



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TESIS

EVOLUCIÓN POSTQUIRÚRGICA TARDÍA DE LA RECONSTRUCCIÓN
DEL TRACTO DE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO
CON CONDUCTOS VALVULADOS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

PEDIATRÍA

PRESENTA

DR. VÍCTOR HUGO OLIVARES VILLALPANDO

DIRECTOR DE TESIS: DR. ALEJANDRO BOLIO Cerdán



Ciudad de México, febrero 2019



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

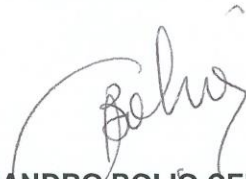
DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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.

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO
DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

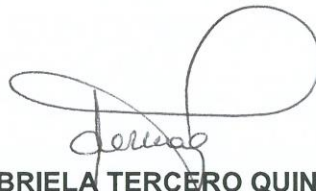
TUTORES:



DR. ALEJANDRO BOLÍO CERDÁN
JEFE DEL SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DR. SERGIO RUIZ GONZÁLEZ
MÉDICO ADSCRITO AL SERVICIO DE CIRUGÍA CARDIOVASCULAR
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ



DRA. GABRIELA TERÇERO QUINTANILLA
PSICÓLOGA ADSCRITA AL DEPARTAMENTO DE PSIQUIATRÍA Y MEDICINA DEL
ADOLESCENTE
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

DEDICATORIAS

Dedicada a mi Señor, a mis papás, a mis hermanos, a mi Judith, a mis familiares, a mis amigos, a mis tutores y, principalmente, dedicada a mis pacientes.

ÍNDICE

Resumen	5
Introducción	6
Antecedentes	8
Marco teórico	9
Planteamiento del problema	27
Pregunta de investigación	28
Justificación	29
Objetivos	30
Metodología	31
Plan de análisis estadístico	33
Consideraciones éticas	34
Descripción de variables	35
Resultados	37
Discusión	42
Conclusión	44
Limitaciones del estudio	45
Cronograma de actividades	46
Referencias bibliográficas	47

RESUMEN

Antecedentes. El colocar un conducto valvulado para conectar el ventrículo derecho a la arteria pulmonar es un procedimiento clave en la corrección de malformaciones donde se ve implicado el tracto de salida del ventrículo derecho ¹. El desarrollo de estenosis y/o insuficiencia del conducto, depende en muchos casos del material empleado ^{2, 3}.

Pregunta de investigación. ¿Cuál es la evolución a largo plazo de los pacientes operados de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con conductos valvulados, comparando entre homoinjertos y otros?

Justificación. El estudio permitirá conocer cuál es el injerto ideal para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en nuestra población.

Objetivo. Conocer la evolución postquirúrgica tardía de los pacientes operados de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con el empleo de conductos valvulados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Métodos. Se estudiaron pacientes operados entre el año 1974 y el 2017 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez, que tuvieran el diagnóstico de tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular, transposición de las grandes arterias con estenosis pulmonar, tronco arterioso o doble vía de salida del ventrículo derecho, y que se les hubiera realizado la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho empleando homoinjertos, conductos valvulados Hancock®, Contegra®, válvulas biológicas St. Jude®, Edwards®, Masa®, conducto valvulados o válvulas elaborados con pericardio autólogo, Gore-tex®, Dacron® o Cormatrix®.

INTRODUCCIÓN

El corazón es uno de los primeros órganos que se forman y funcionan en los embriones vertebrados; el proceso de su formación está regulado estrechamente por factores genéticos y epigenéticos, pudiendo estar influido a su vez por factores medioambientales 4, 5.

A finales de la cuarta semana de gestación, comienza la división del ventrículo primitivo por un reborde muscular medial en el piso del ventrículo, llamado tabique interventricular primitivo, que tiene un borde libre cóncavo que protruye en la luz cardiaca. La mayor parte del aumento de su altura se debe a la dilatación de las cavidades ventriculares, hasta que las paredes mediales se aproximan entre sí y se fusionan para formar el primordio en la parte muscular del tabique. A mediados de la séptima semana, el crecimiento del tabique se interrumpe. Este hecho es crucial ya que, si se produjera la fusión demasiado pronto, el ventrículo izquierdo no llegaría a contactar con el tracto de salida ventricular. Posteriormente, hay una proliferación activa de mioblastos en el tabique, que aumenta su tamaño 4-6.

Hasta la séptima semana hay un agujero interventricular en forma de media luna entre el borde libre del tabique interventricular y los cojines endocárdicos fusionados. El agujero se cierra hacia el final de la séptima semana, gracias a la fusión de tejido de tres fuentes diferentes: el tabique muscular, los cojines endocárdicos y una contribución de las células troncoconales 4-6.

La parte membranosa del tejido interventricular deriva de una extensión de tejido del lado derecho del cojín endocárdico a la parte muscular del tabique interventricular. Este tejido se funde con el tabique aortopulmonar y la parte muscular gruesa del tabique interventricular 4-6.

La separación de los tractos de salida aórtico y pulmonar se completa cuando las proyecciones troncoconales se fusionan con el cojín endocárdico inferior y con el tabique muscular interventricular, completando por tanto la separación de los ventrículos derecho e izquierdo. Las proyecciones que separan los tractos de salida de ambos ventrículos surgen aparentemente en espiral a lo largo de las paredes del tronco arterioso y de los

tractos de salida de ambos ventrículos. En consecuencia, los tractos de salida de los ventrículos derecho e izquierdo y finalmente de la aorta y del tronco de la pulmonar, giran uno sobre otro de modo helicoidal ⁴⁻⁶.

Después del cierre del agujero interventricular, el tronco pulmonar se comunica con el ventrículo derecho, y la aorta con el izquierdo ^{5, 6}.

Las cardiopatías congénitas son las anomalías del corazón o los grandes vasos presentes desde el nacimiento; la mayoría de tales desórdenes se deben a defectos en la embriogénesis durante las semanas 3 a 8 de la gestación, y sólo se identifican influencias genéticas o medioambientales en alrededor del 10% de los casos. Son la causa de más de la mitad de las muertes por defectos congénitos en la infancia, y su frecuencia se estima en 8-10 casos por cada 1000 recién nacidos vivos, 2 casos por cada 100 mortinatos y 25 casos por cada 100 abortos espontáneos. Debido a su alta frecuencia y a la morbimortalidad que producen son uno de los problemas más importantes de salud pública en pediatría ⁴⁻⁷.

ANTECEDENTES

En la literatura médica se encuentran disponibles una extensa cantidad de trabajos que tratan sobre la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con el empleo de conductos valvulados, gran cantidad de ellos provenientes de la industria, sin embargo, son pocos los trabajos en los que se plantea el problema de definir cuál es la mejor opción para la cirugía cardíaca correctiva de estas patologías, más aún, la población que se estudia en los trabajos publicados es muy distinta a la población que se atiende en el Hospital Infantil de México Federico Gómez (destaca principalmente la edad de los pacientes a la cual se les realiza la corrección quirúrgica, ya que en la mayoría de los trabajos los pacientes se encuentran en el periodo neonatal), lo que impide que sus resultados sean extrapolables a nuestra población.

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es el principal centro de referencia nacional para la atención de niños con cardiopatías congénitas, lo que conduce a que la corrección quirúrgica de muchos de ellos se retrase, en ocasiones incluso por varios años, como consecuencia de falta de tiempo quirúrgico. Este hecho hace distinta a nuestra población a la que se atiende en otras unidades médico-quirúrgicas en el mundo.

MARCO TEÓRICO

Los defectos del tracto de salida, dentro de los que figura la obstrucción ventricular derecha, representan el 15% de las cardiopatías congénitas. Estos defectos pueden presentarse como una cardiopatía congénita aislada, combinarse con otros defectos cardiacos dando lugar a cardiopatías congénitas complejas, o formar parte de síndromes genéticos o cromosómicos que comprometan diferentes segmentos o sistemas corporales

5, 6.

La ampliación del tracto de salida es un concepto básico en la corrección quirúrgica de cardiopatías con obstrucción ventricular derecha ¹. El colocar un conducto valvulado para conectar el ventrículo derecho a la arteria pulmonar fue introducido por Ross y Somerville en 1966, y es un procedimiento clave en la corrección de malformaciones donde se ve implicado el tracto de salida del ventrículo derecho, dentro de las que destacan por frecuencia la tetralogía de Fallot con estenosis marcada de la arteria pulmonar, la atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular, la transposición de las grandes arterias con estenosis pulmonar, el tronco arterioso y la doble vía de salida del ventrículo derecho con transposición de las grandes arterias ². En los casos que precisan ampliación anular surge el dilema de la incompetencia valvular pulmonar, es por eso que para la corrección de este tipo de cardiopatías se utilizan distintos métodos de implantación valvular (prótesis mecánicas o biológicas) o conductos valvulados (autólogos, homoinjertos, xenoinjertos y sintéticos), que solucionan el problema de insuficiencia pulmonar a corto y mediano plazo, a la vez que resuelven la obstrucción de salida derecha; la mortalidad actual de la inserción del conducto es de 5-6% ². Sin embargo, a pesar de ser una solución al problema inicial, es común el desarrollo de disfunción de estos dispositivos con el paso del tiempo, haciendo necesario el reemplazo.

