



Dos décadas de la cirugía del corazón univentricular en Cuba

Two decades of the univentricular surgery in Cuba

Alfredo Mario Naranjo Ugalde, Eugenio Selman Housein Sosa, Luis Marcano Sanz, Alexander González Guillen, Katia Millaray Rivera Ladino y Francisco Carballés García.

Departamento de Cirugía Cardiovascular. Cardiocentro Pediátrico William Soler. La Habana, Cuba.

RESUMEN

Introducción Existe un grupo de malformaciones cardíacas congénitas cuya fisiopatología es compatible con el trabajo de un solo ventrículo, del que depende toda la circulación. La filosofía ante ellas y el tratamiento quirúrgico se encamina a separar la circulación sistémica de la pulmonar, derivando la sangre de las venas cavas a la circulación pulmonar.

Método Se presenta un estudio descriptivo retrospectivo entre los años 1987 y 2010 realizado en 126 pacientes con fisiopatología univentricular que se sometieron a derivación cavopulmonar total. Se estudiaron de los pacientes las edades, sexo, opciones quirúrgicas de derivación cavopulmonar total, diagnóstico morfológico, complicaciones posoperatorias y porcentaje libre de mortalidad al alta hospitalaria. Los resultados se expresan en gráficos y tablas.

Resultados La derivación cavopulmonar total mostró mejor resultado posoperatorio entre 2 y 10 años de edad, con tratamiento quirúrgico en dos etapas y con la variante de tunelización intra-atrial.

Conclusión La anastomosis cavopulmonar total es una opción quirúrgica aplicable en nuestro medio a todo paciente con un corazón cuya fisiopatología es univentricular.

Palabras clave: Univentricular, cardiopatía congénita, Fontán.

ABSTRACT

Introduction There is a group of congenital heart malformations, whose physiopathology is compatible with the work of a single ventricle, from which depends the whole circulation. The philosophy before them and the surgical treatment aims to separate the systemic circulation from the pulmonary one, deriving the blood from the cava veins to the lung circulation.

Method A retrospective descriptive study done between years 1987-2010 is presented. It was done in 126 patients with univentricular physiopathology in which a total cavo-pulmonary connection was performed. The ages, sex, surgical options of total cavo-pulmonary connection, diagnostic, postoperative complications and free of mortality percent at the moment of hospital discharge, were studied. The results are expressed in graphics and charts.

Results The total cavopulmonary connection showed better postoperative results when performed between 2 and 10 years of age, with a two stages surgical treatment and with the intra-atrial tunelization variant.

Conclusion The total cavopulmonary anastomosis is an applicable surgical option, in our context, to all patients with univentricular physiopathology.

Key words: Univentricular, congenital heart disease, Fontan.

Correspondencia: Dr. Alfredo Mario Naranjo Ugalde. Cardiocentro Pediátrico William Soler. Calle 100, Perla y San Francisco, Reparto Alta Habana, Municipio Boyeros. La Habana, Cuba **Código postal:** 10800. **Correo electrónico:** naranjob@infomed.sld.cu

INTRODUCCIÓN

Existe un grupo de malformaciones cardíacas congénitas cuya fisiopatología es compatible con el trabajo de un solo ventrículo, del que depende toda la circulación. La filosofía ante ellas y el tratamiento quirúrgico encaminado a separar la circulación sistémica de la pulmonar ha variado en 40 años de experiencia. En los primeros años de la década del 50 del siglo pasado, varios centros reportaron casi simultáneamente sus modelos experimentales de lo que denominaron Deri-

vación cavo-pulmonar. William Glenn popularizó en 1958 una técnica de anastomosis cavopulmonar (ACP) término-terminal.¹ Esta forma de derivación parcial derecha se utilizó ampliamente como técnica paliativa en pacientes con Atresia Tricuspídea (AT) y otras cardiopatías congénitas complejas con un ventrículo hipoplásico o no funcional.²

