



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"
SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS
PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO
DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS
QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A
DICIEMBRE DE 2015**

TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER EL TÍTULO
EN LA ESPECIALIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTADO POR:
DRA. NELLY ROCÍO FABIANI HURTADO

ASESORES:
DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ



CIUDAD DE MÉXICO, 2016



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.

**DR. JUAN VERDEJO PARIS
DIRECTOR DE ENSEÑANZA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"**

**DR. ALFONSO BUENDÍA HERNÁNDEZ
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"**

**DRA. EMILIA JOSEFINA PATIÑO BAHENA
MÉDICO ADSCRITO DEL SERVICIO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"**

DEDICATORIA

A mis padres, Luis y Nelly, a quienes debo todo lo que soy. Ninguno de mis logros sería posible sin su amor y su apoyo.

A mi hermano Dieter, uno de los pilares fundamentales de mi vida que desde siempre ha estado alentándome a cada paso.

A mi hermano Jürgen que me acompaña y me cuida desde el cielo, de alguna manera todo lo que hago es consecuencia de lo agradecida que estoy con Dios por el tiempo que nos permitió estar juntos. Todavía nos falta mucho camino por recorrer.

A nuestros niños y a sus familias por permitir acercarnos a ellos y por confiar en nosotros lo más preciado que tienen.

AGRADECIMIENTOS

A todos los grandes maestros del Instituto Nacional de Cardiología, de manera especial a quienes fueron responsables de mi formación durante estos dos años en el Departamento de Cardiología Pediátrica.

A todos ellos les estaré eternamente agradecida.

Al personal de Enfermería por todo su apoyo y paciencia desde el primer día y particularmente por todo el cariño que tienen hacia nuestros niños.

A todo el personal del instituto por su amabilidad durante este tiempo.

A todas las personas que he tenido el gusto de conocer en el camino, a todos los amigos y amigas que formaron parte de este ciclo y que me ayudaron a crecer como ser humano. Que Dios los bendiga.

ÍNDICE

1. TITULO.....	6
2. MARCO TEÓRICO.....	7
3. JUSTIFICACIÓN.....	19
4. OBJETIVOS.....	20
5. METODOLOGÍA.....	21
5.1. DISEÑO DE ESTUDIO.....	21
5.2. POBLACIÓN DE ESTUDIO.....	21
5.3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN.....	21
5.4. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN.....	21
5.5. DEFINICIÓN OPERACIONAL.....	22
5.6. ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	24
5.7. ÉTICA.....	24
6. RESULTADOS.....	25
7. DISCUSIÓN.....	32
8. CONCLUSIONES.....	33
9. BIBLIOGRAFÍA.....	34

ABREVIATURAS MÁS UTILIZADAS

AP.....	Arteria pulmonar
CAVP.....	Conexión anómala de venas pulmonares
CEC.....	Circulación extracorpórea
CIA.....	Comunicación interauricular
CIV.....	Comunicación interventricular
DCPB.....	Derivación cavopulmonar bilateral
DSVS.....	Doble salida de ventrículo derecho
EP.....	Estenosis pulmonar
PCA.....	Persistencia de conducto arterioso
PPB.....	Parche de pericardio bovino
RIAP.....	Rama izquierda de la arteria pulmonar
TF.....	Tetralogía de Fallot
TGA.....	Transposición de las grandes arterias
TPQ.....	Terapia postquirúrgica
TSVD.....	Tracto de salida del ventrículo derecho
VCS.....	Vena cava superior
VD.....	Ventrículo derecho
VI.....	Ventrículo izquierdo
VM.....	Ventilación mecánica

1. TÍTULO

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

2. MARCO TEÓRICO

La doble salida de ventrículo derecho (DSVD) agrupa a un conjunto heterogéneo de cardiopatías congénitas que tienen en común el tipo de conexión ventriculoarterial, en el que ambas arterias o más del 50% de las áreas valvulares de las grandes arterias nacen del ventrículo derecho independientemente de su relación espacial. Las diferentes formas de doble salida ventrículo derecho existen con todos los tipos de situs atrial con variaciones alrededor del área de conexión ventriculoarterial. Así la arteria pulmonar podrá estar conectada completamente al ventrículo derecho y la aorta en más de 50% con la misma cámara; otras veces la aorta estará conectada en su totalidad al ventrículo derecho, mientras que el orificio pulmonar se conecta a esta cavidad en más del 50%; una tercera posibilidad sería aquella en la que más del 50% de los orificios sigmoideos se conectan al ventrículo derecho.

Es un defecto raro que afecta del 1 al 1,5% de los pacientes con enfermedad cardíaca congénita. Se estima que su frecuencia va de 1/10.000 a 1/15.000 nacidos vivos.¹

2.1 HISTORIA

Mientras que la DSVD fue descrita patológicamente ya en 1703, no fue hasta hace poco tiempo que se diferenció de la transposición de las grandes arterias (TGA). La TGA históricamente ha sido definida como la condición en la que se encuentra discordancia ventriculoarterial (es decir, la arteria pulmonar surge del ventrículo morfológicamente izquierdo, y la aorta del ventrículo morfológicamente derecho). Obviamente, en la DSVD esto sólo es cierto en parte porque la relación de la arteria pulmonar con el ventrículo derecho es concordante. En consonancia con esta línea de razonamiento, la DSVD se llamó inicialmente transposición parcial por Vierordt en 1898, un término que fue acordado por Maude Abbott en 1915. Los otros dos tipos de TGA, de acuerdo con Abbott, eran la completa y la transposición corregida.

En 1949, Taussig y Bing describieron un corazón con "transposición completa de la aorta y leve posición de la arteria pulmonar." A pesar de que este no era el primer informe de la doble salida ventricular derecha, era notable por su claridad de la descripción patológica y porque era el primer caso de una malformación en la que no sólo ambas grandes arterias surgían del ventrículo derecho, sino que además la comunicación interventricular (CIV) se relacionaba con la arteria pulmonar y no con la aorta, como había sido el caso en todos los informes anteriores.

El término de doble salida de ventrículo derecho fue utilizado por primera vez por Witham en 1957. McGoon publicó la primera descripción de una reparación quirúrgica de doble salida ventricular derecha en 1961. Neufeld et al publicaron dos artículos, también en 1961, en los que se discutieron 11

casos con origen de ambos grandes vasos del VD en un intento de correlacionar los hallazgos anatómicos con los datos clínicos y hemodinámicos. Estos autores dividen los casos en aquellos con y sin estenosis pulmonar (EP) y se añadió un tercer grupo para aquellos con "otras malformaciones intracardíacas". Encontraron que los casos sin EP significativas las características clínicas eran similares a los de una gran CIV con hipertensión pulmonar, mientras que los pacientes con EP se parecían a los que tenían Tetralogía de Fallot. Su tercer grupo contenía un solo caso de doble salida ventricular derecha con EP y canal auriculoventricular común.

En 1972, Lev hizo hincapié en la posición de la CIV en relación con los dos troncos arteriales, ya sea subaórtica, subpulmonar, doblemente relacionada o no relacionada como determinantes hemodinámicos y de importancia pre-quirúrgica en la DSVD. Propuso ampliar la definición de DSVD y no excluir necesariamente los casos con continuidad fibrosa mitro-aórtica o mitro-pulmonar, y tomar en cuenta que dos cúspides y parte de una tercera parte de las dos válvulas semilunares se originan a partir del VD. Lev sostuvo que la aceptación de esta continuidad desde la tetralogía de Fallot (TF) a la variedad común de DSVD con comunicación interventricular subaórtica, la malformación de Taussig-Bing, y la D-TGA era consistente con principios embriológicos y anatómicos y conducía a una mejor comprensión de las características clínicas y el enfoque quirúrgico requerido asociado a cada punto en el espectro.

En 1982, después de un estudio de 101 casos de autopsia de doble salida ventricular derecha, Van Praagh y asociados publicaron un examen exhaustivo del tema con la presentación de los hallazgos anatómicos de cada caso individual. ²

2.2 EMBRIOLOGÍA³

La DSVD se origina por dos mecanismos embrionarios: el primero se basa en la persistencia de la continuidad que existe entre el esbozo del ventrículo derecho (bulbus cordis) y el segmento infundíbulo-troncal que origina las vías de salida y las grandes arterias; el segundo es la detorsión progresiva del tabique troncoconal, que determina las variantes anatómicas de este grupo heterogéneo de cardiopatías congénitas.

