



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO A. CHAVEZ"
DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**Cirugía de Bentall y De Bono en la edad pediátrica:
Experiencia de 20 años en el Instituto Nacional de Cardiología
"Ignacio Chávez"**

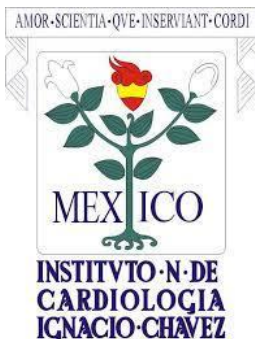
TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL GRADO DE MEDICO ESPECIALISTA EN:
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

AUTOR:
Dr. Naybeth Ediel Garcia González

ASESOR:
Dr. Juan Calderón Colmenero

ASESOR ASOCIADO:
Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar

CIUDAD UNIVERSITARIA, CDMX A 19 DE OCTUBRE DE 2021





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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

**Tesis: Cirugía de Bentall y De Bono en la edad pediátrica: Experiencia de 20 años
en el instituto nacional de cardiología "Ignacio Chávez"**



Dr. Carlos Rafael Sierra Fernández

Director de Enseñanza

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Directores de Tesis:

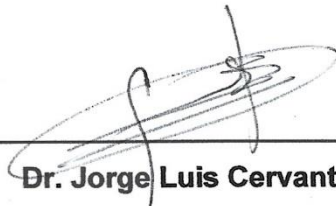


Dr. Juan Calderón Colmenero

Profesor Titular de Cardiología Pediátrica.

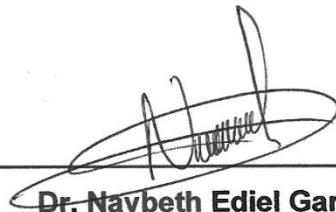
Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez



Dr. Jorge Luis Cervantes Salazar

Jefe del Departamento de Cirugía Cardíaca Pediátrica y Cardiopatías Congénitas



Dr. Naybeth Ediel García González

Médico Residente de Cardiología Pediátrica

Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Índice

Introducción.....	4
Antecedentes	5
Justificación.....	21
Planteamiento del problema	21
Objetivo General.....	22
Material y métodos.....	23
Análisis Estadístico	29
Consideraciones Éticas.....	29
Resultados.....	31
Discusión	34
Conclusiones	36
Referencias.....	37
Anexos.....	40

Introducción

La técnica de Bentall y de Bono fue descrita en 1968 como una técnica para el reemplazo completo de la aorta ascendente en casos de aneurismas de la aorta ascendente con ectasia de la válvula aórtica. El caso original fue en un adulto de 33 años y consistió en la sutura de una prótesis valvular tipo Starr a un tubo protésico, posteriormente se realizó exéresis de los velos de la válvula aórtica y se realizó la unión del anillo aórtico al cabo proximal donde se contenía la prótesis valvular y el cabo distal con la unión proximal de la aorta transversa, se unieron los ostium coronarios al tubo protésico y la pared del aneurisma se unió a la pared de la prótesis de aorta ascendente (Anexo 1).¹ En 1981 Cabrol et al ² observaron que uno de los inconvenientes de la descripción inicial era la tracción que se ejercía sobre la pared aórtica frágil adyacente a los ostium coronarias que incrementaba el riesgo de ruptura y sangrado por tensión de las paredes reinsertadas directamente en el tubo protésico. Para la resolución del problema ideó la anastomosis de ambos ostium a un tubo protésico de menor calibre en ambos extremos y posteriormente la anastomosis latero lateral de este al tubo protésico aórtico (Anexo 2).

Antecedentes

Anatomía de la Aorta

La aorta es el vaso más largo dentro del cuerpo humano. La aorta torácica se origina del ventrículo izquierdo separado por la valva aórtica. Arriba de la cúspide de la válvula aórtica, la aorta da origen a las arterias coronarias principales izquierda y derecha que corren a lo largo de los surcos coronarios del corazón y son las responsables de la perfusión miocárdica. La porción inicial de la aorta asciende detrás del esternón por lo que se denomina aorta ascendente, esta se extiende hasta el nivel del cuerpo vertebral de T4. Posteriormente pasa a convertirse en el arco aórtico el cual transcurre posteriormente y a la izquierda de los cuerpos vertebrales en el mediastino posterior, antes de descender se observa el lugar más estrecho el cual se denomina istmo aórtico. El arco aórtico da origen a tres ramas las cuales incluyen: ³

- Tronco braquiocefálico (Arteria innominada) primer vaso en nacer viaja superiormente y a la derecha del cuerpo, este se bifurca en la arteria subclavia izquierda y la arteria carótida común derecha.
- La arteria carótida común izquierda es el vaso subsecuente que se origina del arco aórtico.
- La arteria subclavia izquierda es el tercer vaso en ramificarse del arco aórtico.

Desde la cuarta vertebra torácica se continua como aorta descendente y viaja hacia abajo al hiato diafragmático a nivel de T12 donde sale del tórax. Este trayecto descendente da origen a múltiples vasos antes de dejar la cavidad torácica, incluyendo

arterias para irrigar el pericardio, bronquio, mediastino, esófago, arteria frénica superior, arterias intercostales posterior y arterias subcostales.³

En la descripción de los senos de Valsalva el nacimiento de los ostium coronarios es más cercana a las crestas de los senos, asegurando flujo coronario incluso en la sístole. La raíz aórtica asemeja un cono truncado que al nivel más alto de la unión de los senos de Valsalva disminuye su diámetro entre 15-20% (unión sinotubular).⁴

Dilatación de la Raíz Aórtica en Pediatría

La dilatación aislada de la raíz aórtica y o la aorta ascendente es rara, pero es una manifestación cardiovascular usual en pacientes con enfermedades del tejido conectivo. La dilatación de la raíz aórtica puede llevar a insuficiencia aórtica secundaria a la dilatación del anillo, con un riesgo aumentado de disección o ruptura aórtica. Otro grupo sufre de dilatación de la aorta ascendente supracoronaria, y esta podrá ir asociada de válvula aórtica bicúspide.⁵

La aorta se considera dilatada en adulto cuando excede 40 mm o 27.5 mm/m² en pacientes de corta estatura. En niños las mediciones aórticas se ajustan por área de superficie corporal y se considera dilatada cuando el Z-Score es superior a +2 desviaciones estándar (DE).⁶

Un aneurisma es definido como una dilatación localizada de la aorta que es más del 50% del predicho (razón del diámetro observado al esperado mayor o igual a 1.5). Se distingue de la ectasia la cual representa una dilatación difusa de la aorta menor del 50% del diámetro aórtico esperado. Otra definición de dilatación o ectasia es cuando

los valores se encuentren entre 1.1 y 1.5 de los valores normales de la aorta ascendente.⁷

Incidencia

La incidencia de se estima que se encuentra entre 2-5 casos por 100,000/año, en últimos años reportándose 10.4 casos por 100,000/año. El aneurisma torácico involucra la aorta ascendente más comúnmente (50%), seguido por la aorta descendente (40%), del arco (10%) y toracoabdominal (10%). Esta información proviene de estudios en pacientes adultos. Sin embargo, en la población pediátrica la incidencia es baja y algunos estudios reportan entre 26-84%, pero la incidencia en pediatría es variable debido a su asociación con enfermedades del tejido conectivo como síndrome de Marfan, Loeys-Dietz, Ehler Danlos, Alagille, Noonan. Así también, con anomalías como válvula aórtica bicúspide, coartación de aorta, tetralogía de Fallot, síndrome aortitis, entre otras.^{6,8,9}

Síndromes Genéticos en Aneurismas de la Raíz Aórtica

Síndrome de Marfan

El síndrome de Marfan (SMF) es un desorden del tejido conectivo hereditario que resulta de la mutación en el gen de fibrilina-1 (FBN-1) localizado en el cromosoma 15. Tiene una prevalencia estimada en 1 de 5000 a 10000 nacidos vivos. Es heredada en una manera autosómica dominante en el 25% es consecutiva a una mutación esporádica. La mutación en la proteína fibrilina-1 de la matriz extracelular la hace incapaz de unir calcio, lo que conlleva a una pérdida de las fibras elásticas e incremento de la rigidez de la pared aórtica. Existe también alteración para la

producción de óxido nítrico del endotelio, falla para mediar vasodilatación lo que resulta en incremento de la velocidad de las ondas de pulso y del estrés en la pared aórtica, esto predispone a la dilatación aórtica y a la subsecuente disección, desde el punto de vista histológico las anormalidades de la pared aórtica aneurismática han sido descritas como necrosis medial quística. Recientemente se ha tomado importancia al factor de crecimiento transformador beta (TGF- β), observándose un aumento en su señalización debido a menor control de su biodisponibilidad por la fibrilina 1. Las manifestaciones clínicas son variables, cardiovasculares (35-80%) como dilatación de la raíz aórtica, insuficiencia mitral. Esqueléticas como incremento de la altura, brazada mayor a la altura, articulaciones hipermóviles, deformidades torácicas, dedos largos y delgados, cifoescoliosis, paladar alto, hernia inguinal, anormalidades dentales, anormalidades oculares subluxación del cristalino, miopía 75% de los pacientes. Para el diagnóstico se cuenta con los criterios de Ghent (**Anexo 1.1**)^{9,10,11}

En el síndrome de Marfan la patología cardiovascular es causa de un incremento en la morbilidad y mortalidad del paciente. Las manifestaciones más frecuentes son prolapso de la válvula mitral, la cual ocurre por cambios fibromixomatoso en valvas y cuerdas tendinosas. Los aneurismas aórticos son otra manifestación, y de la cual el principal sitio de dilatación de la aorta ascendente son los senos de Valsalva. Puede acompañarse también por prolapso tricúspideo, dilatación proximal de la arteria pulmonar, arritmias supraventriculares y disfunción ventricular izquierda.¹²