En 1971, Francis Fontan y Boudet publican la anastomosis cavopulmonar total (ACPT) atriopulmonar para la atresia tricuspídea.³ Del análisis de complicaciones asociadas, derivaron

el diseño por otros, de técnicas quirúrgicas de ACPT como el túnel intra-atrial y la derivación extracardiaca.⁴⁻⁶

La anastomosis cavopulmonar total se introdujo en el Cardiocentro Pediátrico William Soler en el año 1987 como opción para los pacientes con corazón univentricular, y en 1990 se inicia la estrategia quirúrgica de realizar esta ACPT en dos estadios (anastomosis cavopulmonar bidireccional o Glenn y en otro tiempo quirúrgico completar ACPT).

OBJETIVO

Mostrar la evolución postoperatoria de los pacientes con anastomosis cavopulmonar total en el CPWS en dos décadas de trabajo.

MÉTODO

Estudio descriptivo retrospectivo entre los años 1987 y 2010 de 126 pacientes sometidos a la opción quirúrgica DCPT.

Las variables estudiadas fueron: edad, sexo, diagnóstico morfológico, tipo de cirugía: anastomosis cavopulmonar (ACP) atrio-pulmonar, ACP intra-atrial fenestrada; ACP extra-cardiaca y si hubo ACP bidireccional previa, y porcentaje libre de mortalidad al alta hospitalaria. Se tabulan y muestran resultados en porcentajes. Se empleó el test para variables cualitativas Chi cuadrado.

Se contó con la aprobación del Consejo científico y del Comité de ética de la Institución.

RESULTADOS

De 126 pacientes estudiados con DCPT, en 34 enfermos la derivación fue atrio-pulmonar; en 55, intra-atrial fenestrado, y en 37, extracardiaco. La anastomosis cavopulmonar total (ACPT) atrio-pulmonar solo se aplicó en la primera década del estudio, especialmente a los pacientes con atresia tricuspídea. La opción ACPT extracardiaco fue de mayor indicación en no AT, en la ACPT intra-atrial fenestrado, su indicación fue similar en pacientes con AT y no AT. No hubo predominio entre un sexo y otro (Tabla 1).

Tabla 1. Tipos de derivación cavopulmonar total

	Atrio-pulmonar	Intra-atrial	Extracardiaco	Total
Nº	34 (26,9)	55 (43,6)	37 (29,3)	126
Masculino	22	25	19	66
Atresia tricuspídea	27	21	12	60
No Atresia tricuspídea	7	32	27	66
Libre de mortalidad*	73,5%	87,3%	75,7%	Total

*Libre de mortalidad al alta hospitalaria.

Tabla 2. Distribución según grupos de edades

Edad años	0-1	2-5	6-10	11-18	> 18
%	6,34	17,46	17,46	25,3	46,8
AT	2	12	12	11	33
No AT	6	10	10	18	29
Libre de mortalidad*	62,5	86,36	86,44	75	40

*Libre de mortalidad al alta hospitalaria

Tabla 3. Distribución según diagnósticos

Diagnóstico	Nº	%	LM
Atresia Tricuspídea	60	47,6	83,3%
No Atresia Tricuspídea	66	52,3	77,3 % *
DEVD	16		
Transposición de grandes arterias	17		
Ventrículo único	25		
Atresia pulmonar	3		
DSAVC d	4		
DEVI	1		

*p=0,53

LM: libre de mortalidad al alta hospitalaria, DEVD: doble emergencia del ventrículo derecho; DSAVC: defecto septal auriculoventricular completo desbalanceado, DEVI: doble emergencia del ventrículo izquierdo

Tabla 4. Tratamiento quirúrgico de DCPT según etapas.

	Sin DCPB Un solo tiempo	Con DCPB En dos tiempos
Nº	61 (48,4%)	65 (51,5%)
AT	34	26
No AT	27	39
Libre de mortalidad*	75,4%	86,9% *

* p=0,16.

DCPT: derivación cavopulmonar total; AT: atresia tricuspídea.