Las causas más comunes por las que los conductos pueden tener que ser reemplazados son estenosis, insuficiencia, aneurisma/pseudoaneurisma y endocarditis ^{2, 3}, siendo la ecocardiografía el método diagnóstico más empleado (si bien la resonancia magnética cardíaca ha demostrado una gran utilidad para este fin). Los mecanismos implicados en el fallo del conducto son desconocidos, aunque se explican parcialmente por la calcificación, la proliferación intimal extensa, el crecimiento somático, el gradiente de presión sistólica amplio y el rechazo inmune ⁸⁻¹⁰. Los conductos valvulados

pericárdicos autólogos para la reconstrucción de tracto de salida del ventrículo derecho muestran propiedades excelentes y superiores a otros dispositivos ⁸.

Varios factores pueden influir positivamente en la longevidad de conductos valvulados: edad temprana en la implantación, tamaño pequeño del injerto y los materiales que desencadenan pobre respuesta inmunológica ².

Aunque el método de reconstrucción es a menudo dictado por la anatomía individual y la disponibilidad de los dispositivos ¹¹, dada la relativa imposibilidad de utilizar conductos de tejido autólogo ¹², los homoinjertos pulmonares crioconservados son actualmente los dispositivos preferidos para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho ¹³, ¹⁴. Para estos dispositivos se han descrito periodos libres de la necesidad de reemplazo, a los 5 y 15 años, de 84% y 31%, respectivamente (límites de confianza del 95%: 80-88% y 19-43%) ². Otras opciones son los xenoinjertos y los injertos de material sintético, que ofrecen la ventaja sobre los otros materiales de tener una amplia disponibilidad y de contar con gran diversidad de tamaños ^{12, 15}.

Cardiopatías implicadas

a) Tetralogía de Fallot

La tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita que consiste en una comunicación interventricular, obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, posición de la raíz aórtica a horcajadas sobre el defecto del tabique interventricular e hipertrofia ventricular derecha ¹⁶.

Esta combinación de lesiones ocurre en 3 de cada 10 000 recién nacidos vivos, y representa el 7-10% de todas las malformaciones cardíacas ¹⁶.

Los recién nacidos se presentan con cianosis de intensidad variable según el grado de obstrucción al flujo de sangre hacia los pulmones ¹⁶.

La etiología es multifactorial, pero las asociaciones encontradas incluyen diabetes materna no tratada, fenilcetonuria e ingesta de ácido retinoico. Las anomalías cromosómicas asociadas pueden incluir trisomías 21, 18 y 13, pero la experiencia reciente

apunta a la asociación mucho más frecuente de microdeleciones del cromosoma 22. El riesgo de recurrencia en las familias es del 3% ¹⁶.

Las pruebas de diagnóstico útiles son la radiografía de tórax, el electrocardiograma y el ecocardiograma. El ecocardiograma establece el diagnóstico definitivo y generalmente proporciona suficiente información para planificar el tratamiento, que es quirúrgico. El diagnóstico diferencial incluye causas pulmonares primarias de cianosis, junto con otras lesiones cianógenas del corazón, como la estenosis pulmonar crítica y los troncos arteriales ¹⁶.

Los neonatos que se presentan con flujo dependiente de los conductos a los pulmones recibirán prostaglandinas para mantener la permeabilidad del conducto hasta que se realice una intervención quirúrgica. La intervención inicial puede ser paliativa, como la creación quirúrgica de una derivación arterial sistémico-pulmonar, pero la tendencia en los centros de excelencia es cada vez más hacia la reparación completa neonatal. Los centros que optan por la paliación neonatal realizan la reparación completa de los 4 a los 6 meses ¹⁶.

De forma tradicional, la reparación de la tetralogía de Fallot se llevaba a cabo en dos etapas. En la primera se incrementaba la circulación pulmonar mediante la anastomosis (o derivación) entre una arteria sistémica y la arteria pulmonar, y en la segunda se cerraba la anastomosis y se realizaba la reparación completa. La primera anastomosis se llevaba a cabo por la técnica de derivación de Blalock-Taussig, en la que se movía la arteria subclavia para seccionarla en su extremo distal y crear una anastomosis término-lateral entre la porción inferior de la subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral. Hoy la técnica más utilizada es el procedimiento de Blalock-Taussig modificado, que consiste en interponer un injerto (de politetrafluoroetileno) entre el tronco arterioso braquiocefálico o la arteria subclavia y la arteria pulmonar ipsilateral. Es posible completar la anastomosis con o sin derivación cardiopulmonar ¹⁷.

Actualmente, en la mayoría de los centros se prefiere la reparación de la tetralogía de Fallot en una sola etapa. Se lleva a cabo la reparación total de la tetralogía de Fallot a través de una esternotomía mediana, con derivación cardiopulmonar y canulación de ambas venas cavas (superior e inferior). Por acceso transauricular, se puede examinar el

cono arterioso del ventrículo derecho, a través de la válvula tricúspide. A continuación, se dividen o resecan los haces musculares que obstruyen el cono. Se cierra la comunicación interventricular con un parche y cuando está indicado se realiza valvulotomía pulmonar, por medio de una incisión vertical en el tronco de la arteria pulmonar ¹⁷.

Si el anillo o el infundíbulo de la válvula pulmonar son muy hipoplásicos, es posible que se necesite colocar un parche en el cono arterioso para reducir la obstrucción. Cuando una arteria coronaria anómala cruza el infundíbulo, es posible que la incisión transanular esté contraindicada. En estos casos y en los de pacientes con atresia pulmonar, se requiere colocar un conducto protésico (homoinjerto criopreservado o heteroinjerto bioprotésico) entre el ventrículo derecho (por medio de una ventriculotomía aparte) y el tronco de la arteria pulmonar. La colocación de un parche transanular tiene como consecuencia el desarrollo de insuficiencia pulmonar. De manera sorprendente, la mayoría de los lactantes puede tolerar esto de manera favorable, mientras la válvula tricúspide sea competente. Al paso del tiempo, algunos niños desarrollarán insuficiencia del ventrículo derecho, causada por insuficiencia pulmonar crónica, y necesitará un implante de válvula pulmonar ¹⁷.

La tasa de mortalidad temprana por reparación de tetralogía de Fallot es de 1 a 5 %. El resultado es peor para pacientes con tetralogía de Fallot y atresia pulmonar. Las principales complicaciones a largo plazo son obstrucción recurrente del cono arterioso del ventrículo derecho y disfunción ventricular por insuficiencia pulmonar crónica. La supervivencia registrada a 20 años es de 90%, con excelente estado funcional ¹⁷.

b) Atresia pulmonar

En la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, las valvas de la válvula pulmonar se encuentran completamente fusionadas y forman una membrana, y el tracto de salida del ventrículo derecho es atrésico. Al no existir una comunicación interventricular, no se produce ninguna salida de sangre desde el ventrículo derecho. La presión de la aurícula derecha aumenta y la sangre se desvía a través del agujero oval hacia la aurícula izquierda, donde se mezcla con el retorno venoso pulmonar, y después entra en el ventrículo izquierdo. El gasto combinado de los ventrículos izquierdo y derecho es bombeado exclusivamente por el ventrículo izquierdo hacia la aorta. En los recién nacidos con atresia pulmonar, la única fuente de flujo sanguíneo pulmonar es la que

proviene de un conducto arterioso persistente. El ventrículo derecho suele ser hipoplásico, aunque el grado de dicha hipoplasia varía de forma considerable. Los pacientes con cavidades ventriculares derechas pequeñas presentan también anillos tricuspídeos pequeños que limitan la entrada de flujo a través de la tricúspide. Estos pacientes pueden presentar canales coronarios sinusoidales en el interior de la pared del ventrículo derecho que comunican de forma directa con la circulación arterial coronaria. La alta presión del ventrículo derecho hace que exista un flujo retrógrado de sangre desaturada a través de colaterales hacia la aorta y las arterias coronarias. El pronóstico en estos pacientes que presentan sinusoides es reservado, especialmente si también tienen estenosis proximal de las arterias coronarias. Los pacientes con cavidades derechas de tamaño intermedio o grande pueden presentar insuficiencia tricuspídea, que contribuye a descomprimir el ventrículo derecho ¹⁸.