De acuerdo a los datos de la *International Registry of Aortic Dissection* en pacientes con síndrome de Marfan menores de 40 años de edad, el tamaño promedio de la raíz aórtica en la cual se presenta disección es 5.1 cm y si este excede los 6 cm se

incrementa el riesgo hasta 4-6 veces para ruptura. Así también, una tasa de dilatación aórtica mayor de 15 mm por año, incrementan el riesgo de disección aórtica. Se reporta incidencia de disección en 4.3% en la infancia que aumenta hasta un 20% en la adolescencia.¹⁰

Síndrome de Loeys-Dietz

El Síndrome de Loeys-Dietz se caracteriza por aneurisma, disección prematura y agresiva de la aorta ascendente y tortuosidad arterial generalizada. La causa es la mutación heterocigota en los genes que codifican para los receptores 1 y 2 de TGF- β , deleciones cromosómicas son las responsables, el espectro de presentación clínica se correlaciona con el tamaño de la microdelección¹². Esto lleva a un incremento en la caída de la señalización de TGF- β en la capa media arterial, que conlleva un incremento en la síntesis de colágeno, pérdida del contenido de elastina y desorganización de las fibras elásticas. El resultado es una extrema debilidad y adelgazamiento de la pared vascular con propensión extrema a la dilatación y disección. Dentro de las características clínicas observamos hipertelorismo, úvula bífida, tortuosidad arterial, aneurisma de la aorta ascendente y disección. Se han observado 4 tipos de presentación, los tipos 1 y 2 con manifestación cardiovascular más severa y el tipo 4 el de menor severidad (**Anexo 2.1**). El síndrome de Loeys-Dietz tipo 1 se caracteriza por la triada clínica de hipertelorismo (90%), úvula bífida y/o paladar hendido (90%) tortuosidad arterial generalizada con formación de aneurisma (84%), 98% desarrolla aneurismas aórticos en la edad pediátrica. En el síndrome de Loeys-Dietz tipo II falta de esas características faciales, aunque puede presentar úvula bífida, tiene al menos 2 manifestaciones de Ehlers-Danlos. El tipo 1 tiende a mostrar un

curso cardiovascular severo. La cirugía electiva es recomendada al encontrar un diámetro aórtico de 40 mm cuando la insuficiencia aórtica es mínima o nula, en los tipos 1 y 2, en los tipos 3 en aneurismas entre 4 y 5 cm y en el tipo 4 con aneurismas > 4.5 cm. Cuando la tasa de crecimiento del aneurisma es mayor de 0.5 cm/año debe ser llevado a intervención quirúrgica. La supervivencia promedio es de 37 años, edad promedio de muerte es a los 26 años que generalmente coincide con la edad de la primera disección aórtica (70% torácica).^{8-10,12}

Síndrome de Ehler-Danlos

Es un desorden raro caracterizado por fragilidad extrema del tejido conectivo llevando a ruptura arterial de órganos huecos y complicaciones quirúrgicas abdominales. El síndrome de Ehler-Danlos está caracterizado por colágenos anormales por mutaciones en el gen COL3A1 que codifica para el procolágeno tipo III, localizado en piel, paredes vasculares y órganos huecos. Es autosómico dominante. Prevalencia estimada entre 1:10000 y 1:25000 y el tipo vascular representa el 5% al 10%. Se han descrito 13 subtipos, pero el 90% se engloba en 6 subtipos. Los hallazgos clínicos son hiperextensibilidad de las articulaciones y piel, apariencia facial distintiva, hematomas fáciles, curación de heridas pobres, palmas y plantas lisas y elásticas, esclera azul, pliegues epicánticos, subluxación del cristalino y pobre tono muscular. Los hallazgos cardiovasculares son predominantes en el subtipo IV en el cual la mutación del gen α -1 para colágeno tipo III, el cual es anormal en la pared vascular, piel y otros órganos, con lo que el riesgo para disección aórtica es elevado y generalmente ocurre en la tercera década de la vida. Diversos estudios en los que se observa la historia natural, hallaron una media de supervivencia de 48 años, y la causa en el 80% de los casos fue por

disección arterial y ocasionalmente ruptura visceral. El 25% de los pacientes con Ehler-Danlos tiene riesgo de complicaciones vasculares a los 20 años de edad. Es importante mencionar un punto importante respecto al manejo quirúrgico es la baja tolerancia a la manipulación de las arterias (clampeo y sutura) por la fragilidad extrema de la pared arterial, lo que conlleva alta prevalencia de sangrado posoperatorio (46%) y complicaciones anastomóticas (40%), pudiendo presentarse de forma tardía. La supervivencia después de la cirugía es 68% los 50 años y 35% a la edad de 85 años.^{8,10}

Válvula aórtica bicúspide

La válvula aórtica bicúspide es la anomalía cardíaca congénita más frecuente, se observa una prevalencia de 0.5 a 2%. Afecta mayormente a hombres. La aortopatía asociada es común, observándose una frecuencia de hasta el 40% de los pacientes, el riesgo es 80 veces mayor que la población general. La aorta ascendente tubular es la más afectada (60%-70%), sin embargo, cuando la dilatación predomina a nivel de la raíz, esta tiene una progresión más rápida. Hablando de disección aórtica esta tiene una incidencia baja de solo el 5% de los pacientes, pero en el contexto de una cardiopatía muy frecuente, es una causa importante de disección aórtica.^{10,13}

La válvula aórtica bicúspide se asocia a otras lesiones y síndromes genéticos. Por mencionar algunas lesiones anatómicas, coartación aórtica y ductus arterioso permeable. Entre los síndromes podemos mencionar el síndrome de Turner principalmente, las mutaciones en NOTCH1 juega un rol importante en el origen de esta cardiopatía. La asociación con aneurismas de la aorta ascendentes se ha atribuido a un origen embriónico común de ambos tejidos. Se ha observado una mayor

predilección a la apoptosis de los componentes celulares de la media aórtica, lo cual trae como resultado una reducción en el contenido de fibras elásticas y cambios degenerativos en la media, que son histológicamente similares al síndrome de Marfan.¹⁰

La morfología de la válvula aórtica bicúspide se ha descrito de acuerdo a la clasificación de Sievers y Schmidtke. De acuerdo a la presencia de rafe se clasifica en tipo 0, 1, 2. la morfología más frecuente son la Sievers 1, con fusión de la valva coronariana derecha e izquierda (75%), seguida por la fusión coronariana derecha y no coronariana (20%). En estudios de flujo por resonancia magnética demostraron que los patrones de fusión ocasionan que los jets de flujo sean variables ocasionando diferencias en la distribución del estrés de la pared aórtica y subsecuente remodelación vascular focal inducida por el flujo. La presentación clínica es una estenosis aórtica por calcificación y que generalmente aparece entre la 5ª y 7ª década de la vida, a diferencia de esto la insuficiencia se presenta a edades más tempranas. Así también, se ha discutido aquellos pacientes con válvulas aórticas bicúspide “normalmente funcionante”, donde también se observa flujo transvalvulares excéntricos asimétricos, ocasionando principalmente dilatación en la aorta ascendente tubular. La disección puede presentarse incluso con diámetros de aorta ascendente menores de 5 cm.^{10,13}

Indicaciones para reemplazo de la raíz aórtica

Las indicaciones para el reemplazo en niños asintomáticos se realizan de acuerdo a las múltiples guías, basadas en estudios en donde se demuestra incremento del riesgo de disección aórtica, complicación más temida en este tipo de pacientes. Cuanto el paciente presenta síntomas, presenta disección, ruptura o patología de la válvula

aórtica, no son aplicables, y cuyo manejo va encaminado a resolver la urgencia **Anexo**

3.1. ¹²

Técnicas para reemplazo de la raíz aórtica

El tratamiento estándar de pacientes con patología en la raíz aórtica ha sido tradicionalmente el reemplazo aórtico con prótesis valvular. La técnica de Bentall y de Bono, descrita por primera vez en 1968 y la cual fue realizada en un hombre de 33 años debido a una dilatación aneurismática de la aorta ascendente asociada a insuficiencia de la válvula aórtica. Este procedimiento consiste en que, a través de esternotomía media, se coloca una prótesis aórtica, la cual se sutura directamente al anillo de una prótesis valvular aórtica, la cual puede ser biológica o mecánica. Y se sutura al anillo aórtico, las coronarias se reincorporan al tubo protésico, la técnica inicial de consistía en una incisión longitudinal de la pared aórtica y en no desinsertar los ostium coronarios de la pared aórtica, anastomosar los ostium coronarios a la pared del injerto y envolverlo con el saco de pared aórtica aneurismático. Cabrol et al ² propuso modificaciones en la anastomosis de las arterias coronarias, la cual la realiza con la anastomosis de los ostium coronarios al injerto de Woven-Dacron a través de otro injerto de menor tamaño, y la posteriormente la creación de una fistula de la orejuela derecha, la utilidad de esta última era evitar la creación de un hematoma tenso devolver la pérdida de sangre posoperatoria a la circulación sistémica. Sin embargo, esta técnica condiciona angulación de la coronaria derecha, por lo que se actualmente se optó con la técnica de botón directamente al injerto principal. **Anexo 4.1 y 4.2.**