*Libre de mortalidad al alta hospitalaria.

Recibieron la derivación cavopulmonar total, entre los 5 y 10 años de edad, el 46,82% de los pacientes (Tabla 2).

La atresia tricuspídea fue el diagnóstico en 60 pacientes (47,6%). En el resto de los cardiopatas, lo fueron el ventrículo único como entidad morfológica, la transposición de grandes arterias con obstrucción subpulmonar y la doble emergencia del ventrículo derecho fueron los diagnósticos más frecuentes (Tabla 3).

En 48,4% de nuestros pacientes se les realizó la ACPT en un solo estadio, el 93% de ellos durante la primera década del estudio, al resto de los pacientes (51,5%) se les realizó en una primera etapa la derivación cavopulmonar bidireccional (DCPB) (Tabla 4).

Las complicaciones se presentaron en mayor porcentaje en el grupo que recibió anastomosis cavopulmonar extracardiaco, el sangrado posoperatorio y los derrames pleurales fueron las complicaciones más presentadas en este grupo.

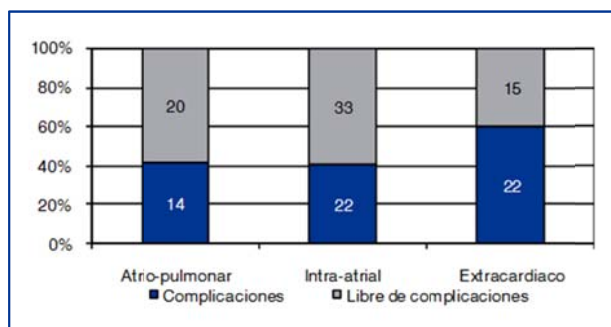


Figura 1. Porcentaje de complicaciones según opción quirúrgica.

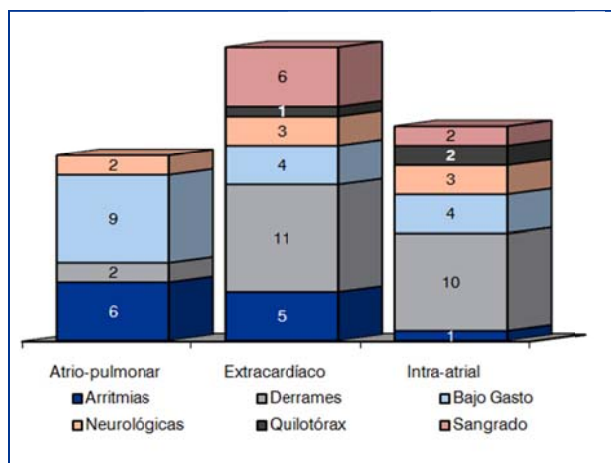


Figura 2. Tipo de complicación posoperatoria según procedimiento quirúrgico.

Los derrames pleurales lo fueron en el intra-atrial fenestrado; el bajo gasto cardíaco y las arritmias en la ACPT atrio-pulmonar (Figuras 1, 2).

Libre de mortalidad durante el posoperatorio al alta hospitalaria fue 80,1%. Los pacientes con la opción quirúrgica ACPT intra-atrial fenestrado tuvo una sobrevida de 80,3%. Los grupos etarios extremos mostraron mayor mortalidad, así como los pacientes con diagnóstico diferente a AT, y quienes recibieron el tratamiento quirúrgico de DCPT en una etapa (Tablas 1-4).

