

Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante

Claudio Arretz V.¹

La cirugía para cardiopatías congénitas ha experimentado cambios muy rápidos en los últimos años. Se han obtenido mejorías significativas en los resultados, en lo que se refiere a mortalidad operatoria y alejada, corrección anatómica más precisa y mejores resultados hemodinámicos y electrofisiológicos. Esta mejoría ha incluido a la mayoría de las cardiopatías congénitas y está relacionada fundamentalmente a un mejor manejo diagnóstico y preoperatorio de los defectos cardíacos al incorporar herramientas diagnósticas más poderosas (ecocardiografía, doppler color, etc.), a la invención, desarrollo y aplicación de nuevas técnicas quirúrgicas, mejoría del manejo postoperatorio y a la asociación del cateterismo intervencional a la cirugía.

De gran importancia también ha sido una progresiva maduración en el enfoque quirúrgico que incluye: la progresiva aceptación de las ventajas de la reparación primaria de los defectos a edad temprana, incluso del recién nacido, en vez de la paliación seguida de posterior corrección de los defectos cardíacos; cirugía a corazón abierto paliativa en recién nacidos o lactantes, en aquellos enfermos que por fisiología o anatomía no es posible corregir su lesión; la amplia aplicación de la fisiología de Fontan, es decir, lograr un funcionamiento del aparato circulatorio cuando no existe un ventrículo venoso uniendo directamente las venas sistémicas a las arterias pulmonares; y a sus diversas modificaciones como *shunt*, cavo pulmonares totales u otras variantes para el tratamiento de cardiopatías complejas, tales como ventrículo único, hipoplasia de corazón izquierdo, etc.; y al trasplante

cardíaco y cardiopulmonar en el niño y recién nacido.

De los niños nacidos con cardiopatías congénitas, aproximadamente 1/3 de ellos requiere cirugía durante el primer año de vida. Si no son tratados, la mayoría fallece en los primeros meses de vida. Los sobrevivientes no tratados presentarán daño a múltiples órganos, principalmente el corazón, pulmón y sistema nervioso central. La cirugía reparadora primaria disminuye la mortalidad causada por el defecto primario y evita los daños secundarios en los diferentes órganos.

En el pasado, los recién nacidos portadores de cardiopatías congénitas graves eran tratados en una primera etapa con cirugía paliativa, seguida posteriormente de cirugía correctora, varios años después. Esta cirugía paliativa, aun cuando puede ser considerada salvadora de vidas, en muchos casos puede causar daños al aparato circulatorio. Tal es el caso de los *shunt* sistémico pulmonares que producen una sobrecarga de volumen y presión a la circulación pulmonar. Por otro lado, los *banding* de la arteria pulmonar significan una importante sobrecarga de presión en el ventrículo derecho (o único), que en el mediano plazo pueden producir anomalías estructurales al corazón, como estrechamiento del foramen bulbo-ventricular. Las alteraciones de la arquitectura pulmonar también son especialmente graves. Distorsión e interrupción de las arterias pulmonares se ven con frecuencia después de *shunt* y *banding* de arteria pulmonar que en ocasiones contraindican la cirugía correctora, especialmente en las operaciones tipo Fontan. Este tipo de consideraciones, además de otras de tipo económicas (mayor costo acumulado de varias operaciones) y epidemiológicas (muerte de enfermos en espera de operaciones correctoras), han hecho aún más evidente las ventajas de la cirugía correctora primaria, man-

1. Cirujano Cardíaco Infantil, Departamento de Enfermedades Cardiovasculares, Pontificia Universidad Católica de Chile.

teniendo la cirugía paliativa solo para aquellos casos que por fisiología o anatomía no son reparables en el período de recién nacido o lactante menor. Así es como en la actualidad se puede efectuar cirugía reparadora aun en recién nacidos con las siguientes patologías: transposición de grandes arterias, drenaje venoso pulmonar anómalo total, tetralogía de Fallot, comunicación interventricular, tronco arterioso, canal atrioventricular completo, interrupción del cayado aórtico, estenosis aórticas críticas, estenosis pulmonar crítica. Para aquellos enfermos portadores de cardiopatías no reparables, la cirugía paliativa tiene un rol fundamental.

La situación ideal para el cirujano cardíaco en relación con cardiopatías congénitas es llegar a obtener en el enfermo una circulación normal con un corazón biventricular, sin embargo, en muchos pacientes esto no es posible. Hay un gran número de enfermos que tienen un solo ventrículo asociado a una o dos válvulas auriculoventriculares y a una o dos arterias eferentes. Con el actual nivel de conocimiento científico, lo mejor que puede ofrecerse a estos enfermos es la aplicación de la fisiología de Fontan, que significa la unión directa de las venas sistémicas a las arterias pulmonares, obteniéndose la separación de las sangres venosas, pulmonares y sistémicas. Esta fisiología especial puede ser aplicada cuando la función del ventrículo sistémico es buena, la arquitectura de las arterias pulmonares es adecuada y la resistencia vascular-pulmonar es baja (2 U Wood o menos).