La preservación de la válvula aórtica normofuncionante es lo ideal en pacientes jóvenes con el fin de evitar el uso de por vida de anticoagulantes y las complicaciones

relacionadas por la colocación de una válvula aórtica mecánica. Por lo que han surgido técnicas quirúrgicas con preservación de la válvula, las cuales pueden ser clasificadas como remodeladoras en la cual la prótesis aórtica se ancla al anillo valvular, y las de reimplantación donde se envuelve el complejo valvular y se inserta justo debajo de la unión aórtico-ventricular.^{1,2,12,14}

Investigadores han demostrado los beneficios de la técnica, reportándose que los pacientes que eran sometidos, el 30% presentaba disección aórtica tipo A. La mortalidad dentro de los primeros 30 días difiere en aquellos cuya indicación quirúrgica fue de forma electiva, contrario a aquellos que se sometían al procedimiento de urgencia con una tasa de mortalidad de 1.5% vs 11.7%. La supervivencia fue de 95% a los 5 años, 91% a los 10 años y 59% a los 20 años, y solo el 10% requiere cirugía aórtica distal. La frecuencia de tromboembolismo es escasa, donde el 90% de los pacientes no los presenta.¹⁵

Resultados a largo plazo de la cirugía de Bentall y de Bono

La cirugía de Bentall y de Bono se ha extendido en el mundo y son poco los estudios disponibles que no demuestran los resultados del procedimiento a largo plazo, siendo este aspecto muy importante en la implementación de procedimientos quirúrgicos. La evidencia de la evolución de este procedimiento en niños es mucho más escasa. Bencke et al¹⁶ analizaron la experiencia de 25 años con el procedimiento de Bentall y de Bono con técnica de botón para implantación coronaria; tuvo una muestra de 147 pacientes, el 42% (n=62) tenían síndrome de Marfan. La edad promedio era de 46.3 ± 17.5 años (8-78 años) veintidós pacientes presentaban enfermedad coronaria, 4 enfermedad renal crónica y 7 accidente cerebrovascular. Encontraron como principales

indicaciones de cirugía la ectasia anuloaórtica (61%), disección aórtica aguda (16%), disección aórtica crónica (23%). Se realizaron procedimientos concomitantes en 39 pacientes (27%): cirugía valvular mitral 11, bypass coronario 12, reemplazo parcial o total de arco en 10, implantación de marcapasos en dos. El tiempo promedio de cirugía fue de 245 minutos (210-305), tiempo de circulación extracorpórea 155 minutos (130-185), tiempo de pinzamiento aórtico 113 minutos (100-137), en 28 casos se usó arresto circulatorio. El 16% de los procedimientos fueron realizados de urgencia. La mortalidad quirúrgica fue de 2%, mortalidad temprana dentro de los primeros 30 días 3.4%, las causas de mortalidad fueron bajo gasto cardiaco, daño cerebral hipóxico difuso, arritmia ventricular y exceso de sangrado. Las tasas de supervivencia estimadas por Kaplan Meier fueron de 91.8%, 84.3%, 76% y 59% a 1, 5, 10 y 20 años respectivamente, libres de complicaciones fue de 94%, 88%, 82% y 69% también a los 1, 5, 10, 20 años. También, analizaron los hallazgos histopatológicos observando que el 75% presentaba degeneración quística de la media, fibrosis 6% y aterosclerosis en 13%.¹⁶

Kaskar et. al¹⁷ compararon resultado del procedimiento de Bentall y de Bono primario y secundario de 2008-2015. Una muestra compuesta por 308 pacientes, con una media de edad de 43 ± 13 años y de los cuales el 80% eran hombres. 28 pacientes tenían un procedimiento quirúrgico previo y 280 pacientes era su primer procedimiento. Ellos observaron que aquellos pacientes en quienes era su segundo procedimiento tuvieron una mortalidad mayor 14% vs 5% en aquellos cuyo procedimiento era primario, sin embargo, al análisis inferencial no se observaron diferencias estadísticamente significativas entre ambos grupos. Con lo que concluyeron que la realización de un

procedimiento de Bentall y de Bono secundaria, tiene tasas de morbilidad y mortalidad aceptables con tasas de supervivencias comparadas con aquellos procedimientos primarios.¹⁷

En el estudio de Silva et al¹⁸ se estudiaron 39 pacientes que fueron sometidos a reemplazo de la raíz aórtica de 1996 a 2005, la media de edad fue de 47 años (14-70 años). 25.5% de los pacientes (n=11) presentaban síndrome de Marfan y 2.5% (n=1) síndrome de Turner. Al momento del procedimiento quirúrgico 25.5% estaban en clase funcional I, 36% en clase funcional II y 36% en clase funcional III. El 90% de los procedimientos fueron electivos. 2 pacientes (5%) fallecieron. La prótesis valvular más usada fue mecánica 95%. El tiempo medio de circulación extracorpórea (CEC) 131 minutos (DE 28 ± 19), tiempo de anoxia 103 minutos (DE 29 ± 94). El tiempo de estancia en terapia intensiva fue de 8.79 días (2-23 días). 2 pacientes fue necesario reoperación 1 por sangrado y otro por tamponade cardiaco. Se documento endocarditis en 1 paciente. La mortalidad tardía se presentó en 4 pacientes 1 año posterior a la cirugía. La curva de supervivencia a largo plazo mostro una supervivencia de 84% a los 10 años.¹⁸

El estudio de Karangelis et al¹⁹ cuyo objetivo era evaluar los resultados a corto y largo plazo del procedimiento de Bentall y de Bono con técnica de botón durante un periodo de 18 años. Se incluyeron 89 pacientes con una edad media de 57.3 años ± 13.9 años. Sólo se documentó síndrome de Marfan en 2 pacientes. 23 pacientes con válvula aórtica bicúspide y 2 con estenosis aórtica. 17.9% tenían clase funcional III y IV, 11.2% tenían cirugía previa. El 95.5% de los procedimientos fueron electivos (n=85) Las variables perioperatorias el tiempo de pinzado aórtico 144.5 minutos (rango. 131-160),

el paro circulatorio profundo se utilizó en 7 pacientes (7.9%). La mortalidad quirúrgica fue de 1.1%, mortalidad temprana fue de 2.2%. En 17 casos se documentaron complicaciones de las cuales la más frecuente fue el sangrado que requirió reexploración. El pinzamiento aórtico se asoció con un mayor riesgo para complicaciones. La supervivencia media es 10 años. Tasa de supervivencia general de 93% a 6 meses, 93% a 1 año, 89% a los 5 años y 73% a los 10,15 y 18 años. En el tiempo de seguimiento de los pacientes ninguno presentó deterioro valvular estructural, necesidad de reoperación valvular por trombosis o endocarditis, formación de pseudoaneurismas o pannus.¹⁹

Se ha comparado los resultados a corto y largo plazo de los pacientes que se han sometidos a cirugía de Bentall y de Bono vs procedimiento de reemplazo de raíz aórtica con preservación de la válvula aórtica por técnica de David, al comparar las diversas variables entre ambos grupos observaron que los pacientes sometidos a cirugía de Bentall y de Bono tenían menor tiempo de CEC y pinzamiento aórtico vs el grupo de David (134.84 ± 86.93 minutos vs 204.39 ± 44.7 minutos y 83.11 ± 41.64 minutos vs 163.86 ± 38.06 minutos, respectivamente (p <0.005). Así también, observaron un mayor tiempo de estancia hospitalaria en terapia intensiva en el grupo de David 3.70 ± 3.07 vs 1.85 ± 1.02 días (p=0.007).²⁰

En otro estudio se comparó, de igual manera, tratamiento con reemplazo de raíz aórtica y válvula por técnica de Bentall y de Bono contra los procedimientos con preservación de la válvula aórtica, pero enfocado en pacientes con síndrome de Marfan. Se observaron una supervivencia a 10 años de 90.5% en el grupo de Bentall y 96.3% en el grupo con preservación de la válvula, no estadísticamente significativa. Lo que si se

observó es que los eventos de hemorragia y de tromboembolismo fue menor en pacientes con preservación de la válvula (OR 0.16, 95% CI 0.03-0.85, p=0.03). Sin diferencias en supervivencia a largo plazo, tasas libres de reoperación o de endocarditis entre las 2 técnicas. Podrían explicarse la menor tasa de tromboembolismo al no utilizar prótesis, las cuales por si solas son protrombóticas.¹⁴

Procedimiento de Bentall y de Bono en pediatría

Thierry Carrel et al ⁵, mostraron los resultados obtenidos después de las estrategias de reparación o reemplazo en pacientes pediátricos. Se incluyeron 26 pacientes, con una media de edad de 10 ± 4.8 años (4-18 años). Trece pacientes tenían síndrome de Marfan, 3 válvula aórtica bicúspide, el diámetro aórtico medio fue de 41 ± 13 mm (34-71 mm) 3 pacientes tenían cirugía previa (cierre de conducto arterioso, reparación de coartación, reparación de canal AV completo). La mayoría estaba asintomático cardiovascular. El tiempo medio de CEC 105 ± 22 minutos, tiempo de pinzamiento aórtico 73 ± 18 minutos, paro circulatorio 3 casos.⁵

Cattaneo y colaboradores llevaron a cabo un estudio con el objetivo de revisar la experiencia en 50 niños que habían sido llevado a procedimiento para reemplazo de raíz aórtica de los cuales 26 a través de un conducto de Dacrón y válvula mecánica (procedimiento de Bentall y de Bono), 14 con preservación de la válvula y 10 con homoinjerto de raíz aórtica criopreservada. De estos pacientes 90% (n=40) tenían síndrome de Marfan, 8% (n=4) trastornos del tejido conectivo no especificado, 1 paciente con riñón poliquístico. La edad al momento de la cirugía fue de 13.1 años (1.5-18.9 años). La indicación de la cirugía fue dilatación de la raíz aórtica en 45 pacientes e insuficiencia mitral severa en 5 pacientes. No hubo muerte intraoperatoria u

hospitalaria. En el grupo de Bentall hubo 3 muertes tardías. La tasa de supervivencia fue de 93% a 5 y 10 años, 87% a 15 años y 61% a 20 años. En el grupo de Bentall a los 5,10,15 y 20 años la supervivencia fue de 79%, 66% y 66% respectivamente. Libre de reoperación 94% a 5 años y 82% a 10,15 y 20 años. En el análisis univariado la clase funcional y menor edad fueron predictores independientes de muerte tardía.²¹

