

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE CIENCIAS DE LA SALUD
LICENCIATURA EN ANESTESIOLOGIA E INHALOTERAPIA



EVALUACIÓN DE LOS EFECTOS CLÍNICOS DEL USO DE PRESIÓN POSITIVA AL FINAL DE LA ESPIRACIÓN (PEEP) DURANTE EL TRANS OPERATORIO Y POST OPERATORIO EN CIRUGÍAS DE CORAZÓN ABIERTO EN NIÑOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ASA III Y IV ENTRE LAS EDADES DE 1 A 10 AÑOS EN EL HOSPITAL NACIONAL ESPECIALIZADO DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM DURANTE EL PERIODO DE MARZO A NOVIEMBRE 2023.

INFORME FINAL DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR AL GRADO DE LICENCIATURA EN ANESTESIOLOGIA E INHALOTERAPIA

PRESENTADO POR
SAMUEL ISAAC, GARCÍA TEJADA GT16005
MARCO ANTONIO, SÁNCHEZ MORALES SM18023

ASESOR

LIC. LUIS EDUARDO RIVERA SERRANO

CIUDAD UNIVERSITARIA, DR. FABIO CASTILLO, NOVIEMBRE 2023

ÍNDICE

INTRODUCCIÓN.

CAPÍTULO I Pag. 7

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA. Pag.8

1.1.- SITUACIÓN PROBLEMÁTICA. Pag.8

1.2.-ENUNCIADO DEL PROBLEMA.Pag.12

1.3.-JUSTIFICACIÓN.Pag.13

1.4-OBJETIVOS. Pag.14

1.4.1-General Pag.14

1.4.2-Objetivos Específicos.Pag.14

CAPÍTULO II Pag.15

2.1-MARCO LEGAL. Pag.16

2.2.-MARCO TEÓRICO..... Pag.22

2.2.1- Ventilación de protección pulmonar. Pag.23

2.2.2. - Fisiopatología de la ventilación pulmonar y de la ventilación de protección pulmonar. Pag.26

2.2.3-Ventilación estratégica de protección.. Pag.25

2.2.4.- Efectos sistémicos de la PEEP Pag.26

2.2.5. Paciente pediátrico y aspectos generales. Pag.29

Tipos de conexión ventriculoarterial Pag.33

2.2.6.1- Comunicación interauricular (CIA) Pag.36

2.2.6.2.-Defecto septal interventricular. Pag.42

2.2.6.3.-Coartación aórtica. Pag.45

2.2.6.4.-Interrupción del arco aórtico Pag.49

2.2.6.5.-Estenosis aórtica. Pag.52

2.2.6.6.-Estenosis subvalvular aórtica. Pag.58

2.2.6.7.-Estenosis subvalvular aórtica anomalia congenita. Pag.61

2.2.6.8.-Ductus arterioso persistente. Pag.63

2.2.6.9.-Estenosis pulmonar Pag.68

2.2.6.10-Tetralogía de Fallot Pag 71

2.2.6.11-Atresia pulmonar con comunicación interventricular Pag.75

2.2.6.12.-Transposición de grandes arterias Pag.82

Anatomía Pag.83

Fisiopatología Pag.85

Presentación clínica	Pag.86
Debido a problemas asociados	Pag.86
TGA, comunicación interventricular y estenosis pulmonar	Pag.87
TGA con comunicación interventricular	Pag.87
2.2.6.13.-Doble salida del ventrículo derecho.	Pag.97
Relación de las grandes arterias	Pag. 97
Relación de la comunicación interventricular	Pag.97
Fisiología	Pag.98
Clínica.....	Pag.98
Anatomía patológica	Pag.98
Aspectos morfológicos generales de la CVPATS	Pag.98
Conexión venosa pulmonar anómala total intracardiaca (CVPATIT).....	Pag.98
Fisiopatología.....	Pag.99
Conexión venosa pulmonar anómala total no obstructiva	Pag.103
Conexión venosa pulmonar anómala total obstructiva	Pag.103
2.2.6.14.- Conexión venosa pulmonar anómala	Pag.103
Patología	Pag.103
Fisiopatología	Pag.104
Tratamiento quirúrgico	Pag.105
Manejo preoperatorio	Pag.106
Complicaciones	Pag.106
2.2.6.15.-Conexión venosa pulmonar anómala total infracardiaca.(CVPATIF).....	Pag.108
2.2.6.16.- Conexión venosa pulmonar anómala parcial. (CVPAP).....	Pag.112
2.2.6.17.- Tronco arterial común.	Pag.116
Anatomía y patología	Pag.117
Válvula troncal	Pag.118
Lesiones cardíacas asociadas	Pag.119
Patofisiología	Pag.119
Tratamiento	Pag.120
Manejo médico preoperatorio	Pag.120
Manejo médico intraoperatorio	Pag.121
Manejo médico posoperatorio	Pag.121
Manejo quirúrgico	Pag.122
2.2.6.18- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.	Pag.123
Fisiopatología	Pag.124
Clínica	Pag.125
Tratamiento	Pag.116
Resultados	Pag.129
2.2.6.19.-Ventrículo único.	Pag.129
Anatomía patológica	Pag.130

Fisiopatología	Pag.132
Clínica	Pag,134
Tratamiento	Pag.136
Tratamiento médico	Pag.136
Tratamiento quirúrgico	Pag.137
Complicaciones	Pag.137
Pronóstico	Pag.149
2.2.6.20.-Transposición corregida de los grandes vasos.....	Pag.149
Anatomía patológica	Pag.140
Ventrículo morfológicamente derecho.....	Pag.141
Arterias coronarias	Pag.142
Anomalías asociadas.....	Pag.144
Manifestaciones clínicas	Pag.145
Tratamiento	Pag.147
Pronóstico	Pag.151
CAPÍTULO III	Pag.152
Operacionalización de variables.....	Pag.153
CAPÍTULO IV.....	Pág.157
DISEÑO METODOLÓGICO.	Pag.158
4.1 Tipo de estudio.	Pag.158
4.1.1. Descriptivo.	Pag.158
4.1.2. Retrospectivo.	Pag.158
4.2. Población.	Pag.158
4.3. Muestra.	Pag.158
4.4. Tipo de muestreo.	Pag.159
4.6. Criterio de exclusión.....	pag.159
4.7. Método y técnica, procedimiento e instrumento.....	pag.160
4.7.1. Método.....	pag.160
4.7.2. Técnica.....	pag.160
4.7.3. Instrumento.....	pag.160
4.7.4. Procedimiento.....	pag.160
4.8- Plan de Recolección, tabulación y análisis de datos.....	pag.161
4.8.1 Tabulación y análisis de datos.....	pag.161

CAPÍTULO V	Pag.262
CONCLUSIONES	Pag.205
RECOMENDACIONES	Pag.206
Referencias	
Bibliograficas	Pag.207
GLOSARIO	Pag.211
Anexos.	Pag.215

INTRODUCCIÓN.