En etapas tempranas del desarrollo del corazón, el esbozo del ventrículo derecho (bulbus cordis) se continúa con el cono o infundíbulo primitivo que da origen a las vías de salida, y éste a su vez, con el

tronco que da origen a la aorta ascendente y al tronco de la arteria pulmonar (horizontes de Streeter XI, XII, XIII y XIV), esto constituye la premisa fundamental que explica el origen de la doble salida del ventrículo derecho. Normalmente, los canales aórtico y pulmonar se separan por el desarrollo de un tabique troncoconal helicoidal con un giro de 180°, lo que determina la relación entrecruzada de las grandes arterias que se observa en el corazón normal (horizontes de Streeter XIV, XV, XVI, XVII y XVIII). Durante la separación de los canales aórtico y pulmonar por el tabique troncoconal, éstos nacen del ventrículo derecho. El tronco cono experimenta un desplazamiento de derecha a izquierda, proceso que acerca a la vía de salida subaórtica hacia la cavidad del ventrículo izquierdo (VI) hasta que la aorta establece su conexión completa con dicho ventrículo; en este momento se oblitera la comunicación interventricular (horizonte XIX de Streeter). La explicación patogenética generalmente aceptada es la falta de desplazamiento troncoconal de derecha a izquierda, lo que determina que la salida aórtica no se conecte con el ventrículo izquierdo y permanezca dentro del ventrículo derecho junto con la salida subpulmonar. No se conocen las causas de fondo de la detención del deslizamiento troncoconal de derecha hacia la izquierda.

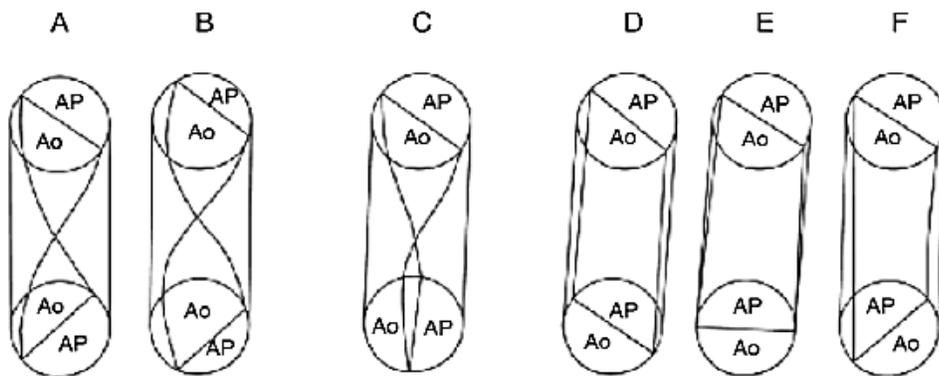


Figura 1. Esquemas que muestran diferentes grados de torsión del tabique troncoconal en la DSVD: A) 135° (complejo de Eisenmenger); B) 135° (tetralogía de Fallot); C) 90° (complejo de Taussig-Bing); D) 0° (aorta anterior derecha); E) -45° (aorta anterior); F) -90° (aorta anterior izquierda). Ao: aorta; AP: arteria pulmonar.

(Extraído de la referencia 3)

2.3 ANATOMÍA

La descripción anatómica de la doble salida del ventrículo derecho requiere de dos consideraciones básicas:^{1,2}

- La localización de la CIV, la cual se convierte en la única vía de egreso posible desde el ventrículo izquierdo.
- La relación de los grandes vasos.

2.3.1 RELACIÓN DE LA COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR

La relación de las grandes arterias predice la localización de la comunicación interventricular en relación con el septo del tracto de salida. El tamaño de la comunicación interventricular varía con la morfología del pliegue infundíbulo ventricular y el grado de extensión del septo del tracto de salida. En este sentido, de acuerdo con este parámetro se pueden distinguir progresivamente los siguientes tipos de DSVD: con CIV subaórtica, con CIV doblemente relacionada, con CIV subpulmonar (Taussig-Bing) y con CIV no relacionada. Cualquiera de estas formas de DSVD puede o no ser obstructiva, dependiendo de la presencia o ausencia de una estenosis al tracto de salida del ventrículo derecho (TSVD), sea esta a nivel infundibular, valvular y/o supra valvular pulmonar:

2.3.1.1 Comunicación interventricular subaórtica: es la más común de los casos de DSVD presentándose en el 70% de los mismos. Este defecto aparece con vasos normorrelacionados. El infundíbulo ventricular está interpuesto entre la comunicación interventricular y la válvula. Cuando la CIV es subaórtica y no hay obstrucción subpulmonar, el septo infundibular se encuentra conectado a la rama anterior de la trabécula septomarginalis, pero sin producir obstrucción al tracto de salida pulmonar. La válvula aórtica se encuentra a la derecha de la pulmonar. Dos mecanismos pueden producir estenosis subaórtica en estos casos; el más frecuente es un pliegue ventrículo-infundibular grande.

Raramente una membrana subaórtica puede ser la causa de la obstrucción. Entre otros problemas asociados se pueden contar la coartación de aorta y las anomalías de la válvula mitral. Se comporta como una CIV grande, corresponde a una CIV grande no restrictiva, sin obstrucción del tracto de salida subpulmonar.

2.3.1.2 Comunicación interventricular subpulmonar: Este tipo es menos común y se presenta un poco por encima del 20% de todos los casos. Este defecto se relaciona con la presencia del anillo aórtico anterior y a la derecha de la pulmonar, el defecto puede ser perimembranoso o muscular y es por extensión superior o inferior del infundíbulo ventricular. Las lesiones obstructivas del lado izquierdo ocurren con mayor frecuencia en asociación con este tipo de doble salida del ventrículo derecho. El septo infundibular se conecta con la rama posterior de la trabécula septomarginalis y aunque la estenosis pulmonar es rara, la estenosis subaórtica es relativamente frecuente. Se puede asociar a coartación aórtica o hipoplasia del arco aórtico. La válvula aórtica se encuentra a la derecha de la pulmonar en relación lado a lado (como en el caso original de *Taussig-Bing*, o con la aorta anterior a la pulmonar).

El comportamiento fisiopatológico del paciente con este tipo de DSVD es similar a una transposición clásica de las grandes arterias, y puede, entonces, resultar difícil la diferenciación clínica, pues la sangre oxigenada proveniente del ventrículo izquierdo es, preferencialmente, dirigida a la arteria pulmonar a través de la CIV, entrando de nuevo a la circulación pulmonar y el flujo de sangre desaturada va de nuevo a la circulación sistémica. Con La disminución de la

resistencia vascular pulmonar, el flujo pulmonar se incrementa de manera importante, causando signos tempranos de congestión pulmonar. Si no existe una mezcla intracardíaca adecuada como una comunicación interauricular, el paciente puede presentar cianosis importante y, por otro lado, cuando la mezcla es significativa, los hallazgos son más de falla cardíaca congestiva. Asociado a esta anomalía puede existir obstrucción subaórtica, la cual se puede asociar con anomalías en el desarrollo de la válvula aórtica y del arco aórtico y, en estos casos, pueden presentar colapso vascular cuando el conducto arterioso se cierra parcial o completamente.

2.3.1.3 Comunicación interventricular doblemente relacionada: Es menos frecuente en el 5% de los casos. La hipoplasia del septo infundibular resulta en grados variables de “override” (sobreposición) de la comunicación interventricular por ambas arterias. El defecto septal es simultáneamente subaórtico y subpulmonar.

2.3.1.4 Comunicación interventricular no relacionada: Puede ser trabecular o membranosa del tracto de entrada y está lejana de ambas grandes arterias. En la doble salida del ventrículo derecho los defectos septales atrioventriculares (tipo canal) son los más frecuentes.

Hay casos de cierre espontáneo de comunicación interventricular en doble salida del ventrículo derecho; estos se asocian con hipoplasia del aparato de la válvula mitral y del ventrículo izquierdo. También hay casos de cierre de comunicación interventricular con anatomía ventricular izquierda previamente normal, en los cuales la supervivencia ha sido reportada por cortocircuito atrial de izquierda a derecha.