Everitt y colaboradores reportaron la frecuencia de cirugía cardiovascular en niños con síndrome de Marfan o síndrome de Loeys-Dietz, se identificaron 35 pacientes que fueron sometidos a procedimiento quirúrgico cardiovascular, con una edad promedio de 11.5 ± 6.2 años. el primer procedimiento fue el reemplazo de la raíz aórtica en 30 pacientes, cirugía valvular mitral en 8 pacientes y 3 ambas, en 9 de los pacientes fue reemplazo y 21 con preservación de la válvula. En 8 pacientes hubo necesidad de reoperación después de la cirugía aórtica a los 4.7 ± 3 años después de la cirugía, las principales indicaciones fueron insuficiencia en 3, 2 por disección, 2 por trombosis de la válvula y 1 por aneurisma distal. 3 pacientes fallecieron. Las variables que se asociaron con resultado adverso fueron insuficiencia aórtica prequirúrgica, reemplazo valvular y ausencia de terapia con enzima convertidora de angiotensina.²²

Estudios han evaluado los principales factores de riesgo en reemplazo de la raíz aórtica, en la cohorte de Binsalamah et al ²³, la supervivencia fue de 92% a los 5 años y 90% a los 10 años. la mortalidad perioperatoria en 8% de los pacientes, sin observar mortalidad en el grupo de Bentall. De las principales complicaciones el 10% requirió soporte con membrana de oxigenación extracorpórea (ECMO); requirió colocación de marcapasos el 9%, 1 paciente ameritó colocación de Stent en la arteria coronaria derecha y 4 pacientes reoperación por hemorragia, endocarditis tardía en 2 pacientes.

El 28% de los pacientes requirió reoperación y 44 de los pacientes ameritaron un segundo reemplazo. Un diámetro preoperatorio del anillo aórtico >19 mm se asoció con incremento de la supervivencia libre de reintervención en la fase temprana posquirúrgica, si el paciente durante el procedimiento quirúrgico se le aumentaba el anillo aórtico se asoció con disminución de la supervivencia libre de reintervención. El procedimiento de Bentall ofreció un tiempo mayor libre de reintervención.²³

Justificación

El Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez y en el servicio de cardiología pediátrica cuenta con una afluencia de pacientes con una gran variedad de cardiopatías congénitas en su mayoría. Sin embargo, también en menor cuantía contamos con aquellos pacientes que se encuentran catalogados dentro de las conectivopatías y que su seguimiento es importante debido al principal riesgo de dilatación aórtica y disección aórtica que en algún momento de su vida ameritará resolución quirúrgica. La técnica de Bentall y de Bono es una técnica que no se utiliza en forma frecuente en la edad pediátrica, y de ahí que la información reportada en la literatura se escasa. El objetivo de este estudio surge de la curiosidad sobre las características y la evolución posquirúrgica de los pacientes sometidos a esta técnica en edad pediátrica.

Planteamiento del problema

La técnica de Bentall y de Bono descrita inicialmente en 1968 como una técnica para el reemplazo completo de la aorta ascendente en casos de aneurisma de la aorta ascendente con ectasia de la válvula aórtica y posteriormente modificada en 1981 por Cabrol, surge como una técnica reportada en pacientes adultos. El porcentaje de pacientes pediátricos con conectivopatías si bien es variable con prevalencias que van desde 1 en 5000 a 10000 nacidos vivos como en el caso del síndrome de Marfan, la presencia de dilatación o aneurismas de aorta ascendente es menor en la edad pediátrica. Las características de los pacientes, la técnica quirúrgica repercutirá en la

evolución de estos pacientes, así también la reparación temprana de la válvula aórtica conlleva a reintervenciones tempranas para su recambio, por lo que surge la inquietud de conocer la evolución que han tenido los pacientes operados de reemplazo de la raíz y válvula aórtica en pacientes pediátricos en nuestra Institución.

Conocer la realidad en relación al procedimiento de Bentall nos llevará a realizar estudios prospectivos y prevenir futuras complicaciones con la experiencia mostrada hasta el momento y decidir protocolos específicos para estos pacientes de mayor complejidad.

Objetivo General

Describir las características clínicas de los pacientes menores de 18 años llevados a procedimiento de Bentall y de Bono en los últimos 20 años en el instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Objetivos específicos

Conocer la evolución posquirúrgica inmediata de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Conocer la mortalidad de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Determinar la tasa de reintervención de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Describir las cardiopatías congénitas concomitantes de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Conocer los síndromes genéticos asociados de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Conocer las complicaciones tempranas y tardías de los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Material y métodos.

Diseño del estudio: Observacional, descriptivo, retrospectivo, longitudinal.

Tipo de estudio: serie de casos.

Tiempo de estudio: 20 años de enero de 2000 a diciembre de 2019.

Universo de estudio: Pacientes menores de 18 años derechohabientes al servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Población de estudio: Pacientes sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono menores de 18 años al momento del procedimiento.

Tamaño de muestra: Todos los pacientes menores de 18 años sometidos al procedimiento de Bentall y de Bono.

Criterios de inclusión.

- Paciente menor de 18 años.
- Paciente a quien se le realizó cirugía de Bentall y de Bono.

Criterios de exclusión.

- Pacientes mayores de 18 años.
- Pacientes con expediente incompleto.

Criterios de eliminación.

- No aplica.

Definición y operacionalización de las variables de estudio.

A continuación, se definen y operacionalizan las variables:

Variable	Definición	Categoría	Tipo de Variable	A. Estadístico
Edad	Tiempo que ha vivido una persona al día de la realización del estudio.	Años	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar.
Sexo	Es la condición orgánica que distingue al hombre de la mujer.	1) Hombre 2) Mujer	Cualitativa nominal dicotómica	Frecuencia, porcentajes.
Talla	Altura de una persona desde los pies a la cabeza.	cm	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar.
IMC	Es la medida de asociación entre el peso y la talla de una persona.	m ² SC	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar
Procedimientos	Acción mecánica sobre una	1) Si	Cualitativa	Frecuencia

quirúrgicos o intervencionistas previos al procedimiento de Bentall y de Bono	estructura anatómica del cuerpo.	2) No	nominal	y porcentaje
Clase funcional	Es la capacidad de ejecutar tareas y desempeñar roles en la vida diaria	I, II, III, IV	Cualitativa ordinal	Frecuencia, porcentajes
Fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI)	Es una medida del porcentaje de sangre que sale del corazón cada vez que este se contrae	Porcentaje %	Cuantitativa discreta	Media, Desviación estándar
Tipo de lesión valvular aórtica	Son alteraciones estructurales o funcionales de la válvula aórtica.	1) Estenosis 2) Insuficiencia 3) Doble lesión	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentajes
Insuficiencia aórtica	Caracterizado por el reflujo de la sangre desde la aorta al ventrículo izquierdo.	1) Ninguna 2) Leve 3) Moderada 4) Severa	Cualitativa ordinal	Frecuencia y porcentajes
Insuficiencia mitral	Caracterizado por el reflujo de la sangre desde el ventrículo izquierdo hacia el atrio izquierdo.	1) Ninguna 2) Leve 3) Moderada 4) Severa	Cualitativa ordinal	Frecuencia y porcentajes
Tiempo de Circulación extracorpórea	Es el tiempo durante el cual se mantiene la derivación de la sangre venosa a un dispositivo de asistencia ventricular.	Minutos	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Tiempo de	Tiempo durante el cual se	Minutos	Cuantitativa	Media,

pinzamiento aórtico	mantuvo pinzada la aorta.		discreta	desviación estándar, rango.
Tipo de prótesis	Material protésico de la válvula colocada en posición aórtica.	1) Mecánica 2) Biológica	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Procedimientos concomitantes	Procedimientos quirúrgicos o intervencionistas realizados posterior al evento quirúrgico.	1) Si 2) No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje.
Estancia hospitalaria	Número de días que permanecen los pacientes internados en el hospital.	Días	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Estancia en terapia intensiva	Número de días que permanecen los pacientes internados en el área de terapia intensiva.	Días	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Días de intubación	Número de días que el paciente se encuentra bajo ventilación mecánica asistida.	Días	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Número de aminas utilizadas en el posquirúrgico	Número de fármacos inotrópicos utilizados en el posquirúrgico.	Número	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Diámetro del anillo aórtico	Diámetro de la raíz aórtica medida por ecocardiograma en vista paraesternal largo.	Mm	Cuantitativa continua	Media, desviación estándar, rango.
Síndrome genético asociado	Síndrome genético sospechado o confirmado.	1) Marfan 2) Loey-Dietz	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje

		3) Ehlers-Danlos 4) Otro		
Presencia de aorta bivalva o monocúspide.	Malformación congénita en la que la válvula aórtica tiene 2 valvas.	1) Si 2) No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Indicación quirúrgica	Indicación que decidió llevar al paciente a procedimiento quirúrgico.	1) Disección 2) Aneurisma 3) Otra	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Carácter de la cirugía	Prioridad para la realización el procedimiento quirúrgico.	1) Urgencia 2) Electiva	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Colocación de marcapasos permanente	Colocación de dispositivo para control del ritmo cardiaco.	1) Si 2) No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Complicaciones tempranas	Complicaciones que se presentaron en la primera semana postquirúrgica.	1) Hemorragia mediastinal 2) ECMO 3) Arritmia 4) Estenosis coronaria con colocación Stent 5) Otras	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje
Fallecimiento	Se define como la declaración de muerte de una persona.	1) Si 2) No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentajes
Edad al fallecimiento	Tiempo desde el nacimiento hasta que se presentó el fallecimiento.	Años	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.