El presente trabajo de tesis describe la evaluación de los efectos clínicos de uso de presión positiva al final de la espiración (peep) durante el trans operatorio y post operatorio en cirugías de corazón abierto en niños con cardiopatías congénitas asa III y IV entre las edades de 1 a 10 años en el Hospital Nacional Especializado de Niños Benjamín Bloom durante el periodo de marzo a noviembre 2023.

Una cirugía cardíaca es como un largo viaje. Hay una decisión inicial de realizarlo, imaginarlo, planificarlo e implementarlo. Cada una de las etapas lleva implícita una serie de decisiones y acciones que generan hechos, algunos buenos y otros no tanto, unos evitables y otros que se presentan indefectiblemente, que persiguen, al final del camino, el mejor desenlace posible.

El conocimiento de las enfermedades cardiovasculares ha evolucionado enormemente, al punto que gracias al desarrollo de la imagenología (ecocardiografía, tomografía cardíaca y resonancia magnética cardíaca), hoy podemos ver escenarios y anticipar situaciones que antes nos sorprendían en el instante de la apertura del tórax.

En la cirugía cardíaca contemporánea es mandatorio un enfoque desde una perspectiva multidisciplinaria, donde cirujanos, anestesistas, cardiólogos, intervencionistas e imagenólogos complementan sus esfuerzos en una suerte de sinergia, con un solo objetivo: que el corazón siga latiendo para asegurar una mayor sobrevida, y un salto cualitativo en la calidad de vida de nuestros pacientes.

En esta serie de trabajos, a cargo de colegas que se destacan como acompañantes de quienes emprenden este viaje complejo, pondremos foco en los posibles cambios en la clínica de los paciente que son intervenidos a cirugía de corazón abierto con PEEP adecuados para esta cirugía, así como describir dichos cambios favorables y adversos que posiblemente presente en el cuadro clínico de estos pacientes.

CAPÍTULO I

I. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.

I.I.- SITUACIÓN PROBLEMÁTICA.

La torre del hospital Nacional de niños Benjamín Bloom es una de las que forma parte de la red nacional de hospitales del sistema de salud de la república de El Salvador y es uno de los hospitales más grandes y modernos para la niñez de toda la región centroamericana y el caribe, está ubicado en la ciudad de San salvador, de la república de el Salvador. Cuenta con 10 niveles sobre calle y 1 nivel bajo tierra, y otros edificios anexo de 5 niveles, tiene una altura de 53.4 metros y un área de 14 mil metros cuadrados.

Es un hospital de tercer nivel de referencia que brinda atención médica pediátrica, a través de servicios especializados, con recursos humanos multidisciplinarios médicos en búsqueda permanente del crecimiento profesional y excelencia científica e investigativa, comprometidos con sistema de valores que evidencian y garantizan satisfacción del usuario.

División médica.

departamento de neonatología, servicios de cirugía plástica, departamento de neurocirugía, departamento de otorrinolaringología, departamento de oftalmología, departamento de ortopedia, centro quirúrgico, anestesiología, central de esterilización, cirugía ambulatoria, departamento de emergencia quirúrgica, departamento de consulta externa quirúrgica, división de enfermería, división de servicios diagnósticos y de apoyo, departamento de laboratorio clínico, departamento de banco de sangre, departamento de laboratorio de genética, departamento de anatomía patológica, departamento de imágenes médicas, departamento de medicina física y rehabilitación, departamento de gestión de suministros y tecnología medica, division administrativa.

El centro quirúrgico consta de 6 salas de operaciones médicas las cuales son: Quirófano 2; Neurología, Quirófano 3; cardiología, Quirófano 4; Oftalmología ,Quirófano 5; Oncología, infectología, cirugía general, Quirófano 6; Cateterismo, Quirófano 1; ortopedia.

No obstante, el quirófano de cardiología es el quirófano que forma parte integral de la atención efectiva que brinda el Hospital nacional Especializado en Niños Benjamín Bloom especializada en la detección oportuna de factores de riesgo, prevención y tratamiento de padecimientos cardíacos. Para su atención el hospital cuenta con médicos especialistas en intervenciones cardiovasculares certificados como también personal de anestesiología, perfusionistas y enfermería especializados en esta rama.

Hay diferentes tipos de cirugía cardíaca que pueden ayudar a tratar muchas afecciones cardíacas y que en el Hospital Nacional de Niños Benjamín Bloom se tratan y tales son las siguientes:

Enfermedad de las arterias coronarias, Enfermedades de las válvulas del corazón, Aneurisma cardíaco, Arritmia, Angina, Estructuras cardíacas dañadas y anormales, incluidos defectos cardíacos congénitos por lo tanto el enfoque que utiliza un cirujano para realizar una cirugía cardíaca depende del problema cardíaco, la salud general y otros factores.

No obstante, los riesgos aumentan más con las patologías del grupo de cardiopatías congénitas que incluyen otros cuadros clínicos que están relacionados con afecciones tanto cardiovasculares como pulmonares y que la gran mayoría de pacientes que reciben una cirugía cardíaca desarrollan alteraciones respiratorias durante el transoperatorio y postoperatorias, desde leves a severas. Múltiples factores perioperatorios influyen sobre la función pulmonar y la mecánica torácica un ejemplo de ello podría ser el síndrome de respuesta inflamatoria vinculada a las infecciones quirúrgicas, como también a presencia de enfermedades respiratorias preexistentes agregan sustrato para las complicaciones y Cambios transoperatorio y posoperatorios de la función pulmonar están generalmente vinculados a alteraciones ventilación/perfusión.

El compromiso respiratorio persiste varios meses; los valores del volumen espiratorio forzado, y según estudios indican que el flujo espiratorio forzado y

estudios mencionan que las atelectasias están también más comúnmente en este tipo de cirugías por la pérdida parcial o total del volumen pulmonar. Puede ser por reabsorción del aire en una obstrucción del árbol respiratorio por secreciones, coágulos o por compresión extrínseca en un derrame o neumotórax parcial.