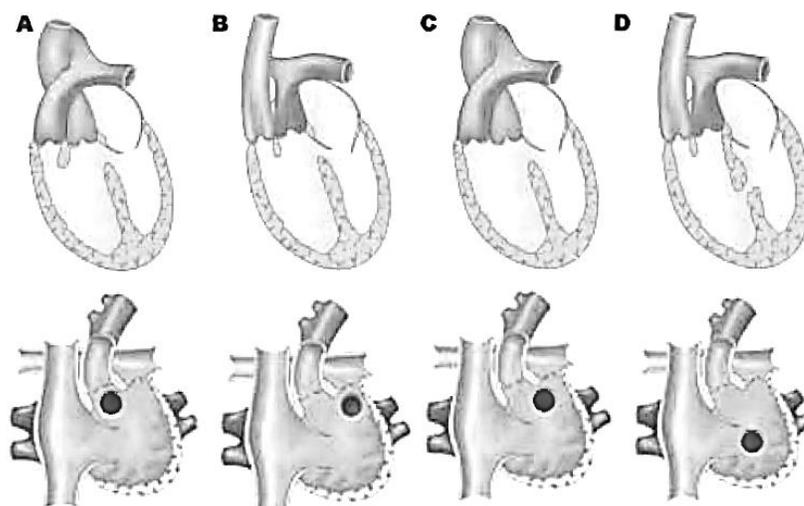


Figura 2. Formas no obstructivas de DSVD de acuerdo al grado de rotación del tronco-cono y su relación con la CIV: (A) con CIV subaórtica, (B) con CIV subpulmonar, (C) con CIV doblemente relacionada y (D) con CIV no relacionada.

(Extraído de la referencia 1)

2.3.2 RELACIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS^{1,2}

Tres relaciones básicas de las grandes arterias son reconocidas: la más común es una relativa posición normal, en la cual el anillo aórtico es posterior y a la derecha del anillo pulmonar. En la segunda relación, la aorta está directamente a la derecha del tronco de la pulmonar y en paralelo, lo que se conoce como vasos lado a lado. Y, en la tercera relación, la aorta es anterior al tronco de la pulmonar y puede estar a la derecha o a la izquierda de la misma.

2.3.2.1 Vasos normorrelacionados (aorta posterior y a la derecha de la arteria pulmonar): En este tipo pueden existir grados variables de dextrorrotación similares a los encontrados en la tetralogía de Fallot, y se diferencia en el grado de cabalgamiento de la válvula aórtica sobre el ventrículo derecho.

Siempre una relación normal de los grandes vasos define a la comunicación interventricular como subaórtica. La proximidad de la válvula aórtica a la comunicación interventricular está determinada por los pliegues del infundíbulo ventricular. El septo infundibular desviado hacia el área subpulmonar o pulmonar define la presencia o ausencia de estenosis pulmonar en cada uno de estos casos. Esto, a su vez, determina la magnitud del flujo pulmonar y, por ende, la presentación clínica que, como veremos más adelante, se comporta fisiológicamente como tetralogía de Fallot.

En este grupo también se describen anomalías asociadas como comunicación interventricular restrictiva, estenosis mitral y estenosis subaórtica. Los diagnósticos de tetralogía de Fallot y doble salida del ventrículo derecho pueden causar confusión. Sin embargo, Edwards aclara que la doble salida del ventrículo derecho es una anomalía de las conexiones ventrículo arteriales y la tetralogía de Fallot una anomalía del septo infundibular, sin ser mutuamente excluyentes.

2.3.2.2 Vasos lado a lado (aorta paralela y a la derecha de la arteria pulmonar): Este tipo de doble salida del ventrículo derecho es menos común y se presenta en un poco más del 20% de todos los casos. En la publicación original de *Taussig-Bing* se describió un infundíbulo bilateral, grandes vasos relacionados lado a lado con la aorta a la derecha paralela a la arteria pulmonar, y cabalgamiento de la pulmonar sobre el septo interventricular.

La relación de la comunicación interventricular es en posición izquierda al tronco pulmonar y dentro de los límites de la trabécula septomarginalis. Este nombre se ha generalizado a todas las anomalías con doble salida del ventrículo derecho y comunicación interventricular subpulmonar. Dentro de las anomalías asociadas en este grupo están: la estenosis pulmonar (muy rara), la estenosis subaórtica (relativamente frecuente) y, además, pueden estar asociadas la coartación de aorta, o hipoplasia del arco aórtico.

2.3.2.3 Aorta anterior (bien sea a la derecha o a la izquierda): Con la dextrorrotación de la aorta, la comunicación interventricular se relaciona con el tronco de la pulmonar que es posterior. Este defecto ahora es subcristal y no supracristal como en la malformación de *Taussig-Bing*.

La doble salida del ventrículo derecho con D-transposición de grandes arterias puede ser usada para describir la anatomía y fisiología de esta lesión.

Un tipo menos frecuente de conexión de doble salida del ventrículo derecho es el que tiene un origen anterior e izquierdo en la aorta con curso paralelo de los grandes vasos. La posición aórtica es similar a la encontrada en la transposición corregida, aunque esta relación entre los grandes vasos es más frecuentemente asociada con comunicación interventricular subaórtica. La posición variable de la aorta en este escenario puede ocasionar alteración significativa de la morfología del defecto septal ventricular. El septo infundibular se inserta posterior al borde superior de la trabécula septomarginalis. De tal manera que el defecto septal ventricular es similar al que se observa en la posición subpulmonar cuando la aorta es derecha.

Cuando el defecto es doblemente relacionado y la aorta es anterior e izquierda, ambos grandes vasos se pueden sobreponer (*override*) al defecto septal ventricular. Brandt ha denominado esto “doble salida de ambos ventrículos”, extendiéndolo al concepto de doble salida del ventrículo derecho e izquierdo.

2.4 CLÍNICA⁴

La clínica es variable dado los espectros de presentación fisiológica. Estos están determinados por la relación de la comunicación interventricular con la aorta y la presencia de estenosis pulmonar o no; además de las asociaciones con lesiones obstructivas del lado izquierdo. La presentación y el diagnóstico de la doble salida ventricular derecha usualmente se establecen los primeros meses de vida. Tres grupos clínicos pueden ser descritos:

2.4.1 Grupo similar a la tetralogía de Fallot: se presenta con cianosis severa del recién nacido y oligohemia. La cianosis está relacionada con el grado de estenosis pulmonar, infundibular y/o estenosis subpulmonar y la presencia de lesiones del lado izquierdo. Además de la cianosis se observan crisis de hipoxia, alteración en el crecimiento y policitemia. Al examen físico se documenta cianosis central que refleja el grado de obstrucción subpulmonar.

La auscultación revela un soplo eyectivo de intensidad II-IV/VI en la base con irradiación a las axilas y a la espalda. El componente pulmonar del segundo ruido está disminuido o ausente generando un segundo ruido único. La perfusión periférica es normal. En casos crónicos la hipoxia sostenida causa hipocratismo con deformidad de la base de la uña y, finalmente, dedos en palillo de tambor.

2.4.2 Grupo similar a la CIV: son pacientes con saturaciones normales y con falla cardíaca. En este grupo la remisión a cardiología ocurre bastante tarde por su comportamiento fisiopatológico similar a una comunicación interventricular mediana a grande. El flujo pulmonar va aumentando gradualmente con la disminución normal y progresiva de las resistencias pulmonares observada en las primeras semanas de vida. También se observa un incremento en el retorno venoso pulmonar que eleva la presión de llenado del ventrículo izquierdo. Este, a su vez, se transmite a las venas pulmonares y al lecho capilar pulmonar generando congestión y edema pulmonar intersticial y, posteriormente, edema alveolar. Si el defecto no se corrige tempranamente se puede desarrollar una enfermedad pulmonar vascular obstructiva que, debido a su naturaleza progresiva, inicialmente se limitará a un cortocircuito de izquierda a derecha y, posteriormente, con las resistencias vasculares pulmonares elevadas y fijas, causará cortocircuito de derecha a izquierda (síndrome de Eisenmenger).