Aun cuando los dos primeros requisitos pueden ser cumplidos por un recién nacido, la resistencia vascular pulmonar es aún elevada e inestable, lo que impide aplicar la fisiología de Fontan exitosamente a esta edad. Por tal motivo, los recién nacidos portadores de corazón univentricular o similares deben ser paliados con procedimientos que obtengan y mantengan estos 3 principios necesarios para una operación de Fontan exitosa.

Aunque originalmente Fontan exigía cuatro años como edad mínima, si el enfermo cumple los requisitos anatómicos y hemodinámicos, la operación puede ser efectuada a menor edad, siendo razonablemente segura después del año de edad.

Hay una gran variedad de lesiones estructurales cardíacas en las cuales la fisiología de Fontan es aplicable: atresia tricuspí-

dea, ventrículo único izquierdo, ventrículo único derecho, hipoplasia de ventrículo derecho con comunicación interventricular, atresia pulmonar con tabique intacto, síndrome de heterotaxia visceral asociada a aspenia o polisplenía, algunos casos de doble entrada de ventrículo derecho con comunicación interventricular remota, ventrículos superiores, etc.

Existen casos intermedios en los cuales hay hipoplasia moderada del ventrículo venoso, que pueden ser tratados asociando a la reparación anatómica una anastomosis cavo-pulmonar que incorpore solo la vena cava superior, evitando así la sobrecarga aguda de volumen de un ventrículo venoso pequeño. En general aquellos enfermos con ventrículo con un volumen inferior a 20 ml/m², es necesario incorporar los conceptos de la operación de Fontan para su reparación.

CIRUGÍA PALIATIVA EN CORAZÓN UNIVENTRICULAR

En los niños portadores de corazón univentricular el retorno venoso sistémico y pulmonar se mezclan en el ventrículo único, el flujo de sangre es entonces dirigido hacia el territorio sistémico o pulmonar, de acuerdo a la resistencia que oponga cada uno de estos sistemas al vaciamiento del ventrículo. De tal manera que pueden existir múltiples cuadros clínicos relacionados con el síndrome de corazón univentricular:

- a) Ventrículo único sin obstrucción al vaciamiento en territorio pulmonar. En ausencia de obstrucción anatómica hacia el territorio pulmonar, al bajar rápidamente la resistencia vascular pulmonar en el lactante menor, se produce un hiperflujo pulmonar torrencial, acompañado de insuficiencia cardíaca congestiva. Si el enfermo sobrevive a esta situación, puede desarrollar enfermedad vascular pulmonar. Estos enfermos con flujo pulmonar aumentado se benefician con un *banding* de arteria pulmonar. En aquellos casos en que existan dudas en relación al flujo pulmonar, puede efectuarse la ligadura del tronco de arteria pulmonar y mantención del flujo pulmonar a través de un *shunt* aortopulmonar pequeño (3,5 a 4,0 mm de diámetro).

- b) Ventrículo único con obstrucción pulmonar severa: Son enfermos en los cuales aparece cianosis importante en el período de recién nacido, cuando el ductus arterioso se cierra. Si la saturación arterial es menor a 70%, es necesario aumentar el flujo pulmonar mediante un *shunt* aortopulmonar. En los casos con vena cava superior bilateral y sobre todo cuando sea necesario agregar otros procedimientos, es recomendable efectuarlo por vía medio esternal. En los otros casos, en el lado contrario a la vena cava superior, para no interferir a futuro con la construcción de una anastomosis cavo-pulmonar en ese lado.
- c) Ventrículo único con estenosis pulmonar moderada: saturaciones de 80 a 85% de sangre arterial significan un flujo pulmonar dos veces el sistémico, por lo que debe ser bien tolerado por el ventrículo, permitiendo un desarrollo adecuado del niño, sin comprometer la función ventricular a corto plazo.
- d) Ventrículo único con obstrucción a flujo sistémico: es potencialmente la anatomía más desfavorable en el niño con corazón univentricular. Se asocia a aumento del flujo pulmonar, con frecuencia con enfermedad vascular pulmonar. Además, por la dificultad de vaciamiento hacia la circulación sistémica, hay acentuada hipertrofia del ventrículo. La hipertrofia ventricular es un factor de riesgo importante en los enfermos candidatos a la operación de Fontan, pues la hipertrofia disminuye la distensibilidad del ventrículo, generando altas presiones de llenado ventricular que hacen impracticable la fisiología de Fontan. El manejo de esta grave lesión asociada al ventrículo único es variable, dependiendo de la experiencia de cada grupo quirúrgico. En líneas generales, los procedimientos más empleados son: anastomosis de arteria pulmonar a aorta (operación de Damus Stansel), *switch* arterial paliativo y ampliación del foramen bulbo-ventricular. Cualquiera de los procedimientos elegidos se acompaña de mayor mortalidad que las operaciones de *banding* o *shunt* solo, pero la eliminación de la obstrucción al vaciamiento del ventrículo (foramen bulbo-ventricular restrictivo o cono subaórtico obstructivo) es indispensable en la preparación del enfermo hacia la operación de Fontan.