Existen microatelectasias por falta de surfactante pulmonar en el SDRA o en la VM con FiO₂ 100% que produce la reabsorción del nitrógeno alveolar y pérdida de la estructura. Pero se reflejan mayormente de manera más marcada y notoria en cambios clínicos en el posoperatorio, que dichos cambios pueden ir desde leves a severos, también múltiples factores perioperatorios influyen sobre la función pulmonar y la mecánica torácica, otros factores importantes donde se puede alterar cambios clínicos como la respuesta inflamatoria vinculado a complicaciones quirúrgicas o insultos quirúrgicos podrían desarrollar más alteraciones en el paciente por este motivo las alteraciones que se vinculan a la aparición de cambio clínicos no favorable en los pacientes pediátricos podemos mencionar cuando existen alguna enfermedad preexistente como el epoc, bronquitis crónica, malformaciones torácicas o cardiovasculares. también estudios y literaturas mencionan alteraciones vinculadas a la anestesia y personal de anestesiología, como también la esternotomía mediana y los drenajes de tórax agregan rigidez torácica y dolor con taquipnea, no obstante, el edema pulmonar por disfunción ventricular izquierda postcardiotomía con aumento de presión arterial pulmonar y eventualmente hacer cambios clínicos y comprometer el ventrículo derecho, y por otro punto de vista las transfusiones introducen mediadores inflamatorios que aumentan la resistencias vasculares pulmonares y presión arterial pulmonar y de esta manera reducir la oxigenación, y de esta manera durante el transoperatorio y postoperatorio hacer cambios clínicos importantes tanto vasculares como pulmonares, la cual mediante este investigación retrospectiva descriptiva queremos dar a conocer la efectividad del uso del PEEP, y como el peep puede ser una medida cardioprotectora y pulmonar protectora evitando la excesiva expansión del volumen y presión, como también evidenciar de la efectividad del PEEP durante el transoperatorio y postoperatorio de tal manera para erradicar la impericia del uso de esta medida cardiopulmonar protectora que se podrían presentar en la atención

brindada por el equipo de anestesiología y UCIP del Hospital Especializado Pediátrico Benjamín Bloom.

1.2.-ENUNCIADO DEL PROBLEMA.

¿ fue beneficioso el uso del PEEP durante el trans y post operatorio a beneficio de los pacientes pediátricos con cardiopatías congénitas asa III y IV de las edades de 1 a 10 años, que serán intervenidos por cirugía de corazón abierto en el centro quirúrgico y unidad de cuidados intensivos pediátricos del Hospital Nacional Especializado en Niños Benjamín Bloom durante el periodo de marzo a septiembre de 2023.?

1.3.-JUSTIFICACIÓN.

Al reconocer la importancia y complejidad de la cirugía de corazón abierto en la población pediátrica y la importancia de las complicaciones que contribuyen a las mortalidad de esta cirugía tan compleja como sus alteraciones clínicas cardiopulmonares, pero que con medidas protectoras como el uso del PEEP, no obstante, hay falta de evidencia de investigación científica que pueda contribuir y aportar evidencia médico científica del uso del PEEP durante el trans y post operatorio de la cirugía de corazón abierto pediátrica ya que por otro lado hay poca o ninguna evidencia científica de la efectividad del uso y no uso del peep en esta cirugías de mayor complejidad en pediatría como la intervención por cirugía de corazón abierto, por lo tanto se consideró investigar la importancia o efectividad del peep en el trans y post operatorio para evidenciar de manera científica y si hubiese beneficio de contribución del PEEP para contrarrestar y salvaguardar la vida de niños y niñas intervenidos a esta compleja cirugía, erradicando la impericia del uso del PEEP que el personal de anestesiología podría afrontar, entendimiento de los beneficios que puede aportar el uso del PEEP de manera adecuada, racional, con pericia basada en conocimientos para beneficios del paciente pediátrico.

Por otra parte se observó importante comprobar los potenciales beneficios del uso del peep en pacientes pediátricos en la ventilación mecánica prolongada durante la cirugía de corazón abierto en la unidad de cuidados intensivos pediátricos para evitar complicaciones respiratorias y fisiológicas pulmonares como atelectraumas, barotraumas, volutraumas.

1.4-OBJETIVOS.

1.4.1-General

Evaluación de los efectos clínicos del uso de presión positiva al final de la espiración (peep) durante el trans operatorio y post operatorio en cirugías de corazón abierto en niños con cardiopatías congénitas asa iii y iv entre las edades de 1 a 10 años en el hospital nacional especializado de niños benjamín bloom durante el periodo de marzo a noviembre 2023

1.4.2-Objetivos Específicos.

1-Determinar la efectividad clínica del uso del PEEP en cirugía de corazón abierto pediátrica utilizando gasometría arterial en el transoperatorio y en el post-operatorio.

2-Recopilar pruebas científicas del expediente clínico como exámenes de laboratorio y gabinete, radiografías como evidencia de cambios clínicos durante el post-operatorio.

3-Determinar los posibles cambios que se presenten en los signos vitales con el uso del PEEP en pacientes pediátricos en cirugías de corazón abierto pediátrica.

4-Determinar los posibles efectos adversos que se pudieran presentar con el uso del PEEP en pacientes pediátricos en cirugías de corazón abierto pediátrica.

CAPÍTULO II

II. MARCO TEÓRICO.

II.I-Marco legal.

Que la Constitución en su Art. 65 establece que la salud de los habitantes de la República, constituye un bien público y que el Estado y las personas están obligadas a velar por la conservación y restablecimiento. Que el Estado determinará a política nacional de salud controlará y supervisará su aplicación;

Capítulo i

Atribuciones del ministerio de salud pública y asistencia social art. 41: corresponde al ministerio:

II. Establecer y mantener colaboración con los demás Ministerios Institucionales Públicas y Privadas y Agrupaciones Profesionales o de Servicio que desarrollen actividades relacionadas con la salud;

Que de conformidad a los Artículos 40 y 41 numeral 2 del Código de Salud está La Secretaria del órgano ejecutivo en Salud de Estado, es el organismo encargado de determinar, planificar, ejecutar y dictar las normas pertinentes, así como organizar, coordinar y evaluar la ejecución de las actividades relacionadas con la salud.

La realización de estudios clínicos en todos los países de nuestro continente, como en el resto del mundo, debe seguir estrictos principios éticos y científicos. Estos principios son universales, por encima de cualquier diferencia entre las personas, con el objetivo de salvaguardar la integridad física y psíquica de los sujetos involucrados, tal como lo establece la declaración de los derechos de las personas de Helsinki.

En el año 2005, y debido al vacío reglamentario para evaluar la investigación biomédica en seres humanos en El Salvador, el Consejo Superior de Salud

Pública (CSSP) y el Ministerio de Salud (MINSAL), crearon el Comité de Bioética Nacional, luego denominado Comité Nacional de Ética de Investigación Clínica y, actualmente, Comité Nacional de Ética de la Investigación en Salud (CNEIS).

En ese período 2005-2010, un grupo de profesionales de la salud y de ciencias sociales del país, discutieron y aprobaron el documento Guía de Organización y Funcionamiento del Comité Nacional de Ética de Investigación en Salud, basado en los principios fundamentales establecidos en el Código de Núremberg, la Declaración de Helsinki, documento enmendado subsecuentemente (64^a Asamblea General, Fortaleza, Brasil, octubre 2013), y las guías propuestas por el Consejo de Organizaciones Internacionales de las Ciencias Médicas (CIOMS) y la Organización Mundial de la Salud (OMS). Tres principios éticos básicos de similar fuerza moral el respeto a las personas, la beneficencia y la justicia impregnan todos los principios de buenas prácticas clínicas (BPC).