DISCUSION

La característica fisiológica fundamental de los corazones con fisiopatología univentricular es que el ventrículo funcionalmente único, se encuentra sobrecargado, soportando tanto la circulación sistémica como la pulmonar. El objetivo final en el tratamiento quirúrgico de estas cardiopatías es la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado, sin pasar por el ventrículo, hacia las arterias pulmonares. El ventrículo único funciona como una bomba que pasivamente afronta la circulación pulmonar y activamente a la circulación sistémica.^{2,7,8}

En el estudio se evidenció que la indicación más frecuente para DCPT fue la atresia tricuspídea, siendo la mortalidad menor en este grupo de

pacientes. El hecho de que la mortalidad en el grupo de atresias tricuspídeas fuese menor, nos reafirma que la ACPT, tiene en este diagnóstico a sus mejores candidatos, quizás por tener un ventrículo único de morfología izquierda.⁹ Las características morfológicas de los pacientes con corazón univentricular que no son atresia tricuspídea, imponen condiciones no ideales para la fisiología tipo univentricular: válvula atrioventricular insuficiente, resistencias pulmonares elevadas, ventrículo indiferenciado o de morfología derecha y en ocasiones dos ventrículos con uno de ellos hipoplásico.^{2,10}

La distribución en sexo fue uniforme, algunos le confieren un papel determinante en la evolución.¹¹ La edad de la operación es consecuencia de la estrategia seguida desde que hacemos el diagnóstico, de la necesidad o no de paliación previa a la anastomosis cavopulmonar bidireccional o diagnóstico tardío, e indicación en una etapa, como ocurrió en los intervenidos en la primera década, quienes no recibieron tratamiento en etapas. La estrategia a seguir en el planeamiento quirúrgico de un paciente con corazón univentricular y resistencias pulmonares bajas, está bien estructurada en la mayoría de los servicios del mundo con la realización de la ACPB a los seis meses de edad, seguido de la ACPT a los 2-3 años de este.¹²

La práctica internacional ha ido descartando la posibilidad del Fontán Atrio-Pulmonar por sus complicaciones, adoptando la variante Intra-atrial, no exenta de complicaciones y acompañada o no de fenestración en el túnel auricular¹²⁻¹⁴. Por otra parte la opción de excluir el tejido cardíaco del proceder con la técnica extracardiaca ofrece, a largo plazo, aparentemente mejores resultados. Los diámetros de los conductos para la realización de la variante extracardiaca nos precisan a hacer esta indicación, sobre todo, en adolescentes, de igual manera con fenestración o no, aún cuando hay estudios que restan el papel determinante a este hecho.¹⁵⁻¹⁷

Para algunos, la opción intra-atrial es mejor,¹³ aplicable con o sin fenestración según sea el riesgo del paciente,¹¹ en nuestros enfermos esta opción quirúrgica fue la más frecuente.

En la toma de decisión, además de las características morfo-funcionales del corazón, se debe evaluar la edad a la que el paciente recibe la paliación, los beneficios que cada una pudiera ofrecer y las complicaciones probables que las acompañan. Cada opción trae implícita con los nuevos cambios fisiológicos que impone, variaciones en cuanto al flujo y las resistencias pulmonares, volumen y función ventricular, saturación de la hemoglobina, riesgo de trombosis y

arritmias, así como en el caso en que se utilice, material protésico sin potencialidades de crecimiento proporcional a las necesidades del flujo sistémico venoso, además de otras complicaciones que limitan la actividad física y calidad de vida del paciente.

Las complicaciones encontradas guardan, en todos los casos, relación con el proceder y coinciden con las series de otros autores.¹⁸

Está establecida la importancia de la DCPB en la evolución a mediano y largo plazo por la repercusión en el remodelado ventricular al estadiar la descarga ventricular consecuente, estableciendo los cambios fisiopatológicos progresivamente.^{19,20} En nuestros pacientes con tratamiento en dos etapas el porcentaje libre de mortalidad al alta hospitalaria fue mayor .