La infusión de prostaglandina E1 (0.01-0.2 µg/Kg/min) suele ser eficaz para mantener el conducto arterioso abierto hasta la cirugía, lo que reduce la hipoxemia y la acidosis antes de la intervención. Para eliminar la obstrucción del tracto de salida se realiza una valvulotomía, siempre que sea posible. Para preservar un flujo sanguíneo pulmonar adecuado, se puede efectuar al mismo tiempo una derivación aortopulmonar. Frecuentemente se amplía el tracto de salida del ventrículo derecho mediante un parche. Un abordaje alternativo utiliza el cateterismo intervencionista, en el que la válvula pulmonar imperforada se punciona primero bien con un alambre o mediante un catéter de ablación por radiofrecuencia, y luego se realiza una valvuloplastia con balón. Si se realiza este proceso, el músculo ventricular derecho puede tardar días o semanas en involucionar lo suficiente para que el paciente no requiera la prostaglandina, y algunos de estos pacientes requerirán una intervención quirúrgica. El propósito de la cirugía o del cateterismo intervencionista es favorecer el crecimiento de la cavidad ventricular derecha al permitir un determinado flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar, mientras se utiliza la derivación para asegurar un flujo sanguíneo pulmonar adecuado. Más tarde, si el anillo de la válvula tricúspide y la cavidad ventricular derecha son de un tamaño adecuado, se cierra la derivación y cualquier derivación auricular remanente. Si la cámara ventricular derecha continúa hipoplásica, la realización de un procedimiento de Fontan modificado permite que la sangre se desvíe y evite el ventrículo derecho hipoplásico hasta llegar a las arterias pulmonares directamente desde las venas cavas. Cuando existen estenosis coronarias con perfusión coronaria retrógrada desde el ventrículo derecho a

través de los sinusoides miocárdicos, el pronóstico se puede agravar debido a la aparición frecuente de arritmias, isquemia coronaria y muerte súbita ¹⁸.

La atresia pulmonar formando parte de la tetralogía de Fallot es la forma más extrema de tetralogía de Fallot. La válvula pulmonar es atrésica, rudimentaria o se encuentra ausente y el tronco pulmonar es atrésico o hipoplásico. Todo el gasto del ventrículo derecho es bombeado hacia la aorta. El flujo pulmonar depende, por tanto, del conducto arterioso persistente o de los vasos colaterales bronquiales. El pronóstico final depende del grado de desarrollo de las ramas de las arterias pulmonares cuya valoración requiere realizar un cateterismo cardíaco. Si las arterias pulmonares se encuentran muy hipoplásicas y no crecen tras las técnicas paliativas de derivación, el trasplante cardiopulmonar puede ser la única alternativa terapéutica. La atresia pulmonar asociada a comunicación interventricular se asocia también a la delección CATCH 22 y al síndrome de Di George. La asociación de traqueomalacia o broncomalacia grave con estas formas graves de tetralogía/atresia pulmonar pueden complicar la recuperación postoperatoria ¹⁸.

El procedimiento quirúrgico de elección depende de si el segmento de la arteria pulmonar principal es adecuado y de las ramas de la arteria pulmonar. Si estas arterias están bien desarrolladas, es factible una reparación quirúrgica en un paso con un homoinjerto entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares y cierre de la comunicación interventricular. Si las arterias pulmonares son hipoplásicas, el pronóstico es más reservado y puede requerirse una reconstrucción más extensa. Esto, generalmente, implicaba varias técnicas quirúrgicas en etapas, comenzando en las fases iniciales de la lactancia, en la que se realiza una conexión entre la aorta y las arterias pulmonares principales hipoplásicas (mediante una ventana aortopulmonar o bien una derivación central tipo Blalock-Taussig) para inducir el crecimiento. Los vasos colaterales bronquiales múltiples son anastomosados juntos (técnica de unifocalización) y, finalmente, se incorporan en la reparación final junto a las arterias pulmonares nativas ¹⁸.

Las arterias pulmonares de los candidatos a una recuperación completa deben ser de un tamaño adecuado para aceptar todo el volumen del gasto ventricular derecho. Las reparaciones completas comprenden el cierre de la comunicación interventricular y la colocación de un homoinjerto a modo de conducto desde el ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar. En el momento de la cirugía reparadora, se ligan las derivaciones

previas. Debido al crecimiento del paciente, así como del estrechamiento de homoinjerto por la proliferación y calcificación del tejido intimal, suele ser necesario sustituir el conducto a lo largo de la vida del paciente, a veces se necesitan múltiples sustituciones. Los pacientes presentan, a menudo, malformaciones de la división primaria de las ramas distales de las arterias pulmonares. Estos vasos son difíciles de reconstruir mediante cirugía y, se realizan dilataciones repetidas mediante catéteres con balón y, a veces, la colocación de endoprótesis en las estenosis múltiples de las ramas de la arteria pulmonar ¹⁸.

Puede producirse atresia adquirida total del tracto de salida del ventrículo derecho tras la anastomosis de una derivación aortopulmonar en los casos de tetralogía de Fallot. El soplo sistólico secundario a la estenosis pulmonar se atenúa y acaba desapareciendo. La obstrucción completa puede confirmarse mediante ecocardiografía o ventriculografía derecha. La cirugía correctora del tracto de salida del ventrículo derecho puede realizarse de forma similar a como se realiza en los casos de atresia pulmonar congénita ¹⁸.

c) Transposición de las grandes arterias

La transposición de las grandes arterias es la cardiopatía congénita cianógena más común que se presenta en el período neonatal; representa el 5-9% de las malformaciones cardíacas ¹⁹.

En la transposición de las grandes arterias la conexión ventrículo-arterial es discordante, lo que significa que la aorta surge del ventrículo derecho morfológico y la arteria pulmonar surge del ventrículo izquierdo morfológico. La circulación pulmonar y sistémica son por lo tanto en paralelo en lugar de en serie. Debido a que la sangre desoxigenada se recircula a través del cuerpo (conexión ventrículo derecho-aorta), y que la sangre oxigenada recircula a través de los pulmones (conexión ventrículo izquierdo-arteria pulmonar), son necesarias al menos dos de las tres posibles comunicaciones entre las circulaciones pulmonar y sistémica para lograr una supervivencia temprana: un ductus arterioso permeable (siempre presente), un defecto del tabique auricular (siempre presente) y un defecto del tabique ventricular (variable). Por lo tanto, la transposición de las grandes arterias se puede clasificar en función de la presencia o ausencia de defecto del tabique ventricular ¹⁹.

Por lo general, los recién nacidos con transposición de las grandes arterias con un septo ventricular intacto presentan cianosis desde los primeros días de vida extrauterina (cuando se cierra el conducto arterioso); entre estos, los pacientes con oportunidades de mezcla reducidas (transposición de las grandes arterias sin defecto del tabique ventricular con foramen oval restrictivo y/o con cierre del ductus arterioso) se vuelven sintomáticos con cianosis extrema poco después del nacimiento ¹⁹.

Debido a la hipoxia y acidosis progresiva, la transposición de las grandes arterias es casi siempre fatal cuando no se trata. La corrección fisiológica y anatómica de la transposición de las grandes arterias es el mejor ejemplo de la evolución exitosa del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas, aunado al uso generalizado de la septostomía auricular con balón y la terapia con prostaglandina E1 ¹⁹.

La primera intervención en un paciente con transposición de las grandes arterias consiste en asegurar la permeabilidad ductal, para lo que se inicia una infusión de prostaglandina E1. Cuando presentan una comunicación interauricular restrictiva, se practica una septostomía auricular. El procedimiento consiste en insertar hasta la aurícula izquierda un catéter con globo en la punta, a través del agujero oval, luego se infla el globo, y la extracción forzada del catéter ocasiona el desgarro del septum primum, a la vez que agranda la comunicación interauricular (procedimiento de Rashkind). La mezcla de sangre se incrementa de inmediato, con un aumento sustancial en la saturación de oxígeno de la sangre arterial ¹⁷.

Sin intervención, la transposición de las grandes arterias siempre resulta letal. El 30% de los neonatos no tratados muere en la primera semana de vida, 50% en el primer mes, 70% en los primeros seis meses y 90% en un año ¹⁷.

La técnica tradicional de reparación consistía en redireccionar el suministro venoso a nivel auricular por medio del procedimiento de Senning o el de Mustard. En ambas técnicas se reubica el tabique interauricular de manera que la sangre de las venas cavas superior e inferior se dirija hacia la válvula mitral; de ahí al ventrículo izquierdo y luego a la arteria pulmonar. Se reorienta el flujo de sangre venosa pulmonar hacia la válvula tricúspide y al ventrículo derecho para que, después, éste expulse la sangre oxigenada

hacia la circulación sistémica. La reparación fisiológica en el nivel auricular tiene baja tasa de mortalidad (<5%), incluso en lactantes, pero ha ocasionado numerosos problemas ¹⁷.