En este sentido el actual proceso de reforma de salud, supone la creación de instrumentos técnicos jurídicos que garanticen la protección de las personas, así como las herramientas guías en los aspectos éticos de las investigaciones con un potencial en innovaciones que puedan generarse a partir del proceso investigativo, que supongan adelantos científicos para las ciencias médicas, pasando del análisis de los aspectos biologicistas y que trascienden al abordaje de determinación social en salud.

La Constitución de la República Artículo 79, refiere que “El Estado proveerá los recursos necesarios e indispensables para el control permanente de la calidad de los productos químicos, farmacéuticos y veterinarios, por medio de organismos de vigilancia”.

Pautas Éticas Internacionales para la Investigación Biomédica en Seres Humanos Preparadas por el Consejo de Organizaciones Internacionales de las

Ciencias Médicas (CIOMS) en colaboración con la Organización Mundial de la Salud, revisadas en Ginebra, en el año 2012, orientan, especialmente a los países de escasos recursos, en la definición de pautas nacionales sobre ética de la investigación biomédica, aplicando estándares éticos en condiciones locales, y estableciendo o redefiniendo mecanismos adecuados para la evaluación ética de la investigación en seres humanos, incluyendo en la Pauta 2, lo relacionado a los Comité de Evaluación Ética, expresando lo siguiente: “Todas las propuestas para realizar investigación en seres humanos deben ser sometidas a uno o más comités de evaluación científica y de evaluación ética para examinar su mérito científico y aceptabilidad ética. Los comités de evaluación deben ser independientes del equipo de investigación, y cualquier beneficio directo, financiero o material que ellos pudiesen obtener de la investigación, no debiera depender del resultado de la evaluación.

El investigador debe obtener la aprobación o autorización antes de realizar la investigación. El comité de 9 evaluación ética debiera realizar las revisiones adicionales que sean necesarias durante la investigación, incluyendo el seguimiento de su progreso.

POR TANTO: en uso de sus facultades legales de este órgano de ejecutivo de salud del estado, ACUERDA emitir el siguiente directrices y principios:

Principios éticos para la investigación en salud Toda investigación en salud debe realizarse de acuerdo con principios éticos establecidos:

- a) Principio de beneficencia: la investigación contribuye al bienestar de la personas;
- b) Principio de no-maleficencia:
la investigación no debe causar daño deliberado o perverso a los participantes y a las personas en general;

c) Principio de autonomía: la investigación debe proteger los derechos y la dignidad de los participantes y su capacidad de autodeterminación para tomar decisiones. Su participación debe ser voluntaria y basada en el consentimiento informado;

d) Principio de justicia: obligación ética de tratar cada persona de acuerdo con lo que se considera moralmente correcto y apropiado; y a la justicia distributiva, que establece la distribución equitativa de cargas y beneficios a los participantes en la investigación;

e) Principio de privacidad, anonimato y confidencialidad: toda información y datos de los participantes obtenidos directa o indirectamente son confidenciales.

Así mismo, las investigaciones se pueden clasificar en tres categorías en función del riesgo:

a) Investigaciones sin riesgo: son aquellas en las que no es necesario realizar intervención alguna en los individuos participantes. Los datos se colectan por medio de cuestionarios, entrevistas, revisión de expedientes clínicos y otros;

b) Intervenciones con riesgo mínimo: son las investigaciones que emplean procedimientos comunes para el registro de datos, tales como exámenes físicos y psicológicos, o tratamientos rutinarios en la práctica clínica;

c) Intervenciones con riesgo mayor: son aquellas que emplean métodos que pueden afectar a los individuos, tales como estudios radiológicos, ensayos con medicamentos comerciales o en desarrollo y estudios que incluyen procedimientos quirúrgicos y estudios de genética.

Las intervenciones sin riesgo o con riesgo mínimo serán evaluadas por los comités de ética locales creados en las instituciones académicas o de salud y registradas anualmente en el CNEIS.

Las investigaciones con riesgo mayor deben ser revisadas por los comités locales de ética, pero registradas y aprobadas definitivamente por el CNEIS. Tomando en cuenta lo anterior, las atribuciones del Comité Nacional de Ética de la investigación en Salud son las siguientes:

- a) Emitir opinión para asegurar que los derechos y el bienestar de las personas incluidas en la investigación en salud sean debidamente protegidos;
- b) Asegurar que el investigador logre el consentimiento libre de las personas que participan en el estudio, y que la información obtenida sea confidencial;
- c) Asegurar que exista equilibrio entre el riesgo y los beneficios potenciales en todo estudio apoyado por el CNEIS;
- d) Asegurar que los investigadores y patrocinadores de estudios en seres humanos cumplan con los principios científicos y éticos internacionalmente aceptados.

CAPÍTULO IV DE LOS DERECHOS Y DEBERES DE LOS PACIENTES

Sección 1ª

DERECHOS DE LOS PACIENTES.

Derecho de Atención Art. 10.- Todo paciente tiene derecho a ser atendido de manera oportuna, eficiente y con calidad, por un prestador de servicios de salud cuando lo solicite o requiera, que comprende las acciones destinadas a la promoción, prevención, curación, rehabilitación de la salud y cuidados paliativos de acuerdo a las normas existentes.

Derecho a Trato Igualitario Art. 11.- El paciente recibirá en todo momento de su atención un trato digno, con respeto, esmero, cortesía, resguardando su dignidad humana e intimidad y sin ningún tipo de discriminación por razones de raza, sexo, religión, edad, condición económica, social, partidaria, política e ideológica.

Derecho a una Atención Calificada Art. 12.- El paciente tiene derecho a una atención en salud con calidad y calidez, con profesionales y trabajadores de salud debidamente acreditados, certificados y autorizados por las autoridades competentes para el ejercicio de sus tareas o funciones, en el ámbito público y privado.

Derecho a la Información Art. 13.- El paciente o su representante, deberá recibir en forma verbal y escrita, del prestador de servicios de salud, durante su atención, la siguiente información, de manera oportuna, veraz, sencilla y comprensible de acuerdo a su problema:

- a) Nombre completo del profesional de la salud que lo atenderá y su número de registro en la Junta de Vigilancia;
- b) Su diagnóstico, tratamiento, alternativas, riesgo, evolución y pronóstico respectivo;
- c) Recibir la información y explicación de manera oportuna y lo más clara posible de su diagnóstico, de sus exámenes de laboratorio, de su tratamiento, imágenes, biopsias; así como de los efectos secundarios de medicamentos y procedimientos;
- d) Duración estimada de estadía en caso de hospitalización y tratamiento; en los casos que se puedan precisar;
- e) Las posibilidades de éxito, riesgo y las consecuencias de rechazar o interrumpir un tratamiento; y,
- f) En el ámbito privado el paciente tiene derecho a conocer, en cualquier momento, los costos estimados de su hospitalización, tratamiento y honorarios médicos, considerando las circunstancias del mismo Toda información antes mencionada será proporcionada al representante, cuando el paciente no se encuentre en uso de sus plenas facultades

II.II.-Marco teórico.