Tiempo posterior a la cirugía del fallecimiento	Tiempo después de la realización del procedimiento quirúrgico en que se presentó el fallecimiento.	Meses	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Tiempo de seguimiento	Tiempo que se ha vigilado el paciente en la consulta externa.	Meses	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Tiempo a la reoperación	Tiempo desde la cirugía de Bentall hasta que necesito una segunda cirugía cardiaca.	Meses	Cuantitativa discreta	Media, desviación estándar, rango.
Procedimientos quirúrgicos o intervencionistas posteriores al procedimiento de Bentall y de Bono	Procedimientos quirúrgicos o intervencionistas que ha necesitado el paciente posterior a la cirugía.	1) Si 2) No	Cualitativa nominal	Frecuencia y porcentaje

Descripción del estudio

Se revisaron los expedientes de pacientes menores de 18 años que hayan sido sometidos a reemplazo de raíz aórtica con el procedimiento de Bentall y De Bono en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez durante el periodo 1º de enero de 2000 al 31 de diciembre de 2019, y cumplieran con los criterios de selección, no fue necesaria la firma de consentimiento informado por tratarse de un estudio retrospectivo.

Análisis Estadístico

Se utilizó el paquete estadístico SPSS v. 21 para el procesamiento de los datos, en el cual se realizó el análisis estadístico descriptivo e inferencial. El análisis descriptivo consistió en frecuencias y porcentajes para variables cualitativas nominales u ordinales. Para las variables cuantitativas se utilizó la media, la desviación estándar y el rango.

El análisis de supervivencia y tasas de reintervención se realizó con la técnica no paramétrica de límite de producto (Kaplan-Meier). Para tal efecto se definió como tiempo de supervivencia y libre de reintervención al tiempo transcurrido desde la cirugía hasta diciembre de 2019.

Consideraciones Éticas

Este trabajo de investigación se llevó a cabo de acuerdo con el marco jurídico de la Ley General en Salud que clasifica la investigación como **sin riesgo**.

También, el estudio se apegó a los principios éticos para investigaciones médicas en seres humanos establecidos por la Asamblea Médica Mundial en la declaración de Helsinki (1964) y ratificados en Río de Janeiro (2014).

Se hará uso correcto de los datos y se mantendrá absoluta confidencialidad de estos. No se requirió de firma de carta de consentimiento informado por tratarse de un estudio retrospectivo y observacional.

Resultados

Durante el periodo 2000 a 2019 se realizaron un total de 28 procedimientos quirúrgicos de sustitución de la raíz aórtica con la cirugía de Bentall y de Bono, sin embargo, solo 21 pacientes se incluyeron en el estudio debido a la ausencia de los expedientes clínicos del resto de los pacientes. De los pacientes el 62% (n=13) eran del sexo masculino vs 38% (n=8) del sexo femenino. La edad promedio de los pacientes fue de 172 meses, el paciente con menor edad intervenido tenía 46 meses al momento de la cirugía. Peso promedio de 47 kg (rango 11.4 - 90 kg). Tres pacientes tenían procedimientos quirúrgicos previos: a 1 paciente se le realizó Coartectomía extendida con cierre del conducto arterioso, 2 pacientes con antecedente de cierre de una comunicación interventricular y colocación de válvula mecánica aórtica. El antecedente de cateterismos intervencionistas previos se observó en 6 pacientes, 2 pacientes con aortoplastía con stent, 1 aortoplastía con balón, 1 valvuloplastia aórtica, 1 valvuloplastia pulmonar y 1 más fue llevado a cierre del conducto arterioso con dispositivo. El 76% de los pacientes a su ingreso se documentó clase funcional 1. De las colagenopatías, predominó el síndrome de Marfan presentándose en el 38.1% de los pacientes. Se documentó 1 paciente quien a su ingreso presentaba endocarditis de la válvula aórtica la cual era bivalva (**Anexo 5.1**).

La evaluación ecocardiográfica de los pacientes mostró un promedio de la función ventricular izquierda de $60 \pm 9.6\%$, 14 pacientes (66%) presentaba una morfología de la válvula aórtica bicúspide. La lesión aortica más frecuente fue la insuficiencia aórtica pura en el 47.6% (n=10) de los pacientes y en el 38.1% era leve. De la misma forma el 47.6% presentó insuficiencia mitral y de la cual el 33.3% eran leves. En la evaluación de las dimensiones de la raíz aórtica, el diámetro del anillo aórtico fue de 26.17 mm en promedio (rango 15-50 mm), senos de Valsalva 40.5 mm (rango 17-90 mm), unión sinotubular 32 mm (10.6-50 mm), la medición de la aorta ascendente 35 mm (rango 10.5-70 mm) (**Anexo 5.2**).

La cirugía se indicó principalmente por dilatación o aneurisma de la aorta, o velocidad de dilatación aortica aumentada, solo se reportó 1 caso con disección aortica (4.8%), entre otras indicaciones observadas en 1 caso si bien no tenía dilatación se encontró

un gradiente valvular aórtico importante y una aorta ascendente calcificada, otro caso por la presencia de endocarditis valvular aórtico acompañado de estenosis severa por válvula aórtica bicúspide, y en 1 caso existía dilatación de la raíz aórtica e insuficiencia pulmonar severa. 5 de las cirugías fue de carácter urgente. El procedimiento quirúrgico tuvo un promedio de 341 minutos con rango de 180 minutos hasta 790 minutos el de mayor duración, el tiempo de circulación extracorpórea un promedio de 168 minutos (rango 102-358 minutos), pinzamiento aórtico de 118 minutos (rango de 60-262 minutos). En solo 1 paciente se realizó paro circulatorio total. La principal técnica para la anastomosis coronaria fue la técnica de botón. En el 47.6% se realizaron procedimientos concomitantes como fueron: plastia mitral, cierre de una comunicación interauricular, reparación del arco aórtico y cambio valvular mitral, osteocontroplastia, ampliación del anillo aórtico, plastia mitral, en 1 paciente se realizó además cambio valvular pulmonar con ampliación del tracto de salida y cierre de una comunicación interauricular. En cuanto a las principales complicaciones en el intraoperatorio la predominante fue la arritmia y de las cuales los pacientes presentaban en su mayoría fibrilación ventricular requiriéndose en 8 pacientes la desfibrilación, sangrado se observó en 3 pacientes y 1 de ellos ameritó reexploración. 2 pacientes presentaron eventos de paro cardiorrespiratorio, en 1 paciente se presentaron 2 eventos de 7 minutos y 30 segundos en total, mismo que la por la mala evolución ameritó también asistencia ventricular ECMO y terminó falleciendo a los 3 días del procedimiento quirúrgico, el otro paciente tuvo un evento de paro cardiaco con duración de 3 minutos. 1 paciente presentó bloqueo AV completo por lo que ameritó tratamiento con marcapasos, lográndose su retiro en el posquirúrgico (**Anexo 5.3**).

En la evolución posquirúrgica de los pacientes 5 de ellos ameritaron reintervención por presentar sangrado mayor al habitual, así también 7 pacientes presentaron arritmias posquirúrgicas siendo estas entre taquicardias supraventriculares, extrasístoles ventriculares, taquicardia ventricular y un paciente con bloqueo AV completo. El 71.4% presentó hipertensión arterial sistémica, que ameritaron infusión de nitroprusiato, de estos 8 de ellos ameritaron continuar con terapia antihipertensiva a su egreso.

Alteraciones en la función renal y neurológica se presentó en 4.8% de los pacientes en ambos grupos. En cuanto a los tiempos de ventilación mecánica se observó un promedio de 42.8 horas (mínimo 10 horas y máximo 137 horas), tiempo de drenajes 6.7 días (2-12 días). Se contabilizó un tiempo de estancia en terapia intensiva de 5 días (rangos de 2-14 días), tiempo de estancia hospitalaria posquirúrgica de 16.9 días **(Anexo 5.4)**.

Se realizó el seguimiento de los pacientes en promedio tuvieron seguimientos de 16.95 meses, con algunos pacientes que posterior al evento quirúrgico no continuó su seguimiento en el Instituto Nacional de Cardiología. Cuatro pacientes requirieron, durante su seguimiento, ser reintervenidos los procedimientos más frecuentes fueron los cambios valvulares mitrales, reparación de aneurisma. La mortalidad durante el seguimiento ocurrió en 2 pacientes, ambos por disección aórtica **(Anexo 5.5)**.

La mortalidad perioperatoria se presentó en 1 paciente lo cual representa un del 4.8% y en el seguimiento fallecieron 2 paciente durante procedimientos quirúrgicos para resolución de disección aórtica lo que representó una mortalidad tardía del 9.6%, en los **Anexos 6.1 y 6.2** se observan las curvas de supervivencia total y libre de reintervención. Supervivencia a los 5 años del 95%, a los 10 años 80%, a los 15 años de 60%, la media estimada de supervivencia fue de 142 meses. La curva de supervivencia libre de reoperación nos reporta un tiempo estimado de 139 meses para la primera reintervención, las tasas libres de reoperación fue de 100% a los 5 años, 75% a los 10 años.