Jatene fue el primero que tuvo éxito en la inversión de arterias (reparación anatómica), que ha resultado ser el procedimiento quirúrgico óptimo para lactantes que padecen este trastorno. Con las técnicas actuales, la mortalidad operatoria se ha reducido de 2 a 10%. La técnica quirúrgica consiste en efectuar la transección de ambos grandes vasos y practicar una reanastomosis para restablecer la concordancia auriculoventricular. Además, se separan las arterias coronarias de la aorta anterior y son reubicadas en el gran vaso posterior (la neoaorta). Muchos pacientes con transposición de las grandes arterias no tienen una comunicación interventricular, de modo que su presión en el ventrículo izquierdo disminuye en las primeras semanas de vida, a medida que se reduce la resistencia vascular pulmonar. En tal caso, es indispensable que la reparación arterial se lleve a cabo en las primeras dos a tres semanas de vida extrauterina, mientras el ventrículo izquierdo aún puede soportar la carga de trabajo sistémica. Si el paciente es recibido después de ese periodo se podrá capacitar al ventrículo izquierdo por medio de una intervención preliminar para ligar la arteria pulmonar y crear una derivación aortopulmonar, después se practicará la reparación arterial definitiva. Los pacientes con defectos grandes en el tabique ventricular no requieren reparación temprana debido a su menor presión en el ventrículo izquierdo, pero la experiencia indica que, incluso en este subgrupo, lo mejor es efectuar esta operación durante el primer mes de vida, antes que aparezcan complicaciones secundarias, como hipertensión pulmonar, insuficiencia cardiaca congestiva o infecciones ¹⁷.

La reparación arterial no es adecuada para pacientes con obstrucción fija en el cono arterioso del ventrículo izquierdo, ya que la corrección ocasionaría obstrucción sistémica de dicho cono. La mayoría de estos pacientes también tienen defectos grandes del tabique ventricular. Una opción en esos casos es la paliación en las primeras etapas de la vida por medio de una derivación de la circulación sistémica a la arteria pulmonar y posponer la reparación definitiva hasta que el desarrollo somático ocasione cianosis, cuando la derivación queda superada. En ese momento se ejecuta el procedimiento de Rastelli, que consiste en colocar un parche interventricular para dirigir la sangre del ventrículo izquierdo a través de la comunicación interventricular hacia la aorta anterior. Se liga la arteria pulmonar y se restituye la continuidad arterial mediante una prótesis con

válvula. Hoy, un creciente número de centros especializados recomienda la reparación completa temprana en el periodo neonatal por medio del procedimiento de Rastelli. Esta reparación temprana evita la morbilidad y mortalidad que conllevan la derivación de la circulación sistémica a la arteria pulmonar y la cianosis crónica ¹⁷.

La supervivencia hospitalaria actual después de la corrección anatómica es de 90 a 95%. La supervivencia a largo plazo de 5 a 10 años es del 87.9 al 93%, y la supervivencia de 10 a 15 años es del 86 al 88%. La causa más frecuente de reintervención es estenosis pulmonar supravalvular, que se desarrolla en 4 a 16% de los casos ¹⁷.

Dependiendo del tamaño del anillo pulmonar saliendo del lado izquierdo, en algunos casos se recomienda el procedimiento descrito por Nikaidoh, el cual también involucra la utilización de un conducto para conectar el ventrículo derecho con la arteria pulmonar ²⁰.

d) Tronco arterioso

El tronco arterioso persistente es una rara anomalía que se halla en 0.4 a 4% de todos los casos de cardiopatía congénita. Consiste en un solo vaso arterial que surge del corazón, el cual cabalga sobre el tabique interventricular y da origen a las vasculaturas sistémica, coronaria y pulmonar. La clasificación de Collet y Edwards se basa en los sitios del tronco arterioso común, donde se originan las arterias pulmonares de la siguiente forma:

Tipo I: el tronco de la arteria pulmonar y la aorta nacen en el tronco arterioso común.

Tipo II: las arterias pulmonares derecha e izquierda surgen directamente del tronco arterioso, cerca de su pared posterior.

Tipo III: las arterias pulmonares derecha e izquierda se originan en orificios más separados sobre la pared posterior del tronco arterioso.

Tipo IV: las arterias pulmonares no ramifican; la circulación pulmonar se deriva de colaterales aortopulmonares ^{21, 17}.

El tronco arterioso persistente es resultado de la falta de desarrollo del tabique aortopulmonar y del infundíbulo septopulmonar (tabique cónico). Con la evolución normal de los tabiques se forman los conos arteriosos pulmonar y sistémico, se dividen las válvulas semilunares y se desarrollan la aorta y las arterias pulmonares. La falta de desarrollo de los tabiques provoca las siguientes anomalías: defecto del tabique infundibular, una sola válvula semilunar y un solo tronco arterioso. Por lo general las

valvas de la válvula troncal son dismórficas y, a veces, tienen movimiento restringido. El número de valvas varía mucho de un caso a otro. Se observa válvula tricúspide en el 65% de los pacientes, tetracúspide en 22%, bicúspide en 9% y en raras ocasiones es monocúspide o pentacúspide. Debido al desarrollo anormal de estas valvas, de 20 a 26% de los pacientes sufren de insuficiencia troncal moderada o de mayor grado. Por lo regular, las arterias pulmonares son de tamaño normal y casi siempre surgen de la cara posterolateral izquierda del tronco arterioso, en muchos casos junto a la válvula troncal y el orificio para la arteria coronaria izquierda ¹⁷.

Otras anomalías cardíacas frecuentemente asociadas son los defectos del septum auricular (9 a 20%), arco aórtico interrumpido (10 a 20%) y anomalías en los orificios coronarios (37 a 49%), de modo que la arteria coronaria izquierda con frecuencia se origina en un sitio alto, no raras veces junto al lugar donde nacen las arterias pulmonares. Se informa de anomalías extracardíacas en alrededor de 28% de los pacientes con tronco arterioso común; entre ellas, deformidades esqueléticas, genitourinarias y gastrointestinales, así como síndrome de Di George (11%) ¹⁷.

La evolución natural de los pacientes nacidos con tronco arterioso común es hacia el fallecimiento temprano. Alrededor de 40% de los pacientes mueren durante el primer mes de vida, 70% en plazo máximo de 3 meses y 90% en no más de 1 año. El deceso temprano es causado por insuficiencia cardíaca congestiva. Los que sobreviven pueden hacerlo bien durante algún tiempo, hasta que desarrollan enfermedad vascular pulmonar obstructiva y síndrome de Eisenmenger ¹⁷.

El manejo quirúrgico del tronco arterial común ha evolucionado considerablemente. Sin embargo, persisten las controversias sobre el momento de la cirugía y el manejo óptimo de las lesiones asociadas ²².

La intervención terapéutica final más ampliamente aceptada del tronco arterioso común es la corrección quirúrgica en el periodo neonatal. El tratamiento médico es paliativo y busca controlar la insuficiencia cardíaca congestiva por medio de la restricción de líquidos, diuréticos y reducción de la poscarga. La reparación completa implica separar las arterias pulmonares del tronco, reparar el defecto ocasionado en la aorta, cerrar el defecto en el septum ventricular y restaurar la continuidad del torrente sanguíneo desde el

ventrículo derecho por un conducto extracardiaco. Para resolver la insuficiencia grave de la válvula troncal se requiere repararla o sustituirla. Se corrige la interrupción del arco aórtico mediante la creación de una anastomosis término-terminal con la aorta ascendente distal y aumento de la parte proximal si es necesario ¹⁷.

En los últimos dos decenios se ha logrado grandes mejoras en los resultados de la reparación de tronco arterioso persistente. Antes que se apreciara la importancia de la intervención temprana para evitar enfermedad vascular pulmonar irreversible, en la mayoría de las instituciones se practicaba la reparación en pacientes con edad promedio de 2 a 5 años y había altos índices de mortalidad. En la actualidad la mortalidad hospitalaria varía de 4.3 a 17% y la mayoría de los decesos ocurren en casos complejos de tronco arterioso persistente o cuando esta anomalía se acompaña de insuficiencia grave de la válvula troncal. A fin de cuentas, todos los pacientes requieren una nueva operación para sustituir el conducto del ventrículo derecho a la arteria pulmonar y solo 36% de los casos se mantienen sin esta intervención durante 10 años ¹⁷.

e) Doble vía de salida del ventrículo derecho

El ventrículo derecho con doble infundíbulo (o doble vía de salida del ventrículo derecho) constituye el 5% de las cardiopatías congénitas y se presenta cuando la aorta y la arteria pulmonar se originan en su totalidad, o en gran parte, a partir del ventrículo derecho. El ventrículo derecho con doble infundíbulo se acompaña de numerosas malformaciones porque el desplazamiento incompleto de la aorta hacia el ventrículo izquierdo a menudo se relaciona con otras malformaciones del desarrollo cardiaco, como plegamiento ventricular y conformación en espiral del tronco arterioso y el infundíbulo. Casi todos los corazones con doble vía de salida del ventrículo derecho tienen un defecto del tabique ventricular concomitante, cuyo tamaño y ubicación espacial varían en cuanto a la relación que guardan con los grandes vasos. La comunicación interventricular no suele ser restrictiva y constituye la única vía de salida para el ventrículo izquierdo; su ubicación respecto de los grandes vasos define la fisiología dominante de la doble vía de salida del ventrículo derecho, que puede ser análoga a la de una comunicación interventricular amplia aislada, tetralogía de Fallot o una transposición de las grandes arterias ²³.