Inicialmente, el paciente puede ser asintomático, pero en la medida en que el flujo pulmonar aumenta se presentan los signos y síntomas de congestión pulmonar. Los padres indican que sus hijos presentan dificultad para alimentarse, taquipnea, tiraje intercostal, sudoración excesiva, frialdad de las extremidades y, ocasionalmente, pobre ganancia de peso. En la medida en que la resistencia vascular pulmonar aumenta, los signos y síntomas pueden disminuir temporalmente, pero cuando estas resistencias se vuelven fijas se produce cianosis, originalmente asociada a actividad física y, con posterioridad, durante el reposo.

El recién nacido puede tener un examen físico normal. Con el incremento de flujo hacia la arteria pulmonar se hace evidente el aumento en la actividad precordial y el desplazamiento del ápex. La auscultación revelará un soplo holosistólico de intensidad 1-3/6 en el área inferior paraesternal izquierda. El segundo ruido tiene desdoblamiento fisiológico y el componente pulmonar (S2) está acentuado. Con el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar desaparece el retumbo diastólico seguido por atenuación del soplo sistólico. Se apreciará aumento del impulso paraesternal del ventrículo derecho y un segundo ruido acentuado y único.

2.4.3 Grupo similar a la transposición de grandes arterias: estos pacientes presentan cianosis que varía con oximetrías desde 40 a 80%. La asociación con coartación de aorta y con interrupción de aorta resulta en falla cardíaca congestiva temprana en la primera semana de vida. Al examen físico se encuentra cianosis y falla cardíaca congestiva acompañada por cardiomegalia y disminución o ausencia de pulsos femorales. En ausencia de estenosis pulmonar aparece taquipnea; en la auscultación también se puede encontrar un segundo ruido único o puede no escucharse soplo. El componente pulmonar puede estar reforzado con un soplo sistólico grado III/VI y retumbo diastólico apical.

Cuando está presente un conducto no restrictivo puede enmascarar signos de obstrucción al flujo sistémico, pero una vez se cierra se puede volver a auscultar un soplo eyectivo de estenosis aórtica o coartación de aorta.

2.5 TRATAMIENTO QUIRÚRGICO^{1,5}

El tratamiento de la DSVD es quirúrgico. Los objetivos que persigue la cirugía son los de restablecer el flujo sanguíneo laminar del VI hacia la aorta y el del VD a la arteria pulmonar, liberando eventualmente las obstrucciones que este último pueda presentar en el tracto de salida. Esto permitirá preservar la función miocárdica de bomba y mejorar la clase funcional clínica del paciente. Siempre que sea posible, se debe tender a la corrección biventricular, dejando la alternativa univentricular como la última opción para los pocos casos de hipoplasia concornitante de uno de los ventrículos.

Los casos de DSVD deben ser operados en forma electiva a la edad de 6 meses, siempre que la cardiopatía sea bien tolerada. En presencia de insuficiencia cardiaca refractaria, la indicación es precisa a cualquier edad, pudiendo ser susceptible de paliación temporal en tanto se cumplen las condiciones para poder lograr una corrección definitiva. Esta misma conducta debe ser aplicada a las formas de DSVD con comunicación interventricular subpulmonar tipo Taussig-Bing. En este subgrupo, el deterioro hemodinámico que habitualmente se observa en los recién nacidos puede mejorar con la atrioseptostomía, tal como ocurre en la transposición clásica de las grandes arterias. Los procedimientos paliativos según el caso corresponden a fístula sistémico-pulmonar, cerclaje de arteria pulmonar y/o atrioseptostomía y la cirugía univentricular a la derivación cavopulmonar bidireccional parcial tipo Glenn, derivación cavopulmonar total tipo Fontan, o procedimiento de Damus-Kaye-Stansel. Como existe una heterogeneidad tanto de la DSVD como de las anomalías asociadas, las alternativas quirúrgicas de corrección de la DSVD dependerán básicamente del tipo de CIV y de la presencia o no de obstrucción al TSVD. Dependiendo de cuales sean las anomalías asociadas, se podrá llevar a cabo su tratamiento quirúrgico antes de tratar la DSVD propiamente dicha, ya sea durante la misma cirugía o si la complejidad lo amerita- mediante una cirugía previa a la corrección de la DSVD.

La clasificación clínico-terapéutica es de gran utilidad para este propósito. De esta forma, las DSVD tipo Fallot siguen los mismos lineamientos técnicos en su corrección quirúrgica. La DSVD tipo TGA también se trata mediante el procedimiento de Jatene (en ausencia de obstrucción al TSVD) o mediante la combinación de este con restitución de la continuidad del ventrículo derecho a la arteria pulmonar a través del procedimiento de Rastelli (en presencia de obstrucción al TSVD).

Otras alternativas técnicas al procedimiento de Rastelli en los casos de DSVD tipo TGA con obstrucción al TSVD son el procedimiento de Lecompte y el de Nikaidoh.

La DSVD tipo CIV subaórtica o doblemente relacionada sin obstrucción al TSVD se corrige mediante el cierre de la CIV con un parche protésico (sintético o de pericardio autólogo o bovino) en la forma tradicional. Sin embargo, se debe tomar en cuenta que, en el caso de la DSVD, el parche debe ser lo

suficientemente complaciente como para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, pero sin que sea necesariamente redundante como para obstruir el flujo del TSVD. El acceso más frecuentemente empleado para este procedimiento es la atriotomía derecha con abordaje transtricuspidio de la CIV, eventualmente combinado con un abordaje transarterial pulmonar en el caso de que la CIV infundibular sea muy alta.

En la DSVD con CIV subaórtica o doblemente relacionada con obstrucción al TSVD, también se emplea el cierre de CIV con parche para redirigir el flujo del ventrículo izquierdo a la aorta, pero la restitución de la continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se consigue mediante la interposición de una prótesis tubular sintética (habitualmente de woven Dacron) provista o no de un mecanismo valvulado, o a través del uso de un homoinjerto o un xenoinjerto.

En la DSVD con CIV remota no relacionada sin obstrucción al TSVD, la corrección consiste en confeccionar un túnel intraventricular no obstructivo entre la CIV y la aorta con parche sintético o de pericardio (autógeno o bovino), procedimiento descrito por Kawashima. Si la CIV es restrictiva, con el propósito de no producir obstrucción del túnel, se la puede ampliar habitualmente a expensas de su segmento anterior y superior para no lesionar el sistema de conducción que transcurre por la porción posteroinferior de la CIV.

En la DSVD con CIV remota no relacionada con obstrucción del TSVD, se emplea el procedimiento de Kawashima (con ampliación de la CIV si el caso lo requiere) asociado al procedimiento de Rastelli para la restitución de la continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar.

2.6 POSTOPERATORIO Y COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS³

El manejo postoperatorio dependerá de la ubicación de la CIV, la presencia de lesiones asociadas, la edad a la operación, y la reconstrucción quirúrgica utilizada. Los cuidados postoperatorios en las primeras 24 horas está dirigido a proporcionar una reducción de la postcarga y apoyo inotrópico adecuado durante la recuperación del miocardio de la CEC y la parada circulatoria y, cuando sea necesario, sedación para evitar el vasoespasmio pulmonar repentino en el subgrupo sin estenosis pulmonar preoperatoria. La disfunción del VD puede estar presente después de ventriculotomía derecha y, de ser así, puede comprometer el gasto cardíaco transitoriamente.

En algunos pacientes los problemas hemodinámicos graves se desarrollan después de la reparación quirúrgica y generalmente se dividen en las siguientes categorías: falla ventricular izquierda, falla ventricular derecha, arritmias, y cortocircuitos residuales. El monitoreo cuidadoso de la presión de la aurícula izquierda, la derecha y la presión de la AP puede ayudar a identificar el patrón de insuficiencia circulatoria y el efecto de la terapia.

2.6.1 Falla ventricular derecha

La ventriculotomía derecha combinada con los efectos de la CEC puede conducir a la insuficiencia del VD después de la separación de las circulaciones pulmonar y sistémica. La insuficiencia del VD aparece con signos de congestión venosa sistémica, lo más prominente hepatomegalia en el lactante y presión de la AD elevada. La insuficiencia del VD grave se caracteriza por el empeoramiento de la congestión venosa sistémica, de tal manera que el edema periférico puede llegar a ser evidente en los párpados, genitales y extremidades.