INTERVALO ENTRE OPERACIONES

Todo recién nacido con cirugía paliativa de ventrículo único requiere un manejo monitorizado estricto. Los problemas más frecuentes y serios observados con estos procedimientos son la distorsión de la arquitectura de las arterias pulmonares y el desarrollo de comunicación interauricular restrictiva. Por tal motivo es necesario un seguimiento con controles frecuentes de ecocardiograma bidimensional y un estudio hemodinámico por lo menos a los 6 meses de edad. Se deben corregir las lesiones presentadas, junto a la construcción de una anastomosis bidireccional de la vena cava superior a las arterias pulmonares (operación de Gienn bidireccional).

La mantención de una buena función ventricular también es importante. Saturaciones arteriales altas significan sobrecarga de volumen del ventrículo con deterioro de su función y, por otro lado, saturaciones muy bajas, cercanas al 70% con flujos sistémicos pulmonares equilibrados, favorecen el desarrollo de circulación colateral aortopulmonar. Todo esto aconseja una operación de Fontan o bien anastomosis de Glenn bidireccional precoz: 6-9 meses para Glenn bidireccional y 12-18 meses para la operación de Fontan modificado.

RESULTADOS DE LA CIRUGÍA

En la era actual tanto el *banding* como los *shunt* tienen mortalidad entre 5-10%, dependiendo de la patología asociada. Mayor es la mortalidad de la corrección de la obstrucción subaórtica con cifras entre 15-25% de mortalidad. La mortalidad del Glenn bidireccional es de aproximadamente 3% y de la anastomosis cavo-pulmonar fenestrada (Fontan modificado) es de 5-8%. Las curvas de sobrevida actuarial a 13 años del Fontan modificado es de aproximadamente 87%.

En la comunicación interauricular (CIA) tipo *Ostium Secundum* la edad electiva para la cirugía es el período preescolar, debiéndose anticipar la cirugía en casos de sintomatología acentuada. La mayoría de los defectos tipo *Ostium Secundum* se reparan por sutura directa con mortalidad muy baja (inferior al 0,5%) y casi sin morbilidad. Distinto es el caso de las comunicaciones interauriculares tipo seno venoso con anomalías de

retorno de venas pulmonares, pues siempre requieren alguna prótesis y tienen una incidencia de secuelas por alteraciones del ritmo mucho mayor. La CIA es de las pocas patologías junto al ductus arterioso en que la cirugía oportuna puede considerarse curativa.

En los casos de comunicación interventricular la cirugía se indica a cualquier edad, dependiendo de la sintomatología. Se realiza cirugía correctora en el lactante menor con hiperflujo pulmonar con mala respuesta al tratamiento médico; en los casos con flujos pulmonares aumentados pero con buena respuesta al tratamiento médico, dependiendo de la patología asociada y ubicación de la comunicación interventricular, puede diferirse la operación buscando el cierre espontáneo de la comunicación interventricular; aquellos casos asintomáticos con comunicaciones interventriculares pequeñas, en general la cirugía se indica según los resultados quirúrgicos del servicio de cirugía cardíaca en el cual será operado el enfermo; el período de espera recomendable es hasta alrededor de los 8 años, pues después de esta edad el cierre espontáneo es muy infrecuente.

En los pacientes con ductus arterioso se indica la cirugía a cualquier edad, dependiendo de la sintomatología, efectuándose sección y sutura del defecto. En casos asintomáticos la edad electiva es alrededor de los 6 meses de edad y la mortalidad quirúrgica es inferior al 0,5%. Diferente es el caso del ductus arterioso permeable en recién nacidos prematuros en los cuales por fracaso del tratamiento médico, en presencia de insuficiencia cardíaca o lesión pulmonar por uso prolongado de ventilador mecánico, el cierre del ductus va acompañado de mayor mortalidad, pero secundaria a la patología de base que es la prematuridad.

La cirugía correctora en niños con canal atrio-ventricular completo necesita ser precoz para evitar la morbimortalidad producida por aumento de la resistencia vascular pulmonar asociada a esta patología, especialmente los casos portadores de trisomía 21 (más o menos 50% de los casos de canal aurículo ventricular completo). En la reparación se cierra la comunicación interventricular con prótesis de Dacron, se reparan las válvulas auriculoventriculares y se ocluye la comunicación interauricular tipo *Ostium Primum* con un parche de pericardio autólogo.

