ACAVD
Paciente 13	341313	1	DEVI, DVA, HaAo, CoAc, CAP.
Paciente 14	345437	0,83	DVA, HaAo, CAP, ACAVD
Paciente 15	342511	3	DVA, CAP, HAP, ACAVD, IAAo tipo A
Paciente 16	354828	2	DVA, HaAo, AM
Paciente 17	360134	3	DEVI, DVA, HaAo, CoAc, CAP, HAP.
Paciente 18	361552	20	DEVI, DVA

Tabla 1. Asociaciones diagnosticas en el diagnóstico.

**Abreviaturas:** Doble entrada a ventrículo izquierdo(**DEVI**), discordancia ventrículo-arterial(**DVA**),hipoplasia del arco aórtico (**HaAo**),coartación aortica (**CoAc**), conducto arterioso persistente (**CAP**), hipertensión arterial pulmonar (**HAP**),atresia mitral (**AM**),ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha (**ACAVD**), interrupción del arco aórtico tipo A (**IAAo tipo A**), estenosis aortica severa (**EAo Severa**), estenosis mitral severa (**EM severa**), ventrículo izquierdo hipoplásico (**VIH**), doble entrada a ventrículo derecho(**DEVD**), discordancia aurículo ventricular(**DAV**), dextrocardia (**DexCar**),doble salida de ventrículo izquierdo (**DSVI**).



De los pacientes estudiados el 72% no tenía antecedentes patológicos personales de cirugía, 16% había sido sometido a cerclaje, 11.1% tenía antecedentes de atrioseptostomía. Se presentó un caso con reparación aórtica, uno de ligadura de CAP y uno de valvuloplastía con balón. En la etapa pre quirúrgica en el 55.6% no se encontró insuficiencia pulmonar, 33.3% presentó insuficiencia pulmonar leve y el 11.1% moderada, no presentándose severa en ninguna paciente; respecto a la insuficiencia aórtica pre quirúrgica en el 77.8% no estuvo presente, el 16.7% con insuficiencia leve, 5.6% moderada, y en ninguna caso severa. Se encontró un caso con estenosis pulmonar ligera previo a la cirugía. Respecto a la frecuencia de las cirugías realizadas, se muestra en la siguiente tabla:

Cirugía realizada	Frecuencia
Damus-Kaye-Stansel + Fistula sistémico pulmonar	18
Atrioseptectomía	5
Coartectomía termino terminal	7
Cierre esternal diferido	7
Ampliación del Arco aórtico	3
Retiro de cerclaje	2

**Tabla 2. Frecuencia de cirugías realizadas en el estudio.**

Solo en un caso se usó la técnica de doble barril y en 17 casos se usó Flap de Aorta Ascendente. Respecto a las complicaciones transquirúrgicas observadas se mostró la siguiente frecuencia:



Complicaciones	Frecuencia
Paro cardíaco	4
Sangrado	5
Desaturación	5
Hipotensión	14
Taponamiento cardíaco	1
Arritmias	3
Ninguna	1

**Tabla 3. Complicaciones presentadas durante las cirugías**

En 5 casos no se requirió apoyo quirúrgico o hemodinámico alguno posterior a la cirugía, en 11 casos se requirió el esternón abierto, en 5 casos además se requirió empaquetamiento por sangrado, en 2 casos se requirió óxido nítrico por hipertensión pulmonar, uno de los pacientes requirió el uso de marcapasos, e incluso en 2 casos se requirió el uso de circulación extracorpórea. Respecto al uso de bomba, esta fue usada en promedio 129.94 minutos con desviación estándar de  $\pm 46.65$  minutos; mientras que el pinzamiento aórtico fue en promedio de 54.27 minutos con una desviación estándar de  $\pm 14.55$  minutos. Respecto a las horas de ventilación mecánica, el rango es muy amplio ya que fue utilizado desde tan solo 8 horas hasta 350 horas, por lo que la media fue de 193.88 horas  $\pm 332.85$  horas. Por último, la estancia en la UTIP fue de 7.61 días  $\pm 6.65$  días. Respecto al resto de las condiciones y complicaciones de la cirugía se enlistan en la siguiente tabla:

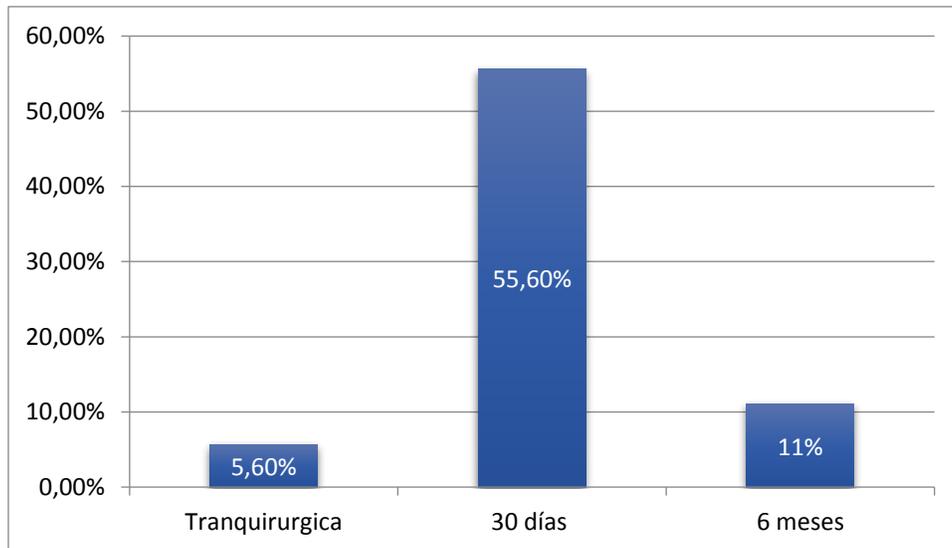


	Frecuencia	Porcentaje
<b>Complicaciones pulmonares</b>		
- Derrame pleural	3	16.7
- Parálisis diafragmática	1	5.6
- Ninguna	14	77.8
<b>Insuficiencia en la neo aorta</b>		
- Ligero	5	27.8
- Moderado	2	11.1
- Severo	0	0
- Ninguno	3	16.7
- No aplica	8	44.4
<b>Obstrucción en la neo aorta</b>		
- Ligero	2	11.1
- Moderado	0	0
- Severo	0	0
- Ninguno	8	44.4
- No aplica	8	44.4
<b>Gradientes en la anastomosis Ao-PI</b>		
- Ligero	0	0
- Moderado	0	0
- Severo	0	0
- Ninguno	7	38.9
- No medido	11	61.1
- No aplica	0	0
<b>Cateterismos</b>		
- Si	4	22.2
- NO	14	77.8
<b>Procedimiento</b>		
- No aplica	14	77.8
- Atrioseptostomía	2	11.2
- Plastía de rama pulmonar con Stent	1	5.6
- Aortoplastia con Stent	1	5.6
<b>Re operación inmediata</b>		
- Apertura esternal	1	5.6
- Ninguna	12	66.7
- Empaquetamiento	1	5.6
- Cierre esternal	3	16.7
- Plicatura diafragmática	1	5.6

Tabla 4: Eventos derivados de la cirugía



Incluyendo la reoperación en 6 casos, solo se registró un deceso del 5.6% durante los procedimientos quirúrgicos. Mientras que la mortalidad a los 30 días del procedimiento fue del 55.6% de la muestra, sobreviviendo 7 individuos, de los cuales 2 murieron dentro de los siguientes 6 meses posteriores al procedimiento, siendo que el mayor porcentaje de defunciones se presentó a los 30 días del evento quirúrgico (84.61% de las defunciones), sobreviviendo a los 6 meses del procedimiento el 27.8% de la muestra inicial.



**Grafica 2: Distribución de mortalidad transquirúrgica, a los 30 días y a los 6 meses.**

En relación a la curva de Kaplan-Meier, no se obtuvo resultado ya que el tiempo transcurrido entre la cirugía y el momento de la valoración es el mismo para todos los casos (6 meses.) Por último, se realizó un análisis de correlación y diferencia en base a la sobrevivida a los 6 meses y las variables analizadas, encontrando solamente



una diferencia significativa ( $X^2=8.69$ ,  $p= 0.034$ ) en cuanto a la presencia de insuficiencia neo aortica en el periodo postquirúrgico entre los pacientes que fallecieron dentro de los primeros 6 meses y los que sobrevivieron.



## DISCUSIÓN

De acuerdo a nuestro estudio, se pudo evidenciar una importante diferencia, con respecto a la edad y el peso corporal al momento de la cirugía comparado con otros estudios. La edad promedio al momento de realiza la cirugía de nuestra población fue de 2.79 meses de vida y el peso promedio fue de 4kg, lo que contrasta con otros autores donde la edad promedio fue de 6 a 8 meses de vida y el peso corporal promedio fue de 6.8 a 8.1 Kg <sup>6,10,15</sup>.

Solo el 16% de nuestros pacientes fueron sometidos previamente aun cerclaje de la arteria pulmonar, lo cual está indicado en la mayoría de los casos en ausencia de estenosis del tracto de salida, válvula o zona supra valvular del ventrículo subpulmonar, con el fin de proteger el lecho vascular pulmonar del hiperflujo, como también para aumentar el gasto cardiaco sistémico.