La hipertensión pulmonar es una causa importante de insuficiencia del VD en pacientes con hiperflujo pulmonar preoperatorio; esto puede ocurrir en cualquier forma de doble salida ventricular derecha sin EP. Los pacientes con CIV subpulmonar y obstrucción de la aorta están en mayor riesgo. Un aumento repentino de la presión PA puede ser resultado de una variedad de estímulos, tales como la hipoxia, la hipercapnia y la agitación de la aspiración traqueal. Durante las primeras 24 horas del período, la sedación, la relajación, la hiperventilación, y el óxido nítrico postoperatorio se utilizan de manera profiláctica en algunos niños con hipertensión pulmonar preoperatoria. Antes de llegar a la conclusión de que la hipertensión pulmonar se debe al aumento de la resistencia pulmonar, deben excluirse problemas anatómicos incluyendo cortocircuito residual y la obstrucción del flujo.

2.6.2 Falla ventricular izquierda

La insuficiencia circulatoria sistémica después de la reparación normalmente se presenta con extremidades frías, oliguria, acidosis y puede avanzar a la hipotensión sistémica. Si el volumen intravascular se expande en presencia de insuficiencia VI, aumenta la presión del AI se desarrolla congestión pulmonar.

Una variedad de problemas anatómicos después de la reparación intracardiaca con CIV subaórtica o doblemente relacionada puede ocurrir con signos de insuficiencia circulatoria sistémica. Puede ocurrir obstrucción debido a insuficiente ampliación de tamaño VSD o mala configuración del parche. Por último, la insuficiencia aórtica puede desarrollarse si la válvula aórtica se lesiona durante la resección del septo infundibular para aliviar la estenosis infundibular subpulmonar durante la reparación de doble salida ventricular derecha. Aunque los fármacos inotrópicos y ventilación mecánica pueden proporcionar soporte temporal, el alivio definitivo de insuficiencia circulatoria de estos problemas anatómicos requerirá reintervención.

Después de la reparación de la doble salida ventricular derecha con CIV subpulmonar, es más probable la falla de VI en relación a la isquemia miocárdica o problemas en las válvulas aórticas. El ECG postoperatoria debe ser comparado con el trazado preoperatoria y analizado para detectar anomalías de la onda ST-T y alteraciones de la motilidad regionales identificadas en la ecocardiografía. Si no hay problemas anatómicos presentes, la atención de

apoyo incluye la limitación de la demanda miocárdica de O₂. El soporte inotrópico con milrinona también reduce la poscarga. La tasa de mortalidad es alta si se produce una distorsión significativa de las arterias coronarias, incluso con medidas de soporte óptimo.

2.7 OTROS PROBLEMAS POSTOPERATORIOS. ⁵

Los defectos ventriculares residuales pueden estar presentes en el postoperatorio. La causa de cortocircuito puede ser de dehiscencia parche VSD u otros VSD no identificados previamente que pueden llevar a hiperflujo pulmonar y falla cardíaca. La reoperación probablemente se requiera en pacientes con relaciones de flujo-pulmonar: sistémico de 2:1 y especialmente en aquellos que no pueden desconectarse de la ventilación mecánica.

Las arritmias postoperatorias se han relacionado con muerte súbita postoperatoria. Dada la proximidad del tejido de conducción hasta el borde de la CIV, no es sorprendente que el bloqueo cardíaco de tercer grado se produce de vez en cuando. Todos los pacientes deben tener cables auricular y ventricular temporales en el período postoperatorio temprano. El bloqueo cardíaco postoperatorio transitorio es un predictor independiente de muerte súbita, por lo que los marcapasos permanentes debe ser colocados en aquellos pacientes con bloqueo cardíaco completo o con bloqueo de segundo grado alto 7 a 10 días después de la operación. Del mismo modo, las taquiarritmias ventriculares (con exclusión de extrasístoles ventriculares aislados) pueden justificar una mayor evaluación y tratamiento.

3. JUSTIFICACIÓN

La doble salida de ventrículo derecho habitualmente se describe como una cardiopatía congénita compleja con cortocircuito mixto, con cianosis y cardiomegalia e hiperflujo pulmonar como su manera de presentación más frecuente. Cuando hay obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho se presenta con hipoflujo pulmonar y grados variables de cardiomegalia. En algunas formas menos frecuentes se acompaña de congestión venosa pulmonar por obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo (en caso de CIV restrictiva).

Debido a la heterogeneidad de esta cardiopatía en cuanto a las lesiones anatomopatológicas y el perfil hemodinámico resultante consideramos importante analizar la experiencia en el manejo quirúrgico, correctivo o paliativo y la evolución postquirúrgica los pacientes tratados en nuestro instituto.

4. OBJETIVOS

4.1 OBJETIVO GENERAL

Analizar las características de los pacientes pediátricos portadores de DSVD que fueron intervenidos quirúrgicamente entre enero de 2009 y diciembre de 2015 en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

4.2 OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Determinar la frecuencia de presentación de cada tipo de DSVD y las características generales de los pacientes estudiados.
- Determinar la frecuencia y el tipo de cirugía, correctiva o paliativa en cada variedad de DSVD.
- Evaluar el manejo y las complicaciones durante el periodo transquirúrgico.
- Determinar la evolución y las complicaciones durante el periodo postoperatorio.
- Evaluar las características (clase funcional) en el seguimiento ambulatorio posterior a la cirugía.

5. METODOLOGÍA

5.1 DISEÑO DE ESTUDIO

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional. Se realizó la revisión y recolección de datos de los expedientes clínicos de los pacientes incluidos en el estudio.

5.2 POBLACIÓN DE ESTUDIO

Se analizaron los casos de pacientes con diagnóstico de doble salida de ventrículo derecho quienes fueron llevados a procedimiento quirúrgico, correctivo o paliativo, en el Instituto Nacional de Cardiología en el periodo comprendido entre enero de 2009 y diciembre de 2015.

5.3 CRITERIOS DE INCLUSIÓN

- Todos los pacientes con diagnóstico de doble salida de ventrículo derecho que fueron llevados a procedimiento quirúrgico en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez en el periodo de enero de 2009 a diciembre de 2015.

5.4 CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- Todos los pacientes con doble salida de ventrículos cuales se identificó isomerismo atrial.
- Todos los pacientes con diagnóstico de doble salida de ventrículo derecho con atresia pulmonar, debido a que el comportamiento fisiopatológico es diferente.

5.5 UNIDAD DE OBSERVACIÓN

- Lugar: Servicio de Cardiología Pediátrica y Unidad de Terapia intensiva Post Quirúrgica Cardiovascular Pediátrica del INCICH.
- Duración: periodo comprendido entre enero de 2009 y 2014.

5.6 DEFINICIÓN OPERATIVA DE LAS VARIABLES

VARIABLE	DEFINICIÓN OPERATIVA	TIPO DE VARIABLE	UNIDADES DE MEDICIÓN
SEXO	Sexo fenotípico al examen físico.	Cualitativa Nominal dicotómica	1. Femenino 2. Masculino
EDAD	Meses cumplidos al momento de la cirugía	Cuantitativa continua	Meses
PESO	Peso en kg a la admisión al INC	Cualitativa continua	Kg
TALLA	Talla en kg a la admisión al INC	Cualitativa continua	cm
SÍNDROMES ASOCIADOS	Síndromes genéticos o cromosómicos presentes en el paciente cardiópata	Cualitativa nominal	1. 13 2. 18 3. 22 4. Otro
RELACIÓN DE LOS GRANDES VASOS	Relación espacial de aorta y pulmonar	Cualitativa nominal	1. Normal 2. Lado a lado 3. Aorta anterior a la derecha o a la izquierda
LOCALIZACIÓN DE LA CIV	Ubicación de la CIV respecto a los grandes vasos	Cualitativa nominal	1. Subaórtica 2. Subpulmonar 3. Doblemente relacionada 4. No relacionada
LESIONES ASOCIADAS	Otras malformaciones cardíacas asociadas	Cualitativa nominal	1. CIA 2. CIV restrictiva 3. Estenosis mitral 4. Estenosis aórtica 5. Otras anomalías mitrales 6. Estenosis aórtica 7. Estenosis subaórtica 8. Coartación de aorta 9. Hipoplasia del arco aórtico 10. Membrana subaórtica 11. Estenosis pulmonar 12. Estenosis subpulmonar infundibular 13. Anomalías del retorno venoso sistémico 14. Anomalías de las coronarias 15. Anomalías de la tricúspide 16. VI pequeño 17. VI hipoplásico 18. Anomalías del retorno venoso pulmonar 19. Conducto arterioso permeable