II.II.I- Ventilación de protección pulmonar.

La ventilación de protección pulmonar consiste en el uso de un volumen corriente bajo, limitar la presión meseta para minimizar la sobredistensión y utilizar presión positiva al final de la espiración.

“La respiración o Ventilación mecánica (VM) es un método que emplea medios mecánicos o no mecánicos para insuflar el aire en los pulmones”¹. La ventilación artificial se emplea en individuos que han cesado de respirar o que tienen insuficiencia respiratoria para aumentar el aporte de oxígeno y favorecer la eliminación de dióxido de carbono.

“En el caso de la ventilación terapéutica, se observó que aún con valores normalizados de gases arteriales, algunos pacientes morían por complicaciones pulmonares, Esta mortalidad se ha relacionado con múltiples factores como el barotrauma, toxicidad del exceso de oxígeno, el compromiso hemodinámico secundario y otros factores”². En 1967 por primera vez se describieron lesiones anatomopatológicas típicas del pulmón ventilado artificialmente que correspondían a un aumento difuso de infiltrados celulares alveolares, membranas hialinas, aumento de la permeabilidad vascular y edema pulmonar . Además son conocidas históricamente y así se describen en los textos docentes, las alteraciones de ventilación-perfusión en el paciente quirúrgico dependiendo tanto de la posición, como de la cirugía y de la edad. Por el contrario, se ha estudiado menos los posibles efectos nocivos de la ventilación en pacientes considerados normales desde el punto de vista respiratorio, es decir, los

¹ Control group event based on the event rate in the ZEEP groups of the four trials reporting mortality. (Two of these trials had zero events and were therefore not able to be included in the analysis.)

² Craig DB, Wahba WM, Don H. Airway closure and lung volumes

pacientes que son ventilados al estar mediante los efectos de una anestesia general con VM. En estos pacientes no se tenía en cuenta consideraciones especiales para su ventilación, puesto que se suponía una respuesta adecuada sin lesión de las estructuras respiratorias.

Se ha observado que en la práctica diaria, la hipoxia intraoperatoria es tratada por la mayoría de anesthesiólogos simplemente aumentando la Fracción Inspiratoria de Oxígeno (FiO₂) y la presión pico inspiratoria, mas no modificando factores como el Volumen Tidal o corriente (Tidal Volumen, VT) en relación al peso del paciente o la presión positiva al final de la espiración (Positive End Expiratory Pressure, PEEP).

2.2.2. - Fisiopatología de la ventilación pulmonar y de la ventilación de protección pulmonar.

“Diversos eventos o maniobras inherentes a la VM pulmonar pueden producir alteraciones anatómicas, fisiológicas, patológicas o combinaciones de estados de fisiopatologías agregadas”¹. Así, el daño inducido como consecuencia de utilizar volúmenes altos genera ruptura alveolar y fugas de aire. La ventilación con volúmenes altos se relaciona con barotrauma (lesión debida a la presión por sobredistensión de determinadas zonas del pulmón causando fugas), aumento de la permeabilidad capilar y volutrauma (lesión debida al propio volumen insuflado que no depende de la presión a la cual este es insuflado) Estas tres causas pueden dar lugar a edema pulmonar y desviación a la circulación sistémica de mediadores inflamatorios, lipopolisacáridos y bacterias que podrían ser el primer paso hacia el desarrollo de una disfunción multiorgánica. “A mediano plazo se ha evidenciado que se produce fibrosis pulmonar de más difícil tratamiento”¹.

“En estudios experimentales se ha demostrado que el reclutamiento alveolar no protege de la hiperinsuflación y por tanto de la lesión pulmonar, cuando se

producen atelectasias previamente (por diversos mecanismos que simulan condiciones clínicas), ya que el parénquima pulmonar no es homogéneo en estos casos. La ventilación con volúmenes bajos también puede producir lesión pulmonar por múltiples mecanismos. Entre ellos, apertura y cierre repetitivos de los alveolos denominado atelectrauma, y se caracteriza por alterar el epitelio, producir membranas hialinas y edema pulmonar, alteraciones del efecto del surfactante e hipoxia regional”². También existen factores biológicos, denominados en conjunto biotrauma, cuyos factores se resumen sucintamente a continuación. La mecanotransducción es la conversión de un estímulo mecánico en una respuesta bioquímica cuando el epitelio o el endotelio vascular se dilatan durante la ventilación.

“ Estas fuerzas físicas activan mediadores celulares que de forma directa o indirecta generan daño pulmonar”³. No obstante en ventilación de corta duración no se observa alteración de biomarcadores de lesión pulmonar con VT de 6ml/kg o 8 ml/kg. Parece que un volumen de insuflación crítico es necesario para producir lesión pulmonar y su traducción en alteración inflamatoria y morfofuncional. “Una vez producida la distorsión mecánica del parénquima pulmonar se puede desencadenar una respuesta inflamatoria incluso sin volutrauma”⁴.

Adicionalmente existe un factor tiempo, referido al tiempo de exposición al factor lesivo, en este caso la VM, a mayor tiempo de exposición mayor lesión, Se puede afirmar que la estrategia ventilatoria influye en el pronóstico de los pacientes, ya sea agravando una insuficiencia respiratoria o por ejemplo, enlenteciendo la curación de un pulmón dañado mediante los mecanismos comentados

³ Spieth PM, Bluth T, Gama De Abreu M, Bacelis A, Goetz AE, Kiefmann R. Mechanotransduction in the lungs. *Minerva Anesthesiol.* 2014;80(8):933-41

⁴ Pecchiari M, Monaco A, Koutsoukou A, Della Valle P, Gentile G, D'Angelo E. Effects of various modes of mechanical ventilation in normal rats. *Anesthesiology.* 2014;120(4):943-50

anteriormente, el impacto de la VM en pacientes con Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo (SDRA) ha sido ampliamente investigado en la última década, tanto en forma experimental como clínica.

“ los hallazgos relacionados representan uno de los mayores avances efectuados en el campo de los cuidados respiratorios del paciente crítico, naciendo así el concepto de Ventilación de Protección Pulmonar”⁵.

Sin embargo, es importante conocer las consecuencias de la forma de ventilación en pacientes quirúrgicos sin lesiones pulmonares y el beneficio de la utilización de los parámetros de protección pulmonar, Existen casos particulares en los que la lesión pulmonar debida a la VM puede verse empeorada por factores adicionales.