En 1972, Lev et al, describieron una clasificación para la doble vía de salida del ventrículo derecho que se basa en el compromiso de la comunicación interventricular con

una o ambas grandes arterias. La comunicación puede ser subaórtica, con afección doble, sin afección o subpulmonar ²³.

El tipo subaórtico es el más frecuente (50%) y aparece cuando la comunicación interventricular se ubica justo por debajo del anillo aórtico. La comunicación interventricular con afección doble (10%) se observa cuando la malformación del tabique se ubica tanto bajo la aorta como bajo la arteria pulmonar, que suelen encontrarse una al lado de la otra en esta lesión. La comunicación interventricular sin afección (10 a 20%) se presenta cuando la comunicación interventricular se ubica en un punto lejano a los grandes vasos. El subgrupo de pacientes con doble vía de salida del ventrículo derecho y comunicación interventricular bajo la válvula pulmonar también se clasifica como síndrome de Taussig-Bing. Esta alteración se encuentra en 30% de los casos de doble vía de salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular y se forma cuando la aorta rota más hacia adelante y la arteria pulmonar, hacia atrás ²³.

Los objetivos de la intervención quirúrgica correctiva son aliviar la estenosis pulmonar, liberar la obstrucción y formar vías de salida independientes a partir de cada ventrículo hacia el gran vaso correcto, así como lograr la separación de la circulación sistémica y la pulmonar ²³.

La reparación de corazones con doble vía de salida del ventrículo derecho y sin comunicación interventricular relacionada con uno de los grandes vasos puede lograrse mediante la construcción de un túnel intraventricular que conecte la comunicación interventricular con la aorta, el cierre de la arteria pulmonar y la colocación de un conducto extracardiaco con válvula desde el ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar. En pacientes sin estenosis pulmonar que presenten insuficiencia cardiaca congestiva intratable puede colocarse una banda en la arteria pulmonar durante los primeros 6 meses para limitar la circulación excesiva de esta estructura vascular y prevenir la aparición de hipertensión pulmonar. Los lactantes con estenosis pulmonar pueden tratarse con una derivación sistémico pulmonar seguida por una reparación biventricular o mediante un procedimiento de Fontan modificado. No hay consenso en cuanto al momento más adecuado para realizar la reparación, pero se sugiere que se obtienen resultados más adecuados durante los primeros seis meses de vida. No obstante, en los casos en que es necesario colocar un conducto extracardiaco con válvula, conviene

retrasar la reparación definitiva hasta que el niño tenga dos o tres años de edad porque puede colocarse un conducto más grande y es posible que se reduzca el número de sustituciones necesarias del conducto por el crecimiento del paciente ²³.

Los pacientes con doble vía de salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica, o doblemente relacionada, sin estenosis pulmonar, pueden tratarse mediante la creación de una separación intracardiaca que dirija la sangre desde el ventrículo izquierdo hasta la aorta. En ocasiones es necesario ampliar la comunicación interventricular para contar con espacio suficiente para la tunelización, lo que debe efectuarse en sentido anterosuperior con el propósito de evitar la lesión del sistema de conducción que, en situaciones normales, se halla en posición inferoposterior a lo largo del borde de la comunicación interventricular ²³.

En los pacientes con doble vía de salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica, o doblemente relacionada, con estenosis pulmonar la reparación es similar a la anterior, salvo que hay que realizar de forma concomitante la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho además del túnel intracardiaco. La ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho puede lograrse con la colocación de un parche que atraviese el anillo o de un conducto extracardiaco con válvula cuando una arteria coronaria anterior descendente izquierda anómala impide el uso del parche ²³.

En el síndrome de Taussig-Bing sin estenosis pulmonar los pacientes se tratan mejor con la septostomía con globo durante el periodo neonatal para mejorar la mezcla de sangre, seguida de cierre de la comunicación interventricular que impida la salida del ventrículo izquierdo a la arteria pulmonar, y una intervención quirúrgica para cambio arterial. El procedimiento Kawashima, en el cual se utiliza un túnel intraventricular para impedir la salida directa del ventrículo izquierdo a la aorta, podría usarse como alternativa cuando la aorta es más posterior o cuando existe también estenosis pulmonar ^{23, 24}.

El síndrome de Taussig-Bing con estenosis pulmonar puede tratarse con diversas técnicas, de acuerdo con los detalles anatómicos específicos y la experiencia del grupo terapéutico. Es posible efectuar una reparación de Rastelli, que comprende la construcción de un túnel intraventricular, a través del defecto del septum inverventricular existente, que conecta el ventrículo derecho con los grandes vasos, seguida por el corte

de la arteria pulmonar en su punto de origen y la inserción de un conducto con válvula desde el ventrículo derecho hasta el segmento distal de la arteria pulmonar. Como alternativa puede realizarse un procedimiento de Yasui, que implica impedimento del paso de la comunicación interventricular a la arteria pulmonar, creación de una anastomosis de Damus-Kaye-Stansel entre la arteria pulmonar y la aorta con aumento mediante un parche al mismo tiempo que se coloca un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar ²³.

Conductos valvulados y válvulas

a) Hancock®

Consisten en una válvula aórtica porcina suturada en el centro de un conducto de tejido sintético. No se emplea ningún stent, optimizando la relación entre el diámetro exterior del conducto y el diámetro interior de la bioprótesis. Un anillo de refuerzo externo al conducto, a nivel del anillo de la válvula, evita la pérdida de la coaptación de la valva y permite la visualización radiográfica. Están tratados con glutaraldehído al 0.2% ⁴.

Se emplean para la reconstrucción de malformaciones o patologías de grandes vasos cardiacos, congénitas o adquiridas. Está disponible en una amplia variedad de tamaños ⁴.

b) Contegra®

Es una vena yugular heteróloga de origen bovino tratada con glutaraldehído, que contiene una válvula venosa con 3 valvas competentes. El dispositivo está disponible en 6 tamaños en incrementos uniformes de entre 12 y 22 mm de diámetro interior, medidos en el extremo de entrada. El dispositivo está disponible en dos modelos: uno sin soporte de anillo externo y uno con modificación de soporte de anillo ⁴.

Su uso está indicado para la corrección o reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en pacientes menores de 18 años con cualquiera de las siguientes cardiopatías congénitas: estenosis pulmonar, tetralogía de Fallot, tronco arterioso común, transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular, atresia pulmonar, así como para el reemplazo de una válvula en posición pulmonar previamente implantada, bien sean homoinjertos u otros conductos valvulados ⁴.

c) Homoinjertos

Se denominan homoinjertos a los grandes vasos cardíacos (aorta y pulmonar) y sus respectivas válvulas, extraídos de corazones cadavéricos humanos adecuadamente procesados para conservarlos viables, estériles y con más del 70% de su arquitectura tisular resguardada que resultan aptos para su implante como reemplazos valvulares y/o arteriovalvulares. La viabilidad, es decir la capacidad de un sistema para mantener su función fisiológica, es crucial para los homoinjertos; la viabilidad de una válvula está definida entonces por la capacidad de mantener su estructura y función el mayor lapso posible. Se han propuesto como determinantes de la durabilidad a largo plazo de la estructura y función valvular, a la calidad y estabilidad de la matriz extracelular y del esqueleto colágeno. Los métodos de procesamiento de las válvulas que contribuyen a conservar la arquitectura tisular y la sustancia fundamental son la clave para obtener la mejor conservación de los homoinjertos por lapsos prolongados ²⁵.

Una posibilidad para mantener la estructura valvular es que el homoinjerto sea recolonizado por células del huésped que sinteticen los elementos de la matriz extracelular, preservando dicha estructura prolongadamente. Para esto parecería fundamental que el homoinjerto conserve su histoarquitectura en el momento del implante ²⁵.

Con el advenimiento de las técnicas de criopreservación computarizadas se pudo evolucionar gracias a los programas de enfriamiento gradual, que protegen la integridad de la arquitectura tisular y la sustancia fundamental al homoinjerto criopreservado, conservando intacta la viabilidad tanto de la válvula como del tejido arterial. Así, el período de conservación útil de un homoinjerto puede superar los 10 años, permitiendo la creación de bancos de homoinjertos criopreservados ²⁵.