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

CIRUGÍA PALIATIVA	Procedimiento quirúrgico orientado a mejorar transitoriamente los síntomas del paciente.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Fistula sistémico pulmonar 2. Cerclaje AP/coartectomía 3. DCPB 4. Otro
CIRUGÍA CORRECTIVA	Procedimiento quirúrgico definitivo	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cierre de CIV 2. Cierre de CIV - ampliación del TSVD 3. Jatene 4. Rastelli 5. Rastelli – Doble switch 6. Fontan 7. Kawashima 8. Otro
PROCEDIMIENTOS CONCOMITANTES	Procedimientos complementarios durante el mismo acto quirúrgico destinados a resolver las anomalías asociadas.	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Reparación de válvula AV 2. Coartectomía 3. Resección de estenosis supra valvular aórtica 4. Cambio de válvula A-V 5. Plastia de ramas pulmonares 6. Ampliación de CIV restrictiva 7. Corrección de drenaje venoso pulmonar 8. Resección de membrana supra valvular mitral
TIEMPO DE CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA	Duración del paciente en circulación extracorpórea durante la cirugía	Cuantitativa continua	Minutos
TIEMPO DE PINZAMIENTO AÓRTICO	Duración del pinzamiento aórtico durante la cirugía	Cuantitativa continua	Minutos
TIEMPO DE VM	Duración total de la ventilación mecánica desde la cirugía	Cuantitativa continua	Horas
TIEMPO DE ESTANCIA EN TERAPIA INTENSIVA	Duración del internamiento en terapia intensiva desde la cirugía hasta el egreso a otro servicio o defunción.	Cuantitativa continua	Días
COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS	Complicaciones en postoperatorio a corto plazo	Cualitativa nominal	<ol style="list-style-type: none"> 1. Cardiovasculares 2. Respiratorias 3. Arritmias 4. Falla biventricular 5. Falla derecha 6. Falla izquierda 7. Infección 8. Paro cardiorespiratorio 9. Reintubación 10. Reoperación

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

			11. Defunción
SEGUIMIENTO POSTQUIRÚRGICO	Control ambulatorio posquirúrgico	Cualitativa nominal	1. Clase funcional I 2. Clase funcional II 3. Clase funcional III 4. Clase funcional IV

5.8 ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se emplearon frecuencias simples, porcentajes, medias, medianas, tendencia central y de dispersión. Para el cálculo de riesgo relativo se empleó la prueba de Chi² con IC de 95% con el programa estadístico SPSS.

5.9 ÉTICA

Para la realización de este trabajo no se solicitó consentimiento informado debido a que se trata de un estudio retrospectivo sin intervención.

6. RESULTADOS

De los 134 pacientes estudiados 59,7% correspondían al sexo masculino. La edad promedio fue de 39 meses, con un rango de 6 días a 216 meses.

Se encontró síndromes asociados en 11.2% de los pacientes, siendo más frecuente la delección del cromosoma 22q11. Se identificó un caso de trisomía 13, uno de trisomía 18, dos casos de síndrome de Down y un caso de síndrome de Goldenhar.

Del total de los pacientes, 13,3% tuvieron antecedente de cirugía previa siendo la más frecuente la fístula sistémico pulmonar en todos los tipos de DSV. D.

En la **Tabla 1** se presentan las características generales de la población estudiada.

Tabla 1. Características generales de los pacientes.

Variable	Total (n=134)	CIV subaórtica (52)	CIV subpulmonar (57)	CIV doblemente relacionada (7)	CIV no relacionada (18)
Edad (meses)	20	24 (1-204)	28 (1-216)	24 (1-96)	36 (1-180)
Sexo					
Masculino	80 (59,7%)				
Femenino	54 (40,3%)				
Peso (Kg)	11,9 (2,5-50)	13,6 (3,2-47)	9,9 (2,5-41,5)	12,5 (3-25,8)	13,7 (3-50)
Talla (cm)	85,5 (50-158)	90 (50-168)	78 (50-154)	85 (50-122)	93 (50-150)
Síndromes asociados	15 (11,2%)				
Delección 22q11	10 (8,2%)	3 (20%)	5 (33,3%)	0	2 (13%)
Síndrome de Down	2 (1,5%)	2 (13%)	0	0	0
Trisomía 13	1 (0,7%)	0	1 (6,6%)	0	0
Trisomía 18	1 (0,7%)	1 (6,6%)	0	0	0
Otro	1 (0,7%)	1 (6,6%)	0	0	0
Cirugía paliativa previa	36 (26,8%)				
FSP	18 (13,3%)	6 (11,5%)	3 (5,3%)	0 -	2 (11,1%)
Cerclaje	11 (8,2%)	2 (3,8%)	1 (1,8%)	0 -	0 -
AP/Coartectomía	3 (2,2%)				
DCPB	2 (1,5%)	0 -	1 (1,8%)	1 (14,3%)	0 -
Otro	2 (1,5%)	1 (1,9%)	0 -	0 -	1 (5,6%)

Abreviaturas: Kg: kilogramo; cm: centímetro; FSP: Fístula sistémico pulmonar; DCPB: Derivación cavopulmonar bilateral

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

El tipo anatómico más frecuente en la población estudiada fue la DSVD con CIV subpulmonar seguida de la CIV subaórtica. Se estableció el diagnóstico de hipertensión pulmonar en 38% de los pacientes.

Las anomalías anatómicas asociadas más frecuentes fueron: estenosis pulmonar valvular e infundibular, comunicación interauricular, malformaciones del arco aórtico y anomalías del retorno venoso sistémico y anatomía coronaria. Se encontró tres casos de discordancia atrioventricular y dos asociados a canal atrioventricular.

En la **Tabla 2** resumen las anomalías asociadas en el grupo de estudio según el tipo de DSVD.

Tabla 2. Anomalías anatómicas asociadas

Anomalías asociadas	Frecuencia (n=134)		CIV subaórtica (52)		CIV subpulmonar (57)		CIV doblemente relacionada (7)		CIV no relacionada (18)	
Estenosis pulmonar valvular	52	38,8%	23	24,9%	21	22,8%	2	28,6%	6	33,3%
Estenosis infundibular	39	29,1%	22	23,9%	10	11,8%	2	28,6%	5	27,8%
PCA	39	29,1%	8	9,9%	10	11,8%	1	14,3%	6	33,3%
CIA	22	16,4%	6	7,9%	11	12,8%	2	28,6%	3	16,7%
Coartación aórtica	21	15,7%	2	3,9%	14	15,8%	2	28,6%	3	16,7%
Hipoplasia de arco aórtico	18	13,4%	3	4,9%	11	12,8%	1	14,3%	3	16,7%
Anomalías RVS	18	13,4%	7	8,9%	6	7,8%	0	-	5	27,8%
Anomalías coronarias	15	11,2%	2	3,9%	10	11,8%	0	-	3	16,7%
Otras anomalías mitrales	9	6,7%	2	3,9%	5	6,8%	1	14,3%	1	5,6%
Anomalías RVP	9	6,7%	4	5,9%	9	10,8%	0	-	2	11,1%
VI pequeño	8	6%	3	4,9%	3	4,8%	0	-	2	11,1%
Dextrocardia	6	4,5%	3	4,9%	1	2,8%	0	-	2	11,1%
CIV restrictiva	6	4,5%	1	2,9%	3	4,8%	0	-	2	11,1%
Situs inversus	5	3,7%	2	3,9%	1	2,8%	0	-	2	11,1%
VI hipoplásico	5	3,7%	1	2,9%	2	3,8%	1	14,3%	1	5,6%
Estenosis mitral	4	3%	2	3,9%	2	3,8%	0	-	0	-
Discordancia A-V	3	2,2%	2	3,9%	1	2,8%	0	-	0	-
Atresia mitral	3	2,2%	0	-	1	2,8%	1	14,3%	1	5,6%
Estenosis subaórtica	3	2,2%	1	2,9%	2	3,8%	3	42,9%	0	-
Canal A-V	2	1,5%	1	2,9%	1	2,8%	0	-	0	-
Estenosis aórtica	2	1,5%	0	-	2	3,8%	0	-	0	-
Membrana subvalvular Ao	2	1,5%	1	2,9%	0	-	0	-	1	5,6%
Anomalías tricuspídeas	2	1,5%	1	2,9%	1	2,8%	0	-	0	-

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

Se realizó cirugía de urgencia a 28 pacientes (20,9%). En 40 (21,5%) de los casos se realizó un procedimiento paliativo inicial, de los cuales 25 (18,7%) correspondió a fístula sistémico pulmonar y 6,7% a cerclaje pulmonar más coartectomía.