CONCLUSIONES

La ACPT es una opción quirúrgica aplicable en nuestro medio a todo paciente con corazón cuya fisiopatología es univentricular, con mejor resultado posoperatorio entre 2 y 10 años de edad, con tratamiento en dos etapas y, en nuestra experiencia, con la variante de tunelización intra-atrial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Glenn W. Circulatory Bypass of the right side of the heart: II Shunt between the superior vena cava and distal right pulmonary artery: Report of a clinical application. *N. Engl J Med.* 1958;259:1172.
2. Kiaffas M, Van Praagh R, Hanioti C, Green D. The Modified Fontan Procedure: Morfometry and surgical implications. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1746-53.
3. Fontan F, Baudet. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971 May; 26(3):240-8.
4. Azakie A, McCrindle B, Van Arsdell G, Benson L, Coles J, Hamilton R, et al. Extracardiac conduit versus lateral tunnel cavo pulmonary connections at a single institution: impact on outcomes. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;122(6):1219-28.
5. Hosein R. Factors influencing early and late outcome following the Fontan procedure in the current era. The 'Two Commandments'? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007;31:344-353.
6. Marcelletti C, Hanley F, Mavroudis C, Mc Elhinney D, Abella R, Marianeschi S, et al. Revision of previous Fontan connections to Total Extracardiac cavopulmonary anastomosis. A multicenter experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Feb;119(2):340-46.
7. Gewilliga M, Brown S, Eyskens B, Heyinga R, Ganamea J, Budtsa W, et al. The Fontan circulation: who controls cardiac output? *Interact CardioVasc Thorac Surg.* 2010;10:428-433.
8. Senzaki H, Masutani S, Kobayashi J, Kobayashi T, Sasaki N, Asano H, et al. Ventricular Afterload and Ventricular Work in Fontan Circulation. *Circulation.* 2002;105:2885-2892.
9. Mair D, Puga F, Danielson G. The Fontan procedure for tricuspid atresia: Early and late results of a 25-year experience with 216 patients *Am Coll Cardiol.* 2001;37:933-939.
10. Stern HJ. Fontan "Ten Commandments" Revisited and Revised. *Pediatr Cardiol.* (2010) 31:1131-1134.
11. O'Brien J, Marshall J, Young A, Handley K, Loffland G. The Nonfenestrated Extracardiac Fontan Procedure: A Cohort of 145 Patients. *Ann Thorac Surg.* 2010;89:1815-1820.
12. Jonas R. Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;108 (3):522-24.
13. Brown J, Ruzmetov M, Deschner B, Rodefeld M, Turrentine M. Lateral Tunnel Fontan in the Current Era: Is It Still a Good Option? *Ann Thorac Surg.* 2010;89:556-563.
14. Vohué P. Fontan Completion: Intracardiac tunnel or Extracardiac conduit? *Thorac Cardiovasc Surg.* 2001;49:27-29.
15. Rema R, Lakshmi P, Dasi L, Pekkan K, Sundareswara K, Fogel M, et al. Quantitative Analysis of Extracardiac Versus Intraatrial Fontan Anatomic Geometries. *Ann Thorac Surg.* 2008;85:810-817.
16. Goff D, Blume E, Gauvreau K, Mayer J, Lock J, Jenkins K. Clinical Outcome of Fenestrated Fontan Patients After Closure. The First 10 Years. *Circulation.* 2000;102:2094-2099.
17. Ochiai Y, Imoto Y, Sakamoto M, Kajiwara T, Sese A, Watanabe M, et al. Mid-term follow-up of the status of Gore-Tex graft after extracardiac conduit Fontan procedure. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:63-68.
18. Francois K, Bové T, De Groote K, Panzer J, Vandekerckhove K, Suys B, et al. Pleural effusions, water balance mediators and the influence of lisinopril after completion Fontan procedures. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2009;36:57-62.
19. Ganigara M, Prabhu A, Varghese R, Pavithran S, Valliatu J, Nair R SK. Extracardiac Fontan Operation after Late Bidirectional Glenn Shunt. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2010;18:253-9.
20. Tan A, Iyengar A, Donath S, Bullock A, Wheaton G, Grigg L, et al. Fontan completion rate and outcomes after bidirectional cavo-pulmonary shunt. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery.* 2010;38:59-65.

Recibido: 5 de marzo de 2012.

Aceptado: 20 de junio de 2012.