Uno de estos casos es el paciente sometido a cirugía cardíaca, en el que concurren factores tanto de la propia cirugía como del procedimiento anestésico, como el bypass cardiopulmonar, la hipotermia, los fármacos empleados y la transfusión de productos sanguíneos que es frecuente Independientemente, si se emplean VT elevados se aumenta las complicaciones respiratorias y la falla multiorgánica, prolongandose la estancia hospitalaria.

2.2.3-Ventilación estratégica de protección.

La VPP se puede definir “como una estrategia de ventilación cuyo objetivo es evitar el daño pulmonar asociado a la VM utilizando una serie de parámetros respiratorios individualizados”.⁶

⁵ Fan E, Villar J, Slutsky AS. Novel approaches to minimize ventilator-induced lung injury. BMC Med. 2013;11:85.

⁶ . Goldenberg NM, Steinberg BE, Lee WL, Wijesundera DN, Kavanagh BP. Lung-protective ventilation in the operating room: time to implement? Anesthesiology. 2014;121(1):184-8.

“La PEEP mejora la distensibilidad y disminuye el shunt pulmonar en pacientes sanos. Esta mejoría depende del nivel de PEEP y la presencia de patología pulmonar”⁶. Sin embargo si se incrementa demasiado la PEEP, aumenta la presión intratorácica y puede disminuir el gasto cardíaco, también puede aumentar el riesgo de generar barotrauma y distensión del tejido pulmonar que como resultado, produce un aumento del espacio muerto fisiológico sobre todo en pulmones que se ventilan de forma heterogénea por cualquier causa. “La presión positiva al final de la espiración (PEEP) es una intervención implementada fácilmente que puede utilizarse al ventilar a un paciente con asistencia respiratoria con presión positiva”⁷.

Es una maniobra mecánica que ejerce una presión positiva en los pulmones al final de cada exhalación. Esta presión al final de la espiración aumenta la capacidad residual funcional (CRF) y previene el colapso de las vías respiratorias pequeñas, y de ese modo reduce la atelectasia. En los pacientes con pulmones sanos, la PEEP mejora la distensibilidad pulmonar, reduce la derivación y aumenta la presión arterial de oxígeno (PaO₂).

La anestesia general causa una reducción de la CRF, “ Se cree que esta reducción se debe a una disminución en el tono muscular inspiratorio, a un aumento de la presión abdominal y a un cambio en el volumen sanguíneo torácico. El movimiento de una posición enhiesta a una posición supina, cuando un paciente está situado en la mesa de operaciones, causa una pérdida de alrededor del 20% de la CRF”⁷.

2.2.4.- Efectos sistémicos de la PEEP

“Efecto de PEEP en el estado hemodinámico y sistema cardiovascular: es importante destacar que no existe «PEEP fisiológico», lo que se tiene es una

⁷ Maisch 2008; Maracaja-Neto 2009; Meininger 2005; Tusman 2004

capacidad residual funcional, que junto con el factor surfactante que producen los neumocitos tipo II y el nitrógeno a nivel alveolar, evitan el colapso alveolar en respiración fisiológica”⁶. sin embargo, cuando el paciente se encuentra en estatus de ventilación mecánica, el diafragma y la caja torácica sufren disminución en su movilidad y, por lo tanto, la posibilidad de colapso alveolar es mayor; la programación de una «PEEP estándar» entre 5 a 8 cmH₂O en la mayoría de los casos tendrá efectos benéficos pulmonares y efectos cardiovasculares específicos.

“Efecto de PEEP en el sistema respiratorio: el ajustar un nivel alto de PEEP tiene por objetivo mantener abiertos los alveolos previamente reclutados, abiertos, pero por otra parte, tomando en cuenta que el daño pulmonar es heterogéneo en el SDRA, los alveolos que presentan menor daño o intactos pueden generar daño por sobredistensión”⁸. La sobredistensión alveolar generada por PEEP alta puede condicionar colapso de los vasos capilares adyacentes a las unidades alveolares, contribuyendo al aumento de las resistencias vasculares pulmonares y pudiendo generar hipertensión pulmonar inducida por el ventilador mecánico.

“Efectos de PEEP sobre presión intraabdominal y perfusión de órganos abdominales: la hipertensión intraabdominal (HIA) se define como una presión intraabdominal (PIA) sostenida por arriba o igual a 12 mmHg, una patología que pasa desapercibida por muchas unidades de cuidados intensivos, que aumenta la mortalidad directamente proporcional al grado de HIA, asociándose con un gasto cardiaco reducido por aumento de la resistencia vascular sistémica y una disminución del retorno venoso”⁹. es decir que los pacientes SDRA pueden desarrollar patologías abdominales secundarias, asociadas con el aumento de la

⁸ Amini R, Herrmann J, Kaczka DW. Intratidal overdistention and derecruitment in the injured lung: a simulation study. *IEEE Trans Biomed Eng.* 2017;64(3):681-689.

⁹ Graf J, Formenti P, Santos A, Gard K, Adams A, Tashjian J, et al. Pleural effusion complicates monitoring of respiratory mechanics. *Crit Care Med.* 2011;39(10):2294-2299

presión intraabdominal y viceversa, los problemas abdominales primarios pueden asociarse con hipertensión intraabdominal y secundariamente presentar SDRA, La PIA elevada, junto con el gasto cardiaco alterado, reduce el flujo sanguíneo a órganos intraabdominales vitales, como los riñones y el hígado.

“Efecto del PEEP en la sala de operaciones: en el quirófano un gran porcentaje de cirugías requerirán de intubación y una programación adecuada de la ventilación mecánica para protección pulmonar y un pilar en esto es la presión positiva al final de la espiración, hay que tomar en cuenta diversos factores: las comorbilidades que presenta el paciente en su ingreso a cirugía, el tipo de cirugía (abdominal, torácica, laparoscópica, extremidades, neurocirugía, etcétera), posición del paciente (supino, prono, sentado decúbito lateral, etcétera), la ventilación mecánica etc.

Durante el transanestésico representa una serie de cambios sobre la dinámica ventilatoria, como disminución de la capacidad residual funcional, distensibilidad pulmonar, desplazamiento del diafragma, cambios en la zonas de West, etcétera”⁹. por lo tanto el PEEP ideal en anestesia es un área gris, existe una serie de recomendaciones, para evitar complicaciones pulmonares postoperatorias y daño inducido por el ventilador; sin embargo las recomendaciones pueden variar según sea el caso.

PEEP en el paciente pediátrico.