Discusión

La técnica de Bentall y de Bono descrita por primera vez en 1968 surge como un procedimiento para el reemplazo de la aorta ascendente en casos de aneurismas de la misma con ectasia de la válvula aórtica, originalmente descrita en adultos y que posteriormente Cabrol realiza modificaciones para la reimplantación del flujo coronario². La evidencia del procedimiento de Bentall y de Bono en la edad pediátrica es escasa y con una población de estudio muy pequeña. En nuestro estudio solo pudimos incluir a 21 pacientes que fueron sometidos a la cirugía en edad pediátrica, las edades son muy similares a lo observado en la literatura con rangos de edades entre los 4 y 10 años, así también una mayor frecuencia de síndrome de Marfan.⁵ Nuestros hallazgos coinciden también en que la mayoría estaban asintomáticos cardiovascular al momento de su ingreso. Las variables ecocardiográficas de nuestros pacientes en cuanto a la función de la válvula aórtica, esta era insuficiente en un porcentaje importante, así también casi el 50% presentaba insuficiencia mitral en diferentes grados de severidad, y había válvula aórtica bicúspide en más del 60%, hallazgos similares a lo observado en el estudio de Everitt²². Así como se refiere en la literatura la presencia de alteraciones cardiovasculares en las colagenopatías y de estas las principales son alteraciones aórticas y mitrales, observamos un fenómeno similar en el estudio. En cuanto a la técnica quirúrgica nos llama la atención la presencia de tiempos de bomba y pinzamiento aórtico muy prolongados si los comparamos con el estudio de Thierry et al en pacientes pediátricos, pero al contrastarlo con el estudio de Ergün los tiempos son muy similares^{5,20}. El uso de paro circulatorio fue necesario sólo en 1 paciente y 1 paciente requirió soporte ventricular con sistema ECMO, lo cual es menor al estudio de Binsalamah y colaboradores²³ en hasta el 10% los pacientes ameritaron el uso ECMO. Nuestras principales complicaciones en el quirófano continúan siendo hemorragia y arritmias, sin embargo, no documentamos muerte intraoperatoria. El promedio de días de estancia en terapia intensiva fue de 5 días y de estancia hospitalaria de 16 días, los cuales, si los comparamos con estudios como los de Silva que, aunque son de pacientes adultos, nuestros promedios de estancia son menores.¹⁸

Al hablar de mortalidad en nuestro estudio observamos una mortalidad general de 14%, de las cuales 1 fue muerte temprana y 2 tardías, y vale repetir que no se encontró muerte intraoperatoria. Con media de supervivencia de 11 años, similar a lo reportado por Karangelis¹⁹, el cual se realizó en adultos. Las tasas de supervivencia a 5,10 y 15 años fue mayor comparado al estudio de Cattaneo²¹, con tasas de 95%,80% y 60% vs 79%, 66%, 66% respectivamente, aunque es importante mencionar que como en este estudio las tasas de supervivencia caen después de los 11 años. la curva de supervivencia libre de reoperación nos mostró una tasa de 100% y 75% a los 5 y 10 años respectivamente, dándonos medias libres de reoperación de 11.5 años.²¹

Conclusiones

La cirugía de Bentall y de Bono que, aunque en sus inicios se realizó en pacientes adultos, su aplicabilidad en el paciente pediátrico continúa siendo objeto de estudio.

Es necesario continuar el seguimiento adecuado de estos pacientes, ya que en un promedio de 10 años se requerirá un procedimiento quirúrgico. El anterior es un punto a reforzar en nuestro instituto debido a que encontramos pacientes que después del procedimiento quirúrgico no tuvieron un seguimiento prolongado.

Nuestro estudio da pie para nuevas investigaciones como es determinar las diferencias en tasa de supervivencias en cada uno de los pacientes con colagenopatías, la comparación con procedimientos con preservación de la válvula nativa, en donde los pacientes se benefician de no necesitar anticoagulación.

La cirugía de Bentall y de Bono nos ofrece tasas de supervivencia general y libre de reoperación aceptables, con tiempos cortos de estancia intrahospitalaria, lo que la hace factible para su aplicación en el paciente pediátrico.

Referencias

1. Bental H, de Bono A. A technique for complete replacement of the ascending aorta. *Torax*. 1968; 23: 338-339.
2. Cabrol C, Pavie A, Ganjbakhch I, Villemont JP, Guiraudon G, et al. Complete replacement of the ascending aorta with reimplantation of the coronary arteries: new surgical approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1981; 81(2): 309-15
3. Shahoud JS, Miao JH, Bolla SR. Anatomy, Thorax, Heart Aorta. [Updated 2020 Aug 15]. In: Stat Pearls [Internet]. Treasure Island (FL): Stat Pearls Publishing; 2021. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK538140/>
4. López García Ariadna. Experiencia del uso de cirugía de Bentall y de Bono en edad pediátrica. Tesis Especialidad. México. Universidad Nacional Autónoma de México. 2015.
5. Carrel T, Berdat P, Pavlovic M, Sukhanov S, Englberger L, Pfammatter JP. Surgery of the dilated aortic root and ascending aorta in pediatric patients: techniques and results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003; 24(2): 249-54.
6. Sabaté A, Sabidó L, Gran F, Albert D, Abella RF, Roses S. Caracterización y factores de riesgo de dilatación aórtica en pacientes pediátricos con válvula aórtica bicúspide. *Med Clin Barc*. 2017; Nov 9;149(9):391-396.
7. Saliba E, Sia Y; In collaboration with Hôtel Dieu de Montreal, CHUM — Centre Hospitalier de l'Université de Montréal. The ascending aortic aneurysm: When to intervene? *Int J Cardiol Heart Vasc*. 2015; 6 :91–100. doi: 10.1016/j.ijcha.2015.01.009. PMID: PMC5497177.
1. Evangelista A. Diseases of the aorta: Aneurysm of the ascending aorta. *Heart* 2010; 96: 979-985.
2. Prapa M, Pepper, Gatzoulis M. Abnormalities of the aortic root. En Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T. Moss and Adam: Heart disease in infants,

children and adolescents including the fetus and Young adult. Eighth edition Volume II. Wolters Kluwer/Lippincott Williams & Wilkins, 2013. 799-808.

3. Zanotti G, Vricellaa L, Cameron D. Thoracic Aortic Aneurysm Syndrome in Children. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*; 2008; 11(1): 11-21.
4. Karakurt C. Chapter 2: Aortic Aneurysm in Children and Adolescents. En *Aortic Aneurysm. Recent Advances. First Edition. Intech-Open. 2013: 41-55*
5. Fraser C, Vricella L, Cameron D. Aortopathies in pediatric cardiology and cardiac surgery. En *Wernovsky. Anderson's Pediatric Cardiology. Fourth Edition, Elsevier. 2019: 1077-1087.*
6. Borger MA, Fedak PWM, Stephens EH, Gleason TG, Girdauskas E, Ikonomidis JS, Khoynezhad A, et al. The American Association for Thoracic Surgery consensus guidelines on bicuspid aortic valve-related aortopathy: Full online-only version. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2018; 156(2): 41-74. doi: 10.1016/j.jtcvs.2018.02.115. PMID: 30011777; PMCID: PMC6413866.
7. Price J, Magruder JT, Young A, Grimm JC, Patel ND, Alejo D, Deitz HC, Vricella LA, Cameron DE, Long Term Outcomes of Aortic Root Operations for Marfan Syndrome: A Comparison of Bentall versus Aortic Valve-Sparing Procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2016; 1(2): 330-338.
8. Milewicz D, Dietz H, Miller C. Treatment of aortic disease in patients with Marfan syndrome. *Circ Circulation.* 2005; 22; 111(11):e150-57. doi: 10.1161/01.CIR.0000155243.70456.F4. PMID: 15781745.
9. Benke K, Ágg B, Szabó L, Szilveszter B, Odler B, Pólos M, Cao C, Maurovich-Horvat P, Radovits T, Merkely B, Szabolcs Z. Bentall procedure: quarter century of clinical experiences of a single surgeon. *J Cardiothorac Surg.* 2016; 22: 11-19. doi: 10.1186/s13019-016-0418-y. PMID: 26801237; PMCID: PMC4724135.
10. Kaskar A, Bohra DV, Rao K R, Shetty V, Shetty D. Primary or secondary Bentall-de Bono procedure: are the outcomes worse? *Asian Cardiovasc Thorac Ann.*

2019; 27(4):271-277. doi: 10.1177/0218492319832775. Epub 2019 Feb 18. PMID: 30776904.