Destacan las siguientes propiedades de los homoinjertos:

No requieren medicación anticoagulante, lo cual elimina una gran proporción del riesgo en la cirugía del reemplazo valvular.

Al ser una válvula humana su deterioro es gradual, permitiendo la detección del mismo y programar su reemplazo.

Son el sustituto de elección de la válvula humana o protésica disfuncionante por endocarditis activa.

Hay poca disponibilidad, tanto por falta de donadores como de tamaños ²⁵.

Los centros más prestigiosos de cirugía cardiovascular han coincidido en la publicación de trabajos retrospectivos en que a 8 años de seguimiento, el 95% de los pacientes se encontraba libre de reoperaciones para recambio del homoinjerto y a 4 años el 95% se encontraba en clase funcional I de la American Heart Association, demostrando que los homoinjertos valvulares criopreservados son un excelente sustituto de la válvula ²⁵.

Los homoinjertos se han constituido en una inmejorable opción para la corrección quirúrgica de las cardiopatías congénitas que necesitan de un tubo valvulado para restablecer la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Circa 1966, Donald Ross y Jane Somerville comunicaron por primera vez la utilización de un homoinjerto arterial aórtico para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y en la actualidad son muchos los centros cirugía cardiovascular pediátrica que utilizan los homoinjertos para la corrección de cardiopatías tan complejas como el tronco arterioso o la atresia pulmonar, aún en pacientes recién nacidos y en lactantes de bajo peso ²⁵.

La reconstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho es ineludible cuando no existe comunicación entre la arteria pulmonar y el ventrículo derecho; el homoinjerto permite así comunicar el ventrículo derecho con la arteria pulmonar. El éxito de esta técnica quedó demostrado cuando la Clínica Mayo dio a conocer que tuvieron que sustituir las bioprótesis porcinas implantadas en el tracto de salida de ventrículo derecho, durante el periodo 1972-1982, antes de los 5 años de la implantación, con intervalos inferiores a 2 años en la mayoría de los casos. A partir de esta experiencia, en todo el mundo se ha aceptado y demostrado que los homoinjertos valvulares son los sustitutos de elección en estos niños. La superioridad de los injertos pulmonares sobre los aórticos para reconstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho queda demostrada con un 9% de homoinjertos exentos de disfunción frente al 60% a los 7 años de seguimiento respectivamente ²⁶.

d) Conducto valvulado elaborado con pericardio (autólogo)

Fabricado a partir del pericardio del propio paciente. Cuenta con la ventaja de no desencadenar rechazo inmune ⁴.

e) Conducto valvulado elaborado con Gore-tex® (politetrafluoroetileno)

Construido a partir de politetrafluoroetileno (PTFE) de fuerza multidireccional; el material está diseñado para resistir la dilatación aneurismática y optimizar el crecimiento interno del tejido. Es utilizado en una amplia variedad de procedimientos cardiovasculares, incluyendo reconstrucciones vasculares cardíacas, de grandes vasos y periféricas. El politetrafluoroetileno es un polímero de muy alto peso molecular, cuya molécula está constituida por átomos de flúor y de carbono, unidos entre sí por enlaces covalentes ^{4, 27-29}.

Se encuentra disponible en una amplia variedad de tamaños ^{4, 27-29}.

El tipo de conducto utilizado para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho sigue siendo problemático debido a la disponibilidad limitada de homoinjertos pulmonares y los resultados insatisfactorios a largo plazo asociados con el uso de xenoinjertos (válvulas mecánicas). Los conductos de politetrafluoroetileno (Gore-tex®) se han propuesto como una alternativa. En diversos estudios los conductos de politetrafluoroetileno empleados para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho muestran una evolución hemodinámica aceptable a corto y mediano plazo ^{4, 27-29}.

f) St. Jude®, Edwards® y Masa®

Válvulas biológicas de origen porcino o bovino ³⁰.

g) Dacron®

Material sintético elaborado con tereftalato de polietileno ³¹.

h) Cormatrix®

Está hecho de submucosa del intestino delgado porcino: una vez procesado, produce una matriz extracelular acelular ³¹.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

Las cardiopatías congénitas son la causa de más de la mitad de las muertes por defectos congénitos en la infancia, y su frecuencia se estima en 8-10 casos por cada 1000 recién nacidos vivos. Debido a su alta frecuencia y a la morbimortalidad son uno de los problemas más importantes de salud pública en pediatría.

Los defectos del tracto de salida, dentro de las que figura la obstrucción ventricular derecha, representan el 15% de las cardiopatías congénitas. El colocar un conducto valvulado para conectar el ventrículo derecho a la arteria pulmonar es un procedimiento clave en la corrección de malformaciones donde se ve implicado el tracto de salida del ventrículo derecho, dentro de las que destacan por frecuencia la tetralogía de Fallot, la transposición de las grandes arterias, el tronco arterioso y la estenosis de la arteria/válvula pulmonar. Se utilizan distintos conductos valvulados (autólogos, homoinjertos, xenoinjertos y sintéticos).

Las causas más comunes por las que los conductos pueden tener que ser reemplazados son obstrucción, insuficiencia, aneurisma/pseudoaneurisma y endocarditis. Dada la relativa imposibilidad de utilizar conductos de tejido autólogo, los homoinjertos pulmonares crioconservados son actualmente los dispositivos preferidos para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, describiéndose para estos dispositivos periodos libres de la necesidad de reemplazo, a los 5 y 15 años, de 84% y 31% respectivamente.

Determinar el momento adecuado para el tratamiento quirúrgico de las enfermedades cardiovasculares depende de diversos factores: características anatómicas de la lesión, naturaleza y grado de la repercusión hemodinámica, coexistencia de otros problemas médicos o quirúrgicos y la condición biológica y social del paciente ⁷, así como la disponibilidad de tiempo quirúrgico, la disponibilidad de materiales y la eficacia de éstos.

PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN

¿Cuál es la evolución a largo plazo de los pacientes operados de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con tubos valvulados, comparando entre homoinjertos y otros?

JUSTIFICACIÓN

Las cardiopatías congénitas constituyen la primera causa de muerte infantil en menores de 1 año, y son la segunda causa de muerte para el resto de pacientes en edad pediátrica, precedidas únicamente por las enfermedades oncológicas ⁷. Las malformaciones donde se ve comprometido el tracto de salida del ventrículo derecho constituyen el 15% de las cardiopatías congénitas ⁶.

El estudio permitirá conocer cuál es el injerto ideal para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en nuestra población, al comparar el momento de aparición de insuficiencia y/o estenosis significativas de acuerdo al material utilizado, tomando como estándar los homoinjertos.

OBJETIVOS

General

Describir la evolución postquirúrgica tardía de los pacientes operados de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con el empleo de conductos valvulados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Específicos

- a) Describir el tiempo en el que aparece insuficiencia y/o estenosis valvulares significativas, comparando entre homoinjertos y otros.
- b) Conocer la necesidad de recambio valvular de acuerdo al conducto empleado para la reconstrucción.
- c) Definir la mejor opción, en cuanto a material empleado, para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

METODOLOGÍA.

Diseño.

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

Población.

Pacientes pediátricos hombres y mujeres con el diagnóstico de cardiopatía que fueron sometidos a una reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1974 y 2017.

Criterios de inclusión.

- Pacientes pediátricos con el diagnóstico de cardiopatía.
- Pacientes que contaban con alguno de los siguientes diagnósticos:
 - a) Tetralogía de Fallot con estenosis severa de la arteria pulmonar.
 - b) Artresia pulmonar con o sin comunicación interventricular.
 - c) Transposición de las grandes arterias con estenosis pulmonar.
 - d) Tronco arterioso.
 - e) Doble vía de salida del ventrículo derecho con transposición de las grandes arterias.
- Pacientes a quienes se les realizó la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho con alguna de las siguientes prótesis:
 - a) Conductos Hancock®
 - b) Conductos Contegra®
 - c) Válvulas St. Jude®
 - d) Válvulas Edwards®
 - e) Válvulas Masa®
 - f) Conductos o válvulas elaborados con pericardio autólogo.
 - g) Conductos o válvulas elaborados con Gore-tex®
 - h) Conductos o válvulas elaborados con Dacron®
 - i) Conductos o válvulas elaborados con Cormatrix®

Criterios de exclusión.

- Pacientes que fallecieron a corto plazo.
- Pacientes en los que se perdió el seguimiento.
- Pacientes con expediente clínico incompleto para los fines del estudio.

Tamaño de la muestra.

La muestra del estudio se obtuvo mediante un muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

Descripción del estudio.

Una vez detectados los expedientes en el Departamento de Bioestadística y Archivo Clínico de la Institución se realizó la revisión de los expedientes clínicos de los pacientes que cumplieron con los criterios de selección y los datos (variables) se registraron en una hoja de recolección de datos diseñada para el estudio, para su posterior análisis.

PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Con el paquete estadístico para las ciencias sociales (SPSS versión 24.0) se realizó el análisis de los datos derivados del estudio.

- a) De las variables cuantitativas se analizó la distribución para determinar la prueba estadística a utilizar.
- b) Se realizó una estadística descriptiva de las variables por medio de las frecuencias, medidas de tendencia central (mediana o media según correspondió) y las medidas de dispersión (porcentajes o desviación estándar).

CONSIDERACIONES ÉTICAS

El estudio fue retrospectivo, en el que no se modificó el curso clínico ni pronóstico de los casos analizados, motivo por el cual, no fue necesario solicitar el consentimiento informado de participación de los sujetos o sus familiares.

DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de variable	Categorías
Sexo	Condición orgánica, masculina o femenina	Condición orgánica, masculina o femenina	Cualitativa nominal	*Hombre *Mujer
Edad	Tiempo que ha vivido una persona	Edad al momento de la cirugía	Cuantitativa discreta	*Años *Meses *Días
Grupo etario	Grupo perteneciente o relativo a la edad de una persona	Grupo relativo a la edad del paciente al momento de la cirugía	Cualitativa ordinal	*0-6 meses *7 meses-2 años *>2-10 años *>10 años
Tipo de cardiopatía	Problema con la estructura y el funcionamiento del corazón presente al nacer	Problema con la estructura y el funcionamiento del corazón presente al nacer, en la que es necesaria la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho	Cualitativa nominal	*Tetralogía de Fallot *Atresia pulmonar *Transposición de grandes arterias *Tronco arterioso *Doble salida del ventrículo derecho
Tipo de prótesis empleada para la reconstrucción	Pieza, aparato o sustancia que se coloca en el cuerpo para mejorar alguna de sus funciones, o	Pieza utilizada para reconstruir el tracto de salida del ventrículo	Cualitativa nominal	*Conductos Hancock® *Conductos Contegra® *Válvulas St.

	con fines estéticos	derecho		Jude® *Válvulas Edwards® *Válvulas Masa® *Con pericardio autólogo *Con Gore-tex® *Con Dacron® *Con Cormatrix®
Mortalidad operatoria	Tasa de muertes producidas en una población durante un tiempo dado, en general o por una causa determinada	Tasa de muertes asociadas a la cirugía de reconstrucción	Cualitativa nominal	*No *Si
Disfunción del conducto valvulado	Alteración cualitativa o cuantitativa en la función	Signos de estenosis y/o insuficiencia de la prótesis	Cualitativa nominal	*Estenosis pulmonar *Insuficiencia pulmonar *Ambas
Curso clínico	Tiempo transcurrido entre la reconstrucción y la sustitución del conducto valvulado	Tiempo transcurrido entre la cirugía y la aparición de la disfunción	Cuantitativa discreta	*Años *Meses

RESULTADOS

En un periodo de 44 años (de 1974 al 2017), se operaron 165 niños en los que se utilizaron conductos valvulados para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y de los que se muestran los siguientes resultados.

La edad a la cual se les realizó la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho tuvo una mediana de 2 años y 11 meses, sin embargo, el rango de edades fue desde los 9 días hasta los 17 años y 10 meses.

Las cardiopatías implicadas fueron las siguientes:

Cardiopatía	Número de casos
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	35
Atresia pulmonar sin comunicación interventricular	1
Transposición de las grandes arterias	14
Doble vía de salida del ventrículo derecho	9
Tetralogía de Fallot	45
Tronco arterioso	61
Total	165

Las prótesis empleadas, mostraron la frecuencia que se observa en la siguiente tabla:

Prótesis	Número
Hancock®	65
Homoinjerto	53
Contegra®	11
Gore-tex®	14
Edwards®	3

St Jude®	12
Dacron®	1
Pericardio	4
Masa®	1
Cormatrix®	1
Total	165

De los 165 niños intervenidos, 50 fallecieron durante la cirugía, lo que da una tasa de mortalidad para este tipo de procedimiento quirúrgico de 30%; sin embargo, la cardiopatía de base fue un factor determinante de la mortalidad operatoria, distribuyéndose de la siguiente manera:

Cardiopatía	Número de pacientes que fallecieron durante la cirugía	Mortalidad operatoria para cada grupo
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	7 / 35	20%
Atresia pulmonar sin comunicación interventricular	0 / 1	0%
Transposición de las grandes arterias	8 / 14	57%
Doble vía de salida del ventrículo derecho	5 / 9	56%
Tetralogía de Fallot	11 / 45	24%
Tronco arterioso	19 / 61	31%
Total	50 / 165	

La mortalidad operatoria también fue distinta por periodos de tiempo:

Periodo de tiempo	Número de pacientes que fallecieron durante la cirugía	Mortalidad operatoria para cada grupo
1974 - 1980	1 / 1	100%

1981 - 1990	4 / 13	31%
1991 - 2000	16 / 30	53%
2001 - 2010	12 / 56	21%
2011 - 2017	17 / 65	26%
Total	50 / 166	30%

La mortalidad operatoria fue semejante en los diferentes grupos etarios; como puede observarse en la siguiente tabla:

Grupo etario	Número de pacientes que fallecieron durante la cirugía	Mortalidad operatoria para cada grupo
0 a 6 meses	12 / 39	31%
>6 meses a 2 años	9 / 35	26%
>2 a 10 años	23 / 73	32%
Más de 10 años	6 / 18	33%
Total	50 / 165	

De los 115 niños que sobrevivieron a la cirugía de reconstrucción, 22 requirieron la sustitución del conducto valvulado, por disfunción de éste, a largo plazo.

Causas de sustitución	Número de pacientes	Porcentaje
Estenosis	17	77%
Insuficiencia	2	9%
Estenosis/insuficiencia	3	14%
Total	22	100%

El tiempo transcurrido entre la reconstrucción y la sustitución del conducto valvulado tuvo una mediana de 6 años 11 meses, con un rango que fue desde los 11 meses hasta

los 15 años 7 meses. La distribución por tipo de prótesis empleada inicialmente fue la siguiente:

Prótesis	Número de pacientes	Mediana de tiempo
Hancock®	12	8 años 1 mes
Homoinjerto	7	6 años 8 meses
Gore-tex®	1	2 años 5 meses
Edwards®	1	7 años 0 meses
Total	22	6 años 11 meses

De los 22 pacientes reoperados, 5 fallecieron durante la cirugía, teniendo el recambio de tubo valvulado una mortalidad del 23%.

Los pacientes reoperados contaban con los siguientes diagnósticos:

Diagnóstico	Número de pacientes	Porcentaje
Atresia pulmonar	6	27%
Doble vía de salida del ventrículo derecho	4	18%
Tetralogía de Fallot	2	9%
Transposición de las grandes arterias	1	5%
Tronco arterioso	9	41%
Total	22	100 %

De los 165 niños intervenidos, 85 fueron mujeres, de las cuales 21 fallecieron durante la reconstrucción quirúrgica (25%), y 80 fueron hombres, de los cuales 29 fallecieron durante el mismo tipo de procedimiento (36%).

En nuestra población la transposición de los grandes vasos se presentó predominantemente en pacientes de sexo masculino, con una relación hombres mujeres

1.7:1. De la misma forma la estenosis pulmonar/atresia pulmonar se presentan con una relación hombres mujeres de 1.2:1. Contrasta el grupo de pacientes con tetralogía de Fallot, en el que la presentación no tiene predominio de sexo, mostrando una relación hombres mujeres de 1:1.

DISCUSIÓN

Los 165 casos estudiados constituyen la totalidad de pacientes operados en nuestro Instituto de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho empleando conductos valvulados, realizándose la primera cirugía de este tipo en 1974.

Contrasta la mortalidad operatoria encontrada en nuestra unidad con la reportada en otras instituciones del mundo, siendo para nosotros del 30% y alcanzando para el resto hasta 5-6% ².

A pesar de que la edad recomendada para intervenir a este tipo de pacientes es en la etapa neonatal ²³, distintos factores en nuestro medio contribuyen a retrasar la cirugía correctiva; destacan, principalmente, el diagnóstico tardío en las unidades de referencia, las comorbilidades frecuentemente asociadas y la falta de tiempo quirúrgico en nuestra unidad (condicionado principalmente por la gran cantidad de pacientes en espera y la disponibilidad de espacio en la terapia intensiva), no obstante, en nuestra población, no se encontraron diferencias en cuanto a la sobrevida operatoria para los distintos grupos etarios.

Destaca la mortalidad operatoria significativamente mayor para los hombres en contraste con las mujeres, siendo 36% y 25%, respectivamente.