“El paciente pediátrico comprende una serie de diferencias en la vía aérea en comparación con el adulto en tamaño, forma, posición, colapsabilidad de la vía aérea, que hasta los ocho años ya representa características similares a las del adulto. Se recomienda el uso de PEEP para evitar el colapso alveolar, en pacientes pulmonarmente sanos se recomienda iniciar con un PEEP de 3-5

cmH₂O, PEEP moderado con paciente con daño pulmonar limitado y en pacientes con daño pulmonar severo un PEEP puede que sea necesario”¹⁰.

Siempre es importante individualizar al paciente, siempre se debe buscar el PEEP que ofrezca mejor oxigenación sin repercusiones hemodinámicas. Se recomienda PEEP alto para estabilizar y evitar el colapso en pacientes que se encuentren con traqueo o broncomalacia. No se recomiendan las maniobras de reclutamiento rutinarias a menos que presenten indicación.

2.2.5. Paciente pediátrico y aspectos generales.

Anatomía y fisiología en las diferentes edades pediátricas.

La vía aérea superior se extiende de las narinas a la unión de la laringe con la tráquea; incluye la nariz, los senos paranasales, la faringe y la laringe. Sus funciones abarcan la fonación, el olfato, la digestión, la humidificación y el calentamiento del aire inspira Las diferencias anatómicas entre el niño y el adulto son evidentes, en especial durante las edades tempranas de la vida y sobre todo en el periodo posnatal, por lo que su conocimiento reviste una gran importancia para el personal de anestesiología¹¹.

Mecánica de ventilación.

La función principal del aparato respiratorio es el intercambio gaseoso necesario para llevar el oxígeno a los tejidos y eliminar el bióxido de carbono, que es producto del metabolismo celular aeróbico. La fisiología respiratoria no es independiente de la estructura del sistema respiratorio. Los músculos respiratorios se encargan, mediante su contracción, de efectuar los cambios de presión intratorácica; es este gradiente de presión el que genera un flujo de aire inspiratorio y espiratorio, conocido como ventilación. La inspiración es el proceso

¹⁰ Borsellino B, Schultz MJ, Gama de Abreu M, Robba C, Bilotta F. Mechanical ventilation in neurocritical care patients: a systematic literature review. *Expert Rev Respir Med.* 2016;10(10):1123- 1132.

activo que consume¹¹ energía, en tanto que la espiración es pasiva y sólo se convierte en un proceso activo en casos de insuficiencia respiratoria.

Básicamente la ventilación depende del diafragma, que es el principal músculo inspiratorio y el único que tiene a su cargo la inspiración durante el reposo, además de los músculos auxiliares, como los intercostales externos, los escalenos y los esternocleidomastoideos; los músculos espiratorios están constituidos por todos los abdominales, el diafragma y los intercostales internos¹¹.

Tanto los músculos respiratorios como el diafragma están compuestos de fibras tipo I, que son oxidativas o de contracción lenta y resistencia a la fatiga; de tipo 2a, que son oxidativas glucolíticas de contracción rápida y resistentes a la fatiga; y de tipo 2b, que son de contracción rápida y no resistentes a la fatiga ¹¹.

Cualquier aumento en el contenido abdominal que restrinja el desplazamiento del diafragma tendrá el consiguiente efecto sobre la ventilación. La fatiga respiratoria se debe al bajo contenido de fibras de tipo I, de contracción lenta y alta capacidad oxidativa, tanto en el diafragma como en los músculos respiratorios. Los movimientos respiratorios se inician durante la vida intrauterina; aumentan en profundidad y frecuencia hacia el final de ésta y contribuyen al desarrollo de la musculatura.

Los pulmones durante esta etapa se encuentran llenos de líquido amniótico con un alto contenido de mucopolisacáridos, proteínas y lipoproteínas (surfactante), y no participan en el intercambio gaseoso que lleva a cabo la placenta. Durante el parto, el paso del producto por el canal de expulsión comprime el tórax, forzando la salida de gran parte de este líquido por la nariz y la boca; este

¹¹ Ortiz, P. L. (2011). *El ABC de la anestesia*.

beneficio no está presente en los productos obtenidos por cesárea, quienes muestran por ello una taquipnea transitoria.

Al momento del parto disminuye la compresión y se aspira aire por los pulmones. Esta primera respiración genera una presión negativa de 50 a 70 cmH₂O que desplaza el líquido por las vías aéreas; esta primera respiración es provocada por estímulos externos (frío y tacto) así como por bioquímicos (hipoxia y acidosis).

Un pequeño número de respiraciones espontáneas generadas por presiones transpulmonares de hasta menos de 75 cmH₂O, caracterizadas por grandes volúmenes inspiratorios, dan lugar a la formación de la capacidad funcional residual (CRF) de los pulmones del RN. El remanente del líquido presente se elimina en las siguientes horas ¹¹.

Volúmenes y capacidad pulmonar.

Con base en una relación de mililitros sobre kilogramo de peso, la capacidad residual funcional, el volumen corriente, el espacio muerto y el cambio en el volumen son similares en el niño y en el adulto.

Debido a que el volumen corriente en un niño es igual que en un adulto, la frecuencia respiratoria debe ser entre dos y tres veces más rápida, por lo que el consumo de oxígeno es también entre dos y tres veces mayor.

Debido a lo anterior, la relación que guarda la ventilación alveolar (VA) con la CRF del neonato es de 5:1, en tanto que en el adulto es de 1.5:1. Esta disminución del efecto amortiguador, que constituye la capacidad residual, explica la brusca presentación de hipoxia con la consecuente bradicardia en casos de obstrucción de la vía aérea y en presencia de una baja reserva de

oxígeno; al mismo tiempo explica la rápida captación de gases anestésicos durante la inducción ¹¹.

Aparato cardiovascular.

Circulación fetal.

En la circulación fetal, también llamada circulación en paralelo, tanto el ventrículo izquierdo como el derecho contribuyen al gasto cardiaco; se caracteriza por presentar cuatro cortocircuitos que incluyen la placenta, el ducto venoso, el agujero o foramen oval, y el ductus conducto arterioso. La sangre oxigenada proviene de la placenta a través del ductus venoso y la vena cava inferior; esta sangre oxigenada es desviada por el foramen oval hacia el corazón izquierdo y de allí hacia la aorta ascendente. La sangre que regresa por la vena cava superior pasa por el corazón derecho hacia la arteria pulmonar, la cual la desvía a la aorta descendente a través del conducto arterioso. Sólo 8% del gasto pulmonar combinado se dirige a los pulmones ¹¹.

En los casos normales, inmediatamente después del nacimiento se establece el patrón circulatorio del adulto, llamado en serie, en el que cada ventrículo bombea la sangre a la circulación pulmonar o sistémica. En el momento del nacimiento, mientras ocurren los cambios que se enumeran más adelante, se establece en forma temporal un patrón circulatorio de transición que incorpora a los pulmones para la oxigenación. Este proceso puede tomar horas o días para finalmente pasar al patrón definitivo con los siguientes cambios ¹¹.