11. Silva VF, Real DS, Branco JN, Catani R, Kim HC, Buffolo E, Fonseca JH. Bentall and de Bono surgery for correction of valve and ascending aortic disease: long-term results. *Rev Bras Cir Cardiovasc*. 2008; 23(2):256-61. doi: 10.1590/s0102-76382008000200016. PMID: 18820790.
12. Karangelis D, Tzertzemelis D, Demis AA, Economidou S, Panagiotou M. Eighteen years of clinical experience with a modification of the Bentall button technique for total root replacement. *J Thorac Dis*. 2018; 10(12):6733-6741. doi: 10.21037/jtd.2018.11.61. PMID: 30746218; PMCID: PMC6344682.
13. Ergün S, Dedemoğlu M, Rabuş MB, Özbek B, Özgür MM, Tuncer MA, Balkanay M, Kirali MK. Short-term results off flanged Bentall y de Bono and valve-sparing David V procedures for the treatment of aortic root aneurysms. *Cardiovasc J Afr*. 2018; 23; 29(4):241-245. doi: 10.5830/CVJA-2018-021. Epub 2018 Jun 26. PMID: 30059126; PMCID: PMC6291808.
14. Cattaneo SM, Bethea BT, Alejo DE, Spevak PJ, Clauss SB, Dietz HC, Gott VL, Cameron DE. Surgery for aortic root aneurysm in children: a 21-year experience in 50 patients. *Ann Thorac Surg*. 2004; 77(1):168-76. doi: 10.1016/s0003-4975(03)01332-8. PMID: 14726057.
15. Everitt MD, Pinto N, Hawkins JA, Mitchell MB, Kouretas PC, Yetman AT. Cardiovascular surgery in children with Marfan syndrome or Loeys-Dietz syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009; 137(6):1327-32; discussion 1332-3. doi: 10.1016/j.jtcvs.2009.02.007. Epub 2009 Apr 11. PMID: 19464442.
16. Binsalamah ZM, Ibarra C, Spigel Z, Zea-Vera R, Zink J, Heinle JS, Caldarone CA. Primary Aortic Root Replacement Outcomes and Risk Factors in Pediatric Patients. *Ann Thorac Surg*. 2020; 110(1):189-197. doi: 10.1016/j.athoracsur.2020.02.060. Epub 2020 Apr 3. PMID: 32251661.

Anexos

Anexo 1.1. Criterios de Ghent modificados para diagnóstico de síndrome de Marfan.

Score de hallazgos sistémicos:

Signo de la muñeca y el pulgar: 3 (signo de la muñeca o pulgar: 1)

Pectus carinatum: 2 (*pectus excavatum* o asimetría pectoral: 1)

Deformidad retropié: 2 (pie plano: 1)

Neumotórax: 2

Ectasia dural: 2

Protrusión acetabular: 2

Segmento superior/inferior y ratio brazo/estatura incrementada y escoliosis no severa: 1

Escoliosis o cifosis toracolumbar: 1

Extensión reducida del codo: 1

Hallazgos faciales (3/5): 1 (dolicocefalia, enoftalmos, fisura palpebral baja, hipoplasia malar, retrognatia)

Estrías cutáneas: 1

Miopía >3 dioptrías: 1

Prolapso mitral (todos los tipos): 1

Un total máximo de 20 puntos; puntuación mayor de 7 indica afectación sistémica.

Criterios de Ghent

En ausencia de historia familiar de síndrome de Marfan.

1. Ao ($Z \geq 2$ y Ectopia lentis = SMF
2. Ao ($Z \geq 2$ y mutación FBN1 = SMF
3. Ao ($Z \geq 2$ y score sistémico ≥ 7 puntos = SMF
4. Ectopia lentis y FBN1 identificada en individuos con aneurisma aórtico= SMF

Ectopia lentis con o sin score sistémico, sin mutación en FBN1, o con mutación FBN1 no relacionada con aneurisma/disección aórtica= SEL

Ao ($Z \geq 2$ y score sistémico (≥ 5) sin EL = MÁSS

Prolapso de la válvula mitral y Ao ($Z > 2$) y score sistémico (< 5) sin EL= SPVM

En presencia de historia familiar (HF) de síndrome de Marfan

5. EL y HF de SMF= SMF
6. Score sistémico ≥ 7 puntos y HF de SMF= SMF
7. Ao ($Z \geq 2$ en mayores de 20 años; $Z \geq 3$ en menores de 20 años) e HF de SMF = SMF

*SEL= síndrome de ectopia lentis

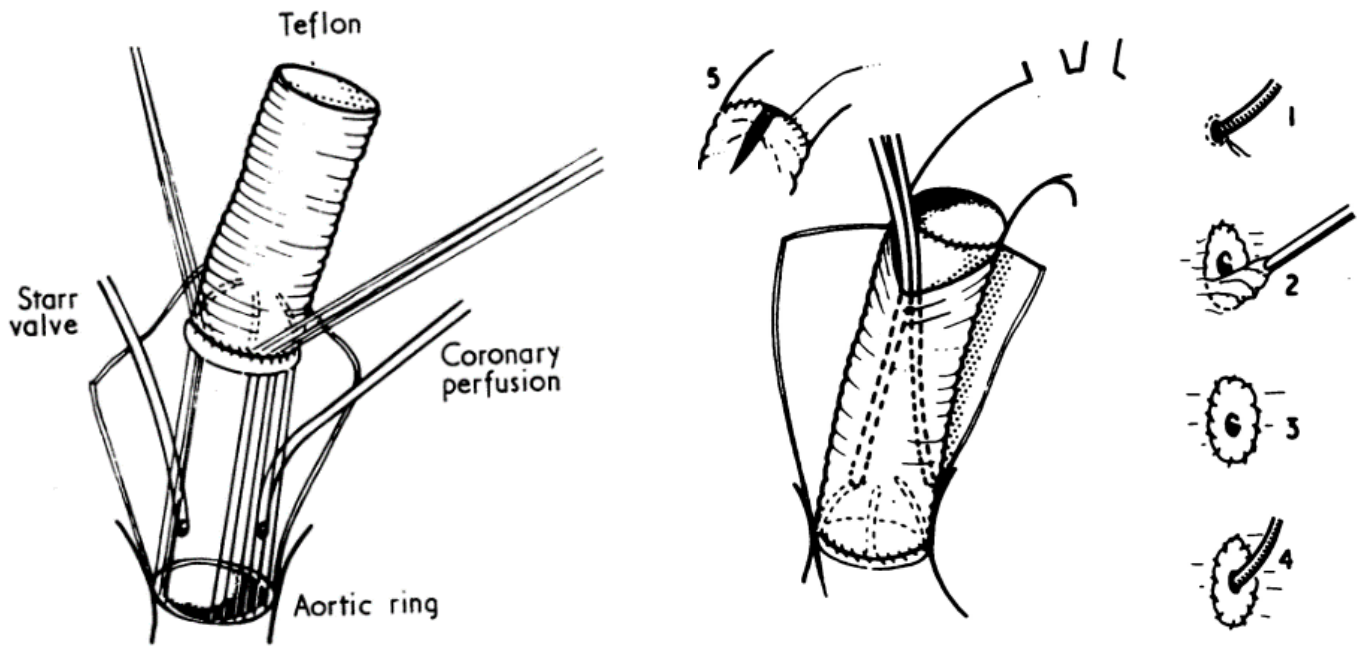
* MÁSS= fenotipo con miopía

* SPVM= síndrome de prolapso de válvula mitral.

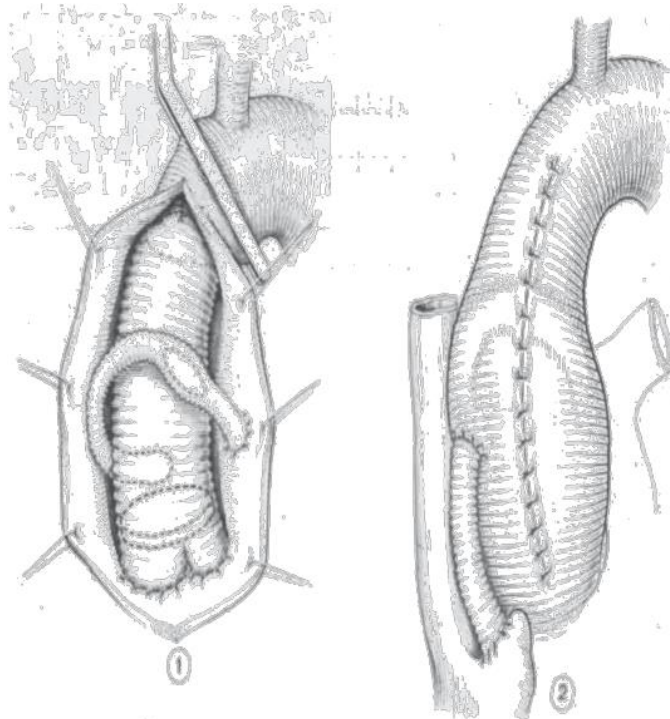
Anexo 2.1. Sistema de clasificación de subgrupos del síndrome de Loeys-Dietz¹²		
1	<i>TGFBR1</i>	Aneurisma torácico aórtico y disección.
2	<i>TGFBR2</i>	Aneurisma torácico y disección, síndrome de Marfan tipo 2
3	<i>SMAD3</i>	Síndrome aneurismas-osteoartritis
4	<i>TGFB2</i>	Aneurisma aórtico, cerebral, tortuosidad cerebral y manifestaciones esqueléticas.

Anexo 3.1. Indicaciones para reemplazo de la raíz aórtica en niños¹²	
Síndrome de Marfan	<p>Diámetro máximo >5 cm o incremento de >0.5 cm/año.</p> <p>Diámetro de 4.5 a 5, si además presenta:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Historia familiar de o ruptura - Insuficiencia aórtica - Necesidad para reparación de la válvula mitral y raíz aórtica 4-5cm
Síndrome de Loeys-Dietz	<p><i>Tipo I y II:</i></p> <p>Diámetro máximo >3.5-4 cm.</p> <p>Incremento en diámetro de >0.5 cm/año.</p> <p>Características craneofaciales severas.</p> <p><i>Tipo III:</i></p> <p>Diámetro máximo >4-4.5 cm</p> <p>Incremento del diámetro >0.5 cm/año</p> <p><i>Tipo IV:</i></p> <p>Diámetro máximo >4.5 cm</p> <p>Incremento del diámetro >0.5 cm/año.</p>
Válvula aórtica bicúspide	Diámetro máximo >5.5 cm
Aneurismas aórticos torácicos no sindrómicos	Diámetro máximo >5.5 cm

Anexo 4.1 Procedimiento de Bentall y De Bono¹



Anexo 4.2. Anastomosis coronaria con fistula de Cabrol²



Anexo 5.1. Características generales de la población

. VARIABLE	N=21
Sexo	
- Hombre	13 (62%)
- Mujer	8 (38%)
Edad (meses)	172 (DE 46)
Peso (Kg)	47 (DE 21)
Talla (m)	1.53 (DE 0.25)
IMC	18.8 (DE 4.3)
Procedimientos quirúrgicos previos	3 (14.3%)
Cateterismos previos	6 (28.6%)
Clase funcional	
- Clase funcional I	16 (76.2%)
- Clase funcional II	5 (23%)
Síndromes genéticos	
- Síndrome de Marfan	8 (38.1%)
- Síndrome de Loeys-Dietz	3 (14.3%)
- Síndrome de Ehlers-Danlos	1 (4.8%)
- Síndrome de Turner	1 (4.8%)
- Ninguno	8 (38.1%)
Endocarditis prequirúrgica	1 (4.8%)

Anexo 5.2. Características cardiovasculares de la población.