De acuerdo con la frecuencia de asociaciones patológicas intracardiacas, en este estudio se encontró similitud con importantes publicaciones internaciones <sup>10,15,16</sup>, siendo la ausencia de conexión aurículo-ventricular derecha con discordancia ventrículo arterial (38.8%) y la doble entrada a ventrículo izquierdo con discordancia ventrículo arterial (27.7%) las más frecuentes.

Es importante resaltar la alta frecuencia de malformaciones extracardiacas que se asociaron a las lesiones intracardiacas, representado en un 77.7% de toda la población estudiada.



De acuerdo a las escalas de estratificación de riesgo prequirúrgico (RACHS-1 (Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery) y Aristóteles), la cirugía de DKS ocupa la mayor puntuación (RACHS-1: 6), catalogándola como máximo riesgo (47.7% riesgo de mortalidad). Según la escala de Aristóteles básico, la cirugía de DKS sin reparación del arco aórtico tiene un puntaje de 9.5, sin embargo, habiéndose demostrado la alta frecuencia de malformaciones aórticas en este estudio, el puntaje de Aristóteles completo puede ascender hasta 15, si se requiere reparación del arco aórtico, siendo la puntuación máxima posible, prediciendo alta complejidad del procedimiento quirúrgico a realizar<sup>23</sup>.

Refiriéndose a la técnica quirúrgica, en solo un paciente se utilizó la anastomosis pulmonar-aórtica tipo doble barril. En la actualidad autores como Fujii y Col han descrito la superioridad de la técnica de doble barril comparada con el flap aórtico, debido a la mejor preservación de la función valvular pulmonar<sup>16</sup>, sin embargo, en la actualidad no existe una indicación clara de cual técnica preferir, y generalmente esta decisión es tomada por el operador quirúrgico, tomando en cuenta sus destrezas y la relación espacial de la aorta y la arteria pulmonar.

La mortalidad transquirúrgica, incluyendo las reoperaciones fue significativamente baja (5.6%), sin embargo, la mortalidad a 30 días, como también a 6 meses fue significativamente alta comparada con la reportadas a nivel mundial<sup>6,21</sup>. Es importante resaltar que la mayoría de nuestra población sometida a este procedimiento no contaba con un cerclaje de la arteria pulmonar previo, la mayoría



no se encontraba en un estado musculo-nutricional adecuado, así como también presentaban malformaciones aórticas importantes, las cuales aumentaron de forma significativa la morbimortalidad de la población.



## CONCLUSIONES

De acuerdo a lo encontrado en nuestro estudio, la cirugía de Damus-Kaye-Stansel aún tiene una alta mortalidad postquirúrgica en esta institución, sin embargo, puede que existan condiciones como el bajo peso para la edad, la no realización de un cerclaje de la arteria pulmonar como preparación prequirúrgica, y la alta frecuencia de asociación de lesiones intra y extracardiacas, lo cual aumenta la complejidad al abordar quirúrgicamente estas patologías.

Es importante para esta institución continuar captando pacientes de forma temprana, que necesiten a futuro esta cirugía, con el fin de iniciar un manejo multidisciplinar, y así mejorar las condiciones al momento de ser intervenidos, como también generando mayor experiencia de nuestro personal médico en el tratamiento de pacientes tan complejos, de ésta, se lograría impactar positivamente en el pronóstico y calidad de vida de estos pacientes.



## LIMITACION DEL ESTUDIO

Se trata de un estudio con un número de pacientes relativamente pequeño y de una misma institución, por lo cual los resultados deben tomarse con precaución.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Calderón-Colmenero J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi P, Ramírez-Marroquín S. Congenital Heart Disease in Mexico: Advances of the Regionalization Project. *World J Pediatr Congenit Hear Surg.* 2013;4(2):165-171. doi:10.1177/2150135113477868
2. Mulder BJM. REvIEWs The changing epidemiology of congenital heart disease. *Nat Publ Gr.* 2010;8(1):50-60. doi:10.1038/nrcardio.2010.166
3. Lara DA, Lopez KN. Public Health Research in Congenital Heart Disease. 2014;(1):549-558.
4. Calderón-colmenero J, Cervantes-salazar JL, Curi-curi PJ, et al. Problemática de las cardiopatías congénitas en México . Propuesta de regionalización. 2010;80(2):133-140.
5. Brawn WJ. Editorial comment. Early pulmonary artery debanding with Damus-Kaye-Stansel procedure provides good haemodynamics for the Fontan circulation. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2009;35(1):147-148. doi:10.1016/j.ejcts.2008.10.006
6. Alsoufi B, Al-Wadai A, Khan M, et al. Outcomes of Damus-Kaye-Stansel anastomosis at time of cavopulmonary connection in single ventricle patients at risk of developing systemic ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2014;45(1):77-82. doi:10.1093/ejcts/ezt251
7. Johansson B, Henein M. Damus-Kaye-Stansel anastomosis in a patient with