Fueron llevados a cirugía correctiva 94 pacientes (70,1%), siendo los procedimientos más frecuentes la cirugía de Jatene y el cierre de CIV con ampliación del tracto de salida del VD. En 20,9% de los casos fue necesario realizar algún procedimiento concomitante. Los resultados se muestran en la **Tabla 3**.

Se asignó un riesgo quirúrgico de 3 o mayor a 89% de los pacientes. 17 pacientes fueron intubados y recibieron aminas vasoactivas antes de la cirugía. El tiempo de bomba promedio para todos los casos fue de 104 minutos, el tiempo promedio de pinzamiento aórtico fue de 64,9 minutos. Se registró paro cardiorespiratorio transquirúrgico en 4 pacientes (**Tabla 4**).

Se requirió reoperación en 30 pacientes, de los cuales 5 correspondieron a fístula sistémico pulmonar y 3 a cirugía de Jatene. Del total de los casos 26 se manejaron con protocolo de esternón abierto. (**Tabla 4**)

Las complicaciones postoperatorias más frecuentes fueron las cardiovasculares (69%), seguidas de las respiratorias (35%) y las arritmias (24%). El tiempo promedio de ventilación mecánica fue de 86,8 horas. El tiempo promedio de estancia en la terapia postquirúrgica cardiovascular fue de 5,8 días (**Tabla 5**).

Tabla 3. Manejo quirúrgico

Variable	Frecuencia (n=134)	CIV subaórtica (52)	CIV subpulmonar (57)	CIV doblemente relacionada (7)	CIV no relacionada (7)
Cirugía de urgencia	28 20,9%				
Cirugía paliativa	40 21,5%				
- Fístula sistémico pulmonar	25 18,7%	12 23,1%	9 15,8%	1 14,3%	3 16,7%
- Cerclaje Pulm / Coartectomía	9 6,7%	2 3,8%	5 8,8%	1 14,3%	1 5,6%
- Cerclaje	3 2,2%	1 1,9%	1 1,8%	0 -	1 5,6%
- DCPB	3 2,2%	1 1,9%	1 1,8%	0 -	1 5,6%
Cirugía correctiva	94 70,1%				
- Cierre de CIV	13 9,7%	12 23,1%	0 0	1 14,3%	0 -
- Cierre de CIV – Ampliación TSVD	16 11,9%	12 23,1%	3 5,3%	0 -	1 5,6%
- Jatene - cierre de CIV	34 25,4%	3 5,8%	27 47,4%	1 14,3%	3 16,7%
- Rastelli	4 3%	2 3,8%	2 3,5%	0 -	0 -
- Rastelli - Doble Switch	3 2,2%	0 0,0%	3 5,3%	0 -	0 -
- Fontan	8 6%	1 1,9%	4 7,0%	1 14,3%	2 11,1%
- Kawashima	13 9,7%	4 7,7%	1 1,8%	2 28,6%	6 33,3%
- Otro	3 2,2%	2 3,8%	0 -	0 -	1 5,6%
Procedimientos concomitantes	28 20,9				

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

- Reparación Válvula A-V	7	5,2%	3	5,8%	2	3,5%	0	-	2	11,1%
- Coartectomía	6	4,5%	1	1,9%	5	8,8%	0	-	0	-
- Resección estenosis supra- valvular aórtica	4	3%	1	1,9%	1	1,8%	0	-	2	11,1%
- Cambio valvular A-V	3	2,2%	2	3,8%	0	-	0	-	1	5,6
- Plastía ramas pulmonares	3	2,2%	2	3,8%	1	1,8%	0	-	0	-
- Ampliación de CIV restrictiva	2	1,5%	0		1	1,8%	0	-	1	5,6%
- Corrección drenaje venoso pulmonar	2	1,5%	1	1,9%	0	-	0	-	1	5,6%
- Resección membrana supra- valvular mitral	1	0,7%	1	1,9%	0	-	0	-	0	-

Tabla 4. Datos quirúrgicos y postquirúrgicos.

Variable	Frecuencia (n=134)	
Tiempo de bomba (min)	104 (0 - 329)	
Pinzamiento Aórtico (min)	64,9 (0 - 197)	
Uso de aminas prequirúrgico	17	12,7%
Intubación prequirúrgica	17	12,7%
Protocolo de esternón abierto	26	19,4%
Paro cardiorespiratorio transquirúrgico	4	3%
RACHS-1		
Riesgo 2	6	11,1%
Riesgo 3	30	55,6%
Riesgo 4	17	31,5%
Riesgo 6	1	1,9%
Reoperación	30	
Cierre esternal	13	9,7%
Exploración por sangrado	6	4,5%
Fístula sistémico pulmonar	5	3,7%
Jatene	3	2,2%
Ampliación TSVD y TSVI	1	0,7%
Cambio valvular	1	0,7%
Rastelli	1	0,7%

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

Se registró un total de 31 defunciones, de las cuales 48,4% correspondieron a casos de DSVD con CIV subpulmonar y 35,5% a CIV subaórtica (**Tabla 6**).

Tabla 5. Complicaciones y evolución postquirúrgica

Variable	N	%
Complicaciones postoperatorias		
Cardiovasculares	69	51,5
Respiratorias	35	26,1
Arritmias postoperatorias	24	17,9
Falla biventricular	17	12,7
Falla derecha	15	11,2
Falla izquierda	8	6
Hipertensión pulmonar		
Infección	22	16,4
Paro cardiorespiratorio postquirúrgico	5	3,7
Reintubación	11	8,2
Aminas postquirúrgicas	124	92,5
Cateterismo post quirúrgico	8	6
Horas VM	86,8	(0 - 600)
Días estancia TPQ	5,8	(1 - 27)

Tabla 6. Mortalidad según el tipo de DSVD

Variable	Frecuencia	%
Mortalidad	31	23,1
CIV subaórtica	11	35,5
CIV subpulmonar	15	48,4
CIV doblemente relacionada	3	9,7
CIV no relacionada	2	6,5

ANÁLISIS DE LOS PACIENTES PEDIÁTRICOS PORTADORES DE DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO QUE FUERON INTERVENIDOS QUIRÚRGICAMENTE EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ DE ENERO DE 2009 A DICIEMBRE DE 2015

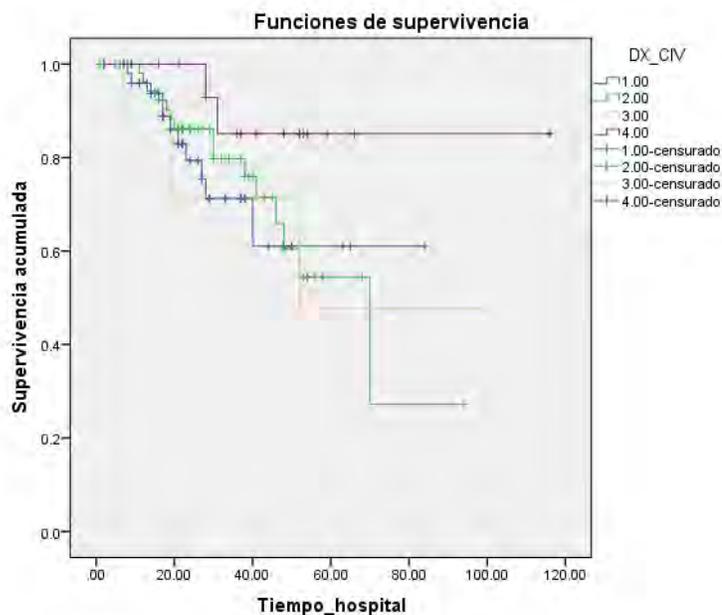


Gráfico 1. Curva de Kaplan-Meier para supervivencia por grupo de DSVD según la localización de la CIV.