Llama la atención que ninguno de los pacientes operados de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho en el que se empleó una válvula St. Jude® o un conducto Contegra® ha requerido la sustitución de la bioprótesis, contando con el primer dispositivo 12 pacientes y con el segundo 11 pacientes. El primer dispositivo Contegra® colocado en nuestra institución, en un paciente con sobrevida perioperatoria, fue en junio del 2007, lo que corresponde a 11 años sin necesidad de recambio hasta este momento; de forma semejante, la primer válvula St. Jude® colocada para reconstruir el tracto de salida del ventrículo derecho en nuestro hospital, en un paciente con sobrevida perioperatoria, fue en julio del 2010, lo que corresponde a 7 años 11 meses sin necesidad de recambio hasta este momento.

A pesar de que se considera a los homoinjertos como las prótesis con vida funcional más larga ^{25, 26}, en nuestro estudio no se observaron diferencias significativas en el tiempo transcurrido entre la cirugía inicial y el recambio del conducto para los homoinjertos y los conductos valvulados Hancock®; cabe destacar que los conductos Hancock® tuvieron menos variabilidad en cuanto al tiempo en el que fue necesario el recambio con respecto a los homoinjertos. El tiempo en el que fue necesario el recambio para los conductos Hancock® varió de los 2 años 6 meses a los 14 años 1 mes (DE \pm 4 años 1 mes), y para los homoinjertos varió de los 11 meses a los 15 años 7 meses (DE \pm 4 años 5 meses).

La relación hombre mujeres encontrada en nuestra población para la transposición de los grandes vasos, estenosis pulmonar/atresia pulmonar y tetralogía de Fallot, sigue el mismo patrón a la reportada en la literatura médica ³².

CONCLUSIÓN

La mortalidad operatoria general de los pacientes intervenidos en nuestro Hospital de reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho utilizando conductos valvulados es del 30%. Esta mortalidad estuvo condicionada principalmente por el año en el cual se realizó la cirugía, teniendo una mejor evolución transoperatoria aquellos pacientes intervenidos del año 2001 al 2017, en contraste a los intervenidos del año 1974 al 2000.

No se observaron diferencias significativas en la mortalidad operatoria de los distintos grupos etarios.

Los hombres presentan una mortalidad operatoria significativamente mayor, para este tipo de procedimiento, que las mujeres.

No se observaron diferencias significativas en el tiempo transcurrido entre la cirugía correctiva inicial y la cirugía de recambio de prótesis para los homoinjertos y los conductos Hancock®.

La transposición de los grandes vasos se presenta predominantemente en pacientes de sexo masculino, al igual que la estenosis pulmonar/atresia pulmonar; la tetralogía de Fallot no tiene predominio en ningún sexo.

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

El tiempo que conservan los expedientes clínicos en el archivo del Hospital, es un factor determinante del número de casos disponibles para analizar, lo que condiciona que se pueda o no alcanzar significancia estadística, en cuanto algunos resultados, tras el análisis.

CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Oct-Dic 2016

- Diseño de los criterios de inclusión, exclusión y eliminación
- Selección de variables clínicas y diseño de la base de datos
- Selección de los pacientes

Ene-Jul 2017

- Revisión de expedientes clínicos
- Elaboración de la base de datos

Jul 2017-Jun 2018

- Análisis bioestadístico con el empleo de un software
- Comparación de resultados con lo reportado en la literatura médica
- Presentación de resultados

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yamamoto Y, Yamagishi M. Right ventricular outflow tract reconstruction. *Kyobu Geka*. 2014 Jan;67(1): 65-77.
2. Stark J. The Use of Valved Conduits in Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol* 1998; 19:282–288.
3. Vricella LA, Kanani M, Cook AC, et al. Problems with the right ventricular outflow tract: a review of morphologic features and current therapeutic options. *Cardiol Young*. 2004 Oct;14(5): 533-49.
4. Castañeda Aldo R. Cardiac surgery of the neonate and infant. Saunders, 1994; pp. 109-120.
5. Pedernera Astegiano E, Méndez Herrera C. Embriología en la clínica, casos médicos. Médica Panamericana. 1ra edición, México 2006, pp 153-154.
6. Anderson RH. Simplifying the understanding of congenital malformations of the heart, *Int J Cardiol* 1991; 32:131-142.
7. García-Aranda JA, Valencia-Mayoral PF. Urgencias en Pediatría Hospital Infantil de México. McGraw-Hill 2011: Sexta edición, Mexico, pp 997-1006.
8. Yuan SM, Mishaly D, Shinfeld A, et al. Right ventricular outflow tract reconstruction: valved conduit of choice and clinical outcomes. *J Cardiovasc Med (Hagerstown)*. 2008 Apr; 9(4): 327-37.
9. Mohammadi S, Belli E, Martinovic I, Houyel L, et al. Surgery for right ventricle to pulmonary artery conduit obstruction: risk factors for further reoperation. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005 Aug; 28(2): 217-22.
10. Agnoletti G, Boudjemline Y, Bonnet D, et al. Surgical Reconstruction of Occluded Pulmonary Arteries in Patients With Congenital Heart Disease Effects on Pulmonary Artery Growth. *Circulation*. 2004 May; 109(19): 2314-8.
11. Kaza AK, Lim HG, Dibardino DJ, et al. Long-term results of right ventricular outflow tract reconstruction in neonatal cardiac surgery: options and outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009 Oct; 138(4): 911-6.
12. Ross DN. Options for right ventricular outflow tract reconstruction. *J Card Surg*. 1998 May;13(3):186-9.
13. Forbess JM. Conduit selection for right ventricular outflow tract reconstruction: contemporary options and outcomes. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu*. 2004; 7: 115-24.

14. Brown JW1, Ruzmetov M, Rodefeld MD, et al. Valved bovine jugular vein conduits for right ventricular outflow tract reconstruction in children: an attractive alternative to pulmonary homograft. *Ann Thorac Surg.* 2006 Sep; 82(3): 909-16.
15. Kumar M, Turrentine MW, Rodefeld MD, et al. Right Ventricular Outflow Tract Reconstruction With a Polytetrafluoroethylene Monocusp Valve: A 20-Year Experience. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2016 Summer; 28(2): 463-470.
16. Bailliard F, Anderson RH. Tetralogy of Fallot Review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2009; 4: 2.
17. Doherty Gerard M. Diagnóstico y tratamiento quirúrgicos. McGraw-Hill 2011: Decimotercera edición, México, pp 338-365.
18. Kliegman RM, Berhman RE, Hal BJ, et al (editores). Nelson Tratado de Pediatría. Elsevier 2009: 18ª edición, España, pp 1911-1913.
19. Séguélaa Pierre-Emmanuel, Roubertiec François, Kreitmannc Bernard, et al. Transposition of the great arteries: Rationale for tailored preoperative management Review. *Archives of Cardiovascular Disease*, 2017; 110: 124-134.
20. Yeh T Jr, Ramaciotti C, Leonard SR, et al. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: Midterm results superior to the Rastelli procedure. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2007; 133(2): 461-9.
21. Rusell H M, Jacobs M L, Anderson R H, et al. A simplified categorization for common arterial trunk. *The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2011; 141(3): 645-653.
22. Sandrioa S, Ruffera A, Purbojoa A, et al. Common arterial trunk: current implementation of the primary and staged repair strategies. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery*, 2015; 21: 754–760.
23. Bunicardi F Charles. Schwartz principios de cirugía. McGraw-Hill 2015: Décima edición, Mexico, pp. 2165-2179.
24. Kawashima Y, Matsuda H, Yagihara T, et al. Intraventricular repair for Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1969; 58: 545.
25. Vogelfang Dres H, Schwint O, Naiman G, et al. Estado actual de la actividad del banco de homoinjertos del Hospital Garrahan. *Medicina Infantil*, Sep 2000; VII(3): 204-210.
26. Metras D. Homoinjertos en cirugía cardiaca. En: Revuelta JM, Herreros J, Eds. *Avances en cirugía cardiaca*. Ediciones Uriach, Barcelona, 2000; 177-182.

27. Sharifulin R, Bogachev-Prokophiev A, Demin I, et al. in Right ventricular outflow tract reconstruction using a polytetrafluoroethylene conduit Ross patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2018 Apr 5.
28. Hechadia J, Gerberb BL, Cohec E, et al. Stentless xenografts as an alternative to pulmonary homografts in the Ross operation. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*, 2013; 44: e32–e39.
29. Stark J. The Use of Valved Conduits in Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol* 1998; 19: 282–288.
30. Myken, P S, Bech-Hansen O. A 20-year experience with 1,712 patients with the Biocor porcine bioprosthesis. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*, 2008; 137: 76-81.
31. Cronenwett J L, Johnston K W. *Rutherford's Vascular Surgery*. Elsevier Saunders; 8th ed. Philadelphia, 2014: chap 93.
32. Adams Forrest H, Emmanouilides George C and Riemenschneider. *Moss' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. Williams and Wilkins. Fourth edition, Baltimore 1989, pp 371-423.