Variable	N=21
FEVI (%)	60 ± 9.6
Tipo de lesión aórtica	
- Estenosis	1 (4.8%)
- Insuficiencia	10 (47.6%)
- Doble lesión	7 (33%)
- Ninguna	3 (14.3%)
Severidad de la insuficiencia aórtica	
- Leve	8 (38.1%)
- Moderada	5 (23.8%)
- Severa	4 (19%)
Severidad de la estenosis aórtica	
- Leve	4 (19%)
- Moderada	1 (4.8%)
- Severa	3 (14.3%)
Insuficiencia mitral	
- Leve	7 (33.3%)
- Moderada	1 (4.8%)
- Severa	2 (9.5%)
Válvula aórtica bicúspide	14 (66.7%)
Diámetro del anillo aórtico	26.17 ± 8.3
Diámetro senos de Valsalva	40.5 ± 15.2
Diámetro de la unión sinotubular	32.25 ± 11.4
Diámetro de aorta ascendente	35.6 ± 16.3
Variables cuantitativas: media. Variables cualitativas: n (%)	

Anexo 5.3. Características quirúrgicas de los pacientes.

Variable	N=21
Indicación de la cirugía	
- Disección	1 (4.8%)
- Dilatación/aneurisma	17 (81%)
- Otra	3 (14.3%)
Carácter de la cirugía	
- Urgencia	5 (23.8%)
Tiempo de circulación extracorpórea (minutos)	168.52 ± 60
Tiempo de pinzamiento aórtico (minutos)	118.7 ± 47
Tiempo de cirugía (minutos)	341 ± 133
Paro circulatorio	1 (4.8%)
Tipo de anastomosis coronaria	
- Botón	20 (95.2%)
- Técnica de Cabrol	1 (4.8%)
Se realizaron procedimientos concomitantes	10 (47.6%)
Complicaciones intraoperatorias	
- Arritmia	16 (76%)
- Sangrado	3 (14.3%)
- Parada cardiorrespiratoria	2 (9.6%)
Asistencia ventricular ECMO	1 (4.8%)
Desfibrilación intraoperatoria	8 (38.1%)
Dependencia al MCP	1 (4.8%)

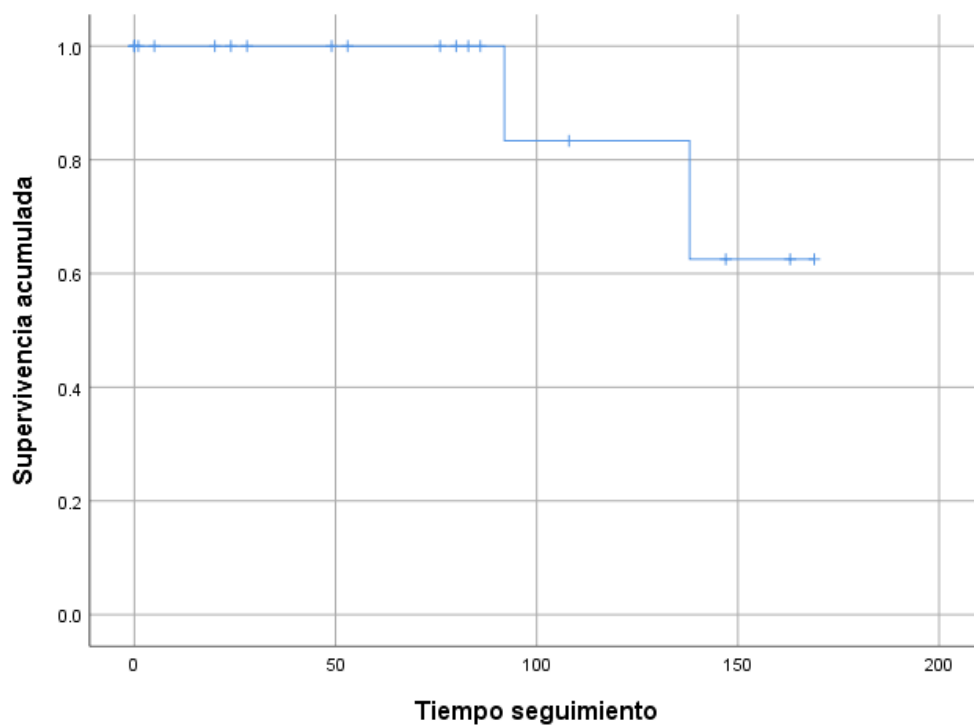
Anexo 5.4. Evolución posquirúrgica

Variable	N=21
Reintervención por sangrado	5 (23.8%)
Arritmia posquirúrgica	7 (33.3%)
Hipertensión arterial sistémica posquirúrgica	15 (71.4%)
Tratamiento antihipertensivo al egreso	8 (38%)
Complicaciones renales	1 (4.8%)
Complicaciones neurológicas	1 (4.8%)
Reoperación temprana	1 (4.8%)
Colocación de marcapasos permanente	1 (4.8%)
Defunción temprana	1 (4.8%)
Tiempo de ventilación mecánica (horas)	42.85 ± 34.8
Tiempo de drenajes (días)	6.7 ± 2.9
Tiempo de estancia en terapia intensiva (días)	5 ± 2.9
Tiempo de estancia hospitalaria (días)	16.95 ± 8.1

Anexo 5.5 Seguimiento posquirúrgico

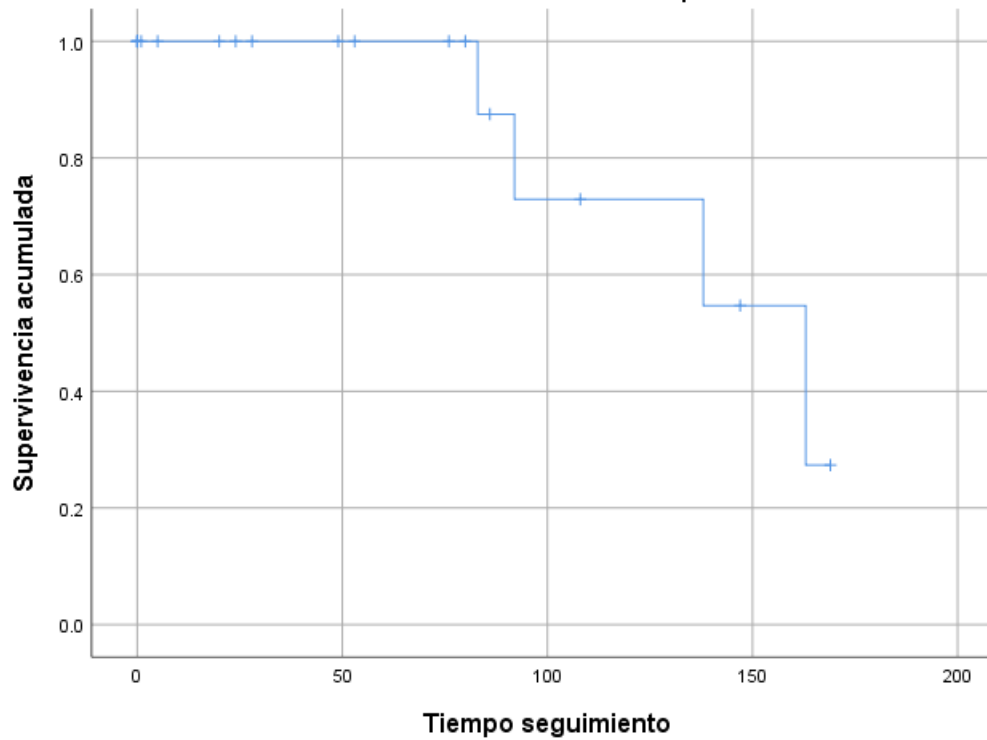
Variable	N=21
Tiempo de seguimiento (meses)	62.95 ± 57
Reoperación	4 (19.0%)
Cateterismos intervencionistas	1 (4.8%)
Defunción tardía	2 (9.5%)

Anexo 6.1 Curva de supervivencia.



Estimación	Desv. Error	Media ^a	
		Límite inferior	Límite superior
149.708	11.929	126.328	173.088

Anexo 6.2. Curva de supervivencia libre de reoperación.



Medias y medianas para el tiempo de supervivencia

Estimación	Desv. Error	Media ^a		Estimación	Desv. Error	Mediana	
		Intervalo de confianza de 95 %				Intervalo de confianza de 95 %	
		Límite inferior	Límite superior			Límite inferior	Límite superior
139.729	12.566	115.099	164.359	163.000	33.934	96.490	229.510

a. La estimación está limitada al tiempo de supervivencia más largo, si está censurado.