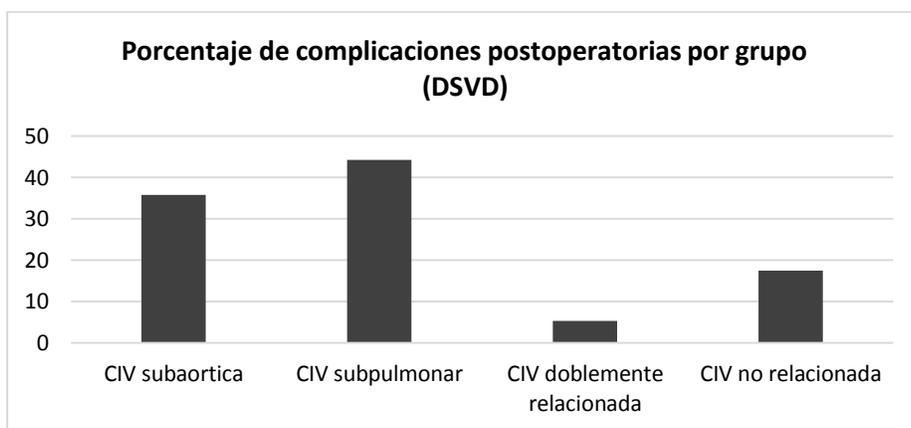


Gráfico 2. Porcentaje de complicaciones postoperatorias por grupo de DSVD según la localización de la CIV.

Tabla 7. Análisis univariado de los factores de riesgo para mortalidad

Variable	HR	IC	Valor p
Sexo masculino	1.88	0.79 – 4.51	0.14
CIV Subaórtica	0.83	0.36 – 1.91	0.66
CIV Subpulmonar	1.27	0.65 – 3.31	0.34
CIV doblemente relacionada	2.6	0.5 – 12.5	0.2
CIV no relacionada	0.32	0.07 – 1.48	0.13
Anomalías genéticas	1.24	0.36 – 4.21	0.73
Estenosis infundibular	0.65	0,25 – 1.65	0.36
Ventrículo izquierdo pequeño	0.27	0.03 – 2.25	0.2
Malformaciones de la válvula mitral	2.00	0.61 – 6.51	0.24
Anomalías coronarias	0,81	0.21 – 3.08	0.76
Hipertensión pulmonar	1.04	0.43 – 2.53	0,92
Intubación prequirúrgica	6.53	2.22 – 19.13	0.0002
Infección prequirúrgica	8	1.8 – 34.22	0.0013
Tiempo de circulación extracorpórea	2.3	0.99 – 5.39	0.048
Tiempo de pinzamiento aórtico	0.99	0.44 – 2.21	0.98
Procedimientos concomitantes	1.21	0.43 – 3.40	0,71

7. DISCUSIÓN

Nuestro estudio muestra algunas diferencias respecto a lo encontrado en trabajos similares. Se identificó el sexo maculino como factor de riesgo independiente para mortalidad. El tipo de DSVD más frecuenten en la muestra estudiada corresponde a aquella con CIV subpulmonar, siendo la más frecuente en la literatura la asociada a CIV subaórtica.

En general, los resultados para los pacientes con doble salida ventricular derecha es excelente. En nuestro estudio se encontró una mortalidad de 23% teniendo en cuenta todos los tipos de DSVD. La mortalidad más alta se encontró en la DSVD con CIV subpulmonar, resultado que difiere de otros estudios que en general reportan mala evolución en pacientes con CIV no relacionada.⁶ como factor de riesgo para mortalidad. El análisis univariado mostró un HR mayor para mortalidad asociada a CIV subpulmonar y doblemente relacionada.

Las causas de mortalidad hospitalaria varían de acuerdo con la experiencia de los distintos centros. La edad no es motivo de incremento de muerte hospitalaria en la década actual. Al contrario, la operación en enfermos mayores eleva el riesgo quirúrgico inmediato. Nuestro estudio no encontró diferencias significativas para mortalidad respecto a la edad.

Se consideran como causas de incremento del riesgo operatorio inmediato otras lesiones asociadas que, en orden de menor a mayor importancia, son la estenosis pulmonar infundibular, los defectos septales atrioventriculares, las válvulas atrioventriculares a caballo sobre el septum interventricular y la hipoplasia de uno u otro ventrículo, además de las anomalías coronarias. Se identificó como factor de riesgo para mortalidad las malformaciones de la válvula mitral y la hipertensión pulmonar. En el estudio llevado a cabo por Shoujun Li y cols se identificó la hipertensión pulmonar como factor de riesgo para mortalidad temprana.⁷

Al igual que en la mayoría de las publicaciones relacionadas se determinó que el tiempo de circulación extracorpórea y de pinzamiento aórtico son factores de riesgo independiente para muerte.

El porcentaje de reoperación encontrado fue mayor al reportado en otros estudios, 12,5% frente al 6% reportado por Villemain y cols⁵.

8. CONCLUSIONES

- La DSVD es una cardiopatía ante la cual nos encontramos con cierta frecuencia en los centros de referencia nacional como el Instituto nacional de Cardiología. El comportamiento fisiopatológico es distinto según las características anatómicas. Pese a que la DSVD con CIV subaórtica es la más frecuente en la literatura, se encontró en nuestro estudio como la más frecuente aquella con CIV subpulmonar,
- La evaluación adecuada de las características anatómicas de la DSVD y las malformaciones asociadas permite el diagnóstico correcto y oportuno, según el cual será posible determinar el tipo de cirugía, correctiva o paliativa que llevarán al éxito del procedimiento y a la mayor supervivencia.
- Es importante tener en cuenta los factores de riesgo dependientes de la misma anatomía del paciente a la hora de realizar el plan quirúrgico y durante el postoperatorio inmediato, ya que está demostrado por este y otros estudios que la mortalidad se relaciona a factores como hipertensión pulmonar y anomalías de las estructuras cardíacas izquierdas.
- Los factores directamente asociados a mortalidad como el tiempo de circulación extracorpórea y tiempo de pinzamiento aórtico deben tomarse en cuenta para el pronóstico y el manejo de complicaciones tempranas.

El presente trabajo tiene las limitaciones relacionadas a los estudios retrospectivos, sin embargo es de utilidad debido a que aporta datos relevantes de nuestra población pediátrica, de su forma de presentación y factores de riesgo que son importantes al momento del manejo.

9. BIBLIOGRAFÍA

1. Attie F, Calderón J, Zabal C, Buendía A. *Cardiología Pediátrica*. 2ª edición. 2013. Editorial Panamericana. México. Página 251-256
2. Nichols D, Urgerleider R, Spevak P, Greeley W, Cameron D, Lappe D et al. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. 2ª edición. 2006. Elsevier. Estados Unidos. Página 731-753.
3. Muñoz-Castellanos L, Kuri M. Doble salida de ventrículo derecho. Enfoque embriológico. *Arch Cardiol Mex*. 2012;82(4):273-81.
4. Diaz Góngora G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología Pediátrica*. 1ª edición. 2003. Editorial McGraw Hill. Colombia. Página 621 - 633
5. Li S, Ma K, Hu S, Hua Z, Yang K, Yan J et al. Surgical outcomes of 380 patients with double outlet right ventricle who underwent biventricular repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 817-24.
6. Bradley TJ, Karamlou T, Kulik A, Mitrovic B, Vigneswaran T, Jaffer S et al. Determinants of repair type, reintervention, and mortality in 393 children with double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007; 134: 967-73.
7. Artrip JH, Sauer H, Campbell DN, Mitchell MB, Haun C, Almodovar MC et al. Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2006; 29: 545-50.
8. Dharmapurama AK, Sundararaghavan S, Swain SK, Ramdoss N, Reddy P, Okwulehie V et al. Morphosurgical correlation of outcomes in complete double outlet right ventricle. *Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery* 2006; 5: 566-9.
9. Villemain O, Belli E, Ladouceur M, Houyel L, Jalal Z, Lambert V et al. Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;1-9.
10. Vergnat M, Baruteau AE, Houyel L, Ly M, Roussin R, Capderou A et al. Late outcomes after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015; 149: 1124-32.