La mortalidad operatoria es de aproximadamente 6-7% y cerca de 10% de los casos queda con insuficiencia mitral residual de importancia, que en ocasiones requiere reemplazo de la válvula dañada.

La tetralogía de Fallot tiene una prevalencia cercana al 10% y la mayoría de los cianóticos mayores de 1 año tienen tetralogía de Fallot. La cirugía intracardíaca correctora se efectúa a cualquier edad, dependiendo de la anatomía y su sintomatología. En aquellos casos con anatomía muy desfavorables, con arterias pulmonares hipoplásicas o discontinuas, puede ser necesario una cirugía en etapas. La corrección intracardíaca tiene mortalidad entre 2-4%.

La transposición de grandes arterias simple, es decir, sin comunicación interventricular ni estenosis pulmonar asociada, requiere cirugía correctora en forma precoz, en general antes de tener un mes de vida, para evitar la involución del ventrículo izquierdo que cuando se produce impide la operación tipo Jatene o *switch* arterial, que consiste en reubicar las arterias eferentes del corazón sobre sus ventrículos correspondientes, transfiriendo también el origen de las arterias coronarias. Los enfermos con comunicación interventricular amplia asociada necesitan cirugía tipo Jatene más cierre de comunicación interventricular en general en los primeros 3 meses de vida. En los casos asociados a comunicación interventricular con estenosis pulmonar, dependiendo de la sintomatología y anatomía, se intentará cirugía correctora tipo Jatene o bien redirección de los flujos intraventriculares más conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, a través de las operaciones Rastelli, en la cual se conecta a través de un túnel intraventricular el ventrículo izquierdo con la aorta y mediante un conducto extracardiaco el ventrículo derecho con la arteria pulmonar. La mortalidad de la operación de Jatene actualmente oscila entre 5-10% para todo el espectro anatómico, siendo de alrededor de 3% para la transposición simple.

El retorno venoso pulmonar anómalo total es una lesión de muy alta letalidad en el primer año de vida, especialmente cuando se asocia a obstrucción del tronco colector de venas pulmonares, dando signología muy severa en el período de recién nacido. La reparación se efectúa uniendo las venas pulmonares —que llegan generalmente a un tronco colector— con la aurícula izquierda.

Además debe cerrarse la comunicación interauricular que siempre se asocia a estos defectos. La mortalidad operatoria esta relacionada fuertemente con la precocidad y oportunidad de la cirugía, y la mayoría de los fallecidos (10-20%) están relacionados más con la patología intercurrente asociada, que con la insuficiencia cardíaca postoperatoria. En general los niños que sobreviven a la operación tienen un buen pronóstico a mediano y largo plazo compatible con vida normal sin secuelas. En aproximadamente 3-5% de los casos aparece a mediano plazo obstrucción de venas pulmonares, complicación asociada a altísima letalidad.

Finalmente el trasplante cardíaco en los enfermos portadores de cardiopatías complejas no corregibles anatómicamente —en contraste con la operación de Fontan— ofrece la oportunidad de restaurar una fisiología cardiovascular más o menos normal. Desgraciadamente el trasplante debe ser considerado una cirugía paliativa en niños, por el estado actual del tratamiento inmunosupresor. Así se han descrito múltiples complicaciones asociadas al procedimiento, tales como: rechazo agudo o crónico, daño renal,

arteriosclerosis acelerada de las arterias coronarias, alteraciones del desarrollo por uso crónico de esteroides, etc. La sobrevida a un año plazo es de aproximadamente 84% y es semejante a los adultos.

REFERENCIAS

1. *Arretz C*: Tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas cianóticas. En: Artaza O, Zilleruelo R (Editores): Manual de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil, Santiago, Publicaciones Técnicas Mediterráneo, 1992: 172-5.
2. *Arretz C, Gómez O*: Corazón univentricular. Análisis crítico de 18 años de experiencia en su tratamiento quirúrgico. *Rev Ch de Cardiología* 1996; 15: 93-9.
3. *Castañeda AR, Mayer JE*: Neonates with critical congenital heart disease: Repair a surgical challenge. *J Thoracic Cardiovas Surg* 1989; 98: 869-75.
4. *Castañeda AR, Norwood WJ*: Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in neonates. *Ann Thorac Surg* 1984; 38: 438-43.
5. *Choussat A, Fontan F*: Selection criteria for Fontan's procedure. En: Anderson RH, Shinebourne EA (Editores): *Pediatric Cardiology*, Edimburgh, Churchill Livingstone 1978: 559-66.
6. *Jatene AD, Fontes VF*: Anatomic correction of transposition of great vessels. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1982; 83: 20-6.