1. Eliminación del flujo sanguíneo proveniente de la placenta.
2. Aumento del flujo sanguíneo pulmonar. Al iniciarse la respiración aumenta la tensión de oxígeno alveolar y de la saturación de oxígeno con un efecto vasodilatador, efecto que resulta en 80% de caída de la resistencia vascular pulmonar (PVR) y se prolonga durante las siguientes seis a ocho semanas. La estimulación simpática, la hipoxia, la acidosis o los agentes alfa adrenérgicos

provocan vasoconstricción de las arteriolas pulmonares y evitan o retrasan la caída de la PVR ¹¹.

3. Los cambios en los patrones circulatorios ocasionan que la presión de la aurícula izquierda (LA) exceda a la de la aurícula derecha (RA) y se produzca el cierre del foramen oval. El aumento en la saturación de oxígeno arterial y del pH, así como la falta de prostaglandinas placentarias, provocan el cierre del conducto arterioso, por lo que ocurre el cierre funcional en las primeras 10 a 15 h de vida extrauterina, en tanto que el cierre anatómico ocurre entre dos y tres semanas después. La sensibilidad del ductus a estos cambios es proporcional a la edad gestacional ¹¹.

Sistema nervioso central.

Al momento del nacimiento, el sistema nervioso central (SNC) es inmaduro, las fibras nerviosas no están mielinizadas por completo y la corteza cerebral aumenta su número de neuronas en los primeros años de la vida. Los reflejos primitivos, como el de Moro y el de prensión, deben estar presentes. La percepción al dolor está presente, pero se carece de la facultad para localizar el dolor, como ocurre en los niños mayores. Durante el crecimiento se desarrollan habilidades motoras en dirección cefalocaudal y el lenguaje guarda una relación directa con el aprendizaje ¹¹.

El cráneo es menos rígido que el del adulto y las líneas de sutura son expansibles, lo cual permite, junto con las fontanelas abiertas, acomodar un aumento de la presión intracraneal.

El líquido cefalorraquídeo (LCR) se forma principalmente en los plexos coroides de las astas temporales de los ventrículos laterales, la porción posterior del tercer ventrículo y el techo del cuarto ventrículo ¹¹.

La autorregulación cerebrovascular en el neonato está deteriorada, en especial en el niño de pretérmino (RNP), lo cual implica un flujo sanguíneo cerebral muy dependiente de presión.

En el RNP los vasos cerebrales son muy frágiles, sobre todo a nivel de la matriz germinal, que se encuentra sobre el núcleo caudado; esta fragilidad y dependencia de la presión arterial son la razón de la alta frecuencia con que ocurre la hemorragia intraventricular. El electroencefalograma (EEG) del recién nacido muestra poca periodicidad. A los tres años se inicia la actividad rítmica y aumentan el voltaje y la frecuencia ¹¹.

A los cuatro años de edad el ritmo alfa ya está completamente desarrollado y aparece primero en la región occipital. La actividad normal de menor voltaje (ondas beta) aparece al principio en las zonas frontal y parietal. Durante el sueño, el lactante muestra grandes ondas lentas, en comparación con el trazo plano del adulto. La duración de las respuestas evocadas aumenta rápidamente en los primeros cuatro meses de la vida, pero alcanzan los niveles del adulto hasta la adolescencia ¹¹.

Sistema neuromuscular.

El desarrollo estructural y funcional del sistema neuromuscular está incompleto al momento del nacimiento. La velocidad de conducción de los nervios motores aumenta a medida que ocurre la mielinización de las fibras nerviosas. El cambio de miotúbulos a fibras musculares maduras ocurre al final de la vida intrauterina y en las primeras semanas posteriores al nacimiento. Algunos músculos de contracción lenta se convierten en músculos de rápida contracción (mano); el diafragma y los músculos intercostales aumentan su porcentaje de fibras de lenta contracción durante los primeros meses de vida. La transmisión sináptica es lenta al momento de nacer y la disposición de acetilcolina está limitada, sobre todo

durante los estímulos nerviosos repetidos. En el recién nacido menor de 36 semanas de edad posconcepción la fatiga muscular es más acentuada. La sensibilidad de los receptores colinérgicos postsinápticos a la acetilcolina varía con la edad ¹¹.

2.2.6.- Cardiopatías congénitas en niños.

“Con el fin de entender los diferentes tipos de cardiopatía congénita compleja, se consideró importante realizar un análisis segmentario, claro y completo para llegar al diagnóstico con cada uno de los componentes de la malformación cardíaca, que sean significativos anatómica y quirúrgicamente” ¹². Es el mejor procedimiento para entender la patología cardíaca congénita y su fisiopatología.

El análisis segmentario se basa fundamentalmente en el hecho de que el corazón está formado por tres segmentos. Para iniciar el análisis es necesario identificar morfológicamente los componentes de dichos segmentos, a saber: “segmento auricular, segmento ventricular y segmento arterial, dichos segmentos se analizan con el concepto de nivel, al describir cada segmento que se quiera definir, así como su morfología, topografía, dimensiones y las conexiones con las estructuras adyacentes” ¹¹.

Segmento auricular

Las aurículas se diferencian una de otra por características anatómicas internas y externas. En su parte interna la aurícula derecha consta de los músculos pectíneos; y la orejuela tiene base ancha y bordes lisos. Normalmente, a la aurícula derecha se conectan las venas sistémicas. Por otra parte, la aurícula izquierda en su parte interna es lisa; la orejuela tiene base angosta y los bordes

¹² Attie F, Buendía A, Zabal C. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología Pediátrica*. 1.ª edición, Bogotá, Colombia: Mc Graw-Hill; 2003:586-598.

son fenestrados. A la aurícula izquierda se conectan, en condiciones normales, las venas pulmonares.

Segmento ventricular

“El ventrículo está formado por tres componentes o porciones: la porción de entrada, la porción trabeculada y la porción de salida. Tanto la porción de entrada como la de salida son consideradas elementos anatómicos necesarios para definir el ventrículo como tal”¹¹.

Definir el ventrículo como derecho o izquierdo no depende de la posición, sino de las características anatómicas de cada uno.

“Si falta una de estas porciones, el ventrículo se definirá como rudimentario; si carecen las dos porciones, no se considerará como ventrículo sino como bolsa trabeculada; y si el ventrículo tiene todas las porciones, pero no están bien desarrollada es decir de tamaño pequeño y se denominará ventrículo hipoplásico”¹¹.

“En un corazón normal, la porción de entrada de cada ventrículo está abocada a su respectiva porción trabeculada. Si la entrada de las dos aurículas se aboca a un solo ventrículo o una de ellas cabalga el septum interventricular; es decir que existen dos anillos valvulares, es importante