- tricuspid atresia, transposition of the great arteries, VSD and total cavopulmonary connection (TCPC). *Int J Cardiol.* 2010;140(3):e43-e44. doi:10.1016/j.ijcard.2008.11.076
8. Heinle JS, Carberry KE, McKenzie ED, Liou A, Katigbak PA, Fraser CD. Outcomes after the palliative arterial switch operation in neonates with single-ventricle anatomy. *Ann Thorac Surg.* 2013;95(1):212-219. doi:10.1016/j.athoracsur.2012.09.028
  9. Gewillig M, Brown SC. The Fontan circulation after 45 years: Update in physiology. *Heart.* 2016;102(14):1081-1086. doi:10.1136/heartjnl-2015-307467
  10. Yang CK, Jang WS, Choi ES, et al. The clinical outcomes of Damus-Kaye-Stansel procedure according to surgical technique. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2014;47(4):344-349. doi:10.5090/kjtcs.2014.47.4.344
  11. Kawahira Y, Nishigaki K, Maehata Y. Efficacy of Damus-Kaye-Stansel procedure in patients with univentricular heart associated with ventriculo-arterial discordance and excessive pulmonary blood flow. *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2011;12(6):943-945. doi:10.1510/icvts.2010.260539
  12. Carter TL, Mainwaring RD, Lamberti JJ. Damus-Kaye-Stansel procedure: Midterm follow-up and technical considerations. *Ann Thorac Surg.* 1994;58(6):1603-1608. doi:10.1016/0003-4975(94)91641-1
  13. DeLeon SY, Ilbawi MN, Tubeszewski K, Wilson WR, Idriss FS. The Damus-



Stansel-Kaye procedure: Anatomical determinants and modifications. *Ann*

*Thorac Surg.* 1991;52(3):680-687. doi:10.1016/0003-4975(91)90977-X

14. Murayama H, Hasegawa H, Okada N, Maeda M. Modified Damus-Kaye-Stansel procedure subsequent to pulmonary artery banding. *Ann Thorac Surg.* 2015;100(5):1914-1916. doi:10.1016/j.athoracsur.2015.04.058
15. Masuda M, Tanoue Y, Ohno T, Tominaga R. Modified Damus-Kaye-Stansel procedure using aortic flap technique for systemic ventricular outflow tract obstruction in functionally univentricular heart. *Eur J Cardio-thoracic Surg.* 2006;29(6):1056-1058. doi:10.1016/j.ejcts.2006.03.020
16. Fujii Y, Kasahara S, Kotani Y, et al. Double-barrel Damus-Kaye-Stansel operation is better than end-to-side Damus-Kaye-Stansel operation for preserving the pulmonary valve function: The importance of preserving the shape of the pulmonary sinus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(1):193-199. doi:10.1016/j.jtcvs.2010.06.007
17. Park CS, Lee CH, Kwak JG, Lee C. Modification of the Damus-Kaye-Stansel Procedure. *Ann Thorac Surg.* 2010;90(1):315-316. doi:10.1016/j.athoracsur.2009.08.057
18. Bulent S., Ozker E., Vuran C., Gunaydin Ç., Ayabakan C., Turkoz R. Treatment of subaortic stenosis in hearts with single-ventricle physiology. *Cardiovasc J Afr.* 2012;23(5):252-254. doi:10.5830/CVJA-2011-023
19. Karimi M, Rosenberg CA, Lutin W. Damus-Kaye-Stansel procedure 5 years



after Fontan operation with ligated main pulmonary artery. *Cardiol Young*.

2013;23(4):613-616. doi:10.1017/S1047951112001436

20. Laks H, Gates RN, Elami A, Pearl JM. Damus-Stansel-Kaye procedure: Technical modifications. *Ann Thorac Surg*. 1992;54(1):169-172. doi:10.1016/0003-4975(92)91174-8
21. Shimada M, Hoashi T, Kagisaki K, Shiraishi I, Yagihara T, Ichikawa H. Clinical outcomes of prophylactic Damus-Kaye-Stansel anastomosis concomitant with bidirectional Glenn procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2012;143(1):137-143. doi:10.1016/j.jtcvs.2011.09.009
22. Clarke AJB, Kasahara S, Andrews DR, et al. Mid-term results for double inlet left ventricle and similar morphologies: Timing of Damus-Kaye-Stansel. *Ann Thorac Surg*. 2004;78(2):650-657. doi:10.1016/j.athoracsur.2004.03.005
23. Calderón-Colmenero J, Ramírez Marroquín S, Cervantes Salazar J. Métodos de estratificación de riesgo en la cirugía de cardiopatías congénitas. *Arch Cardiol Mex*. 2008;78(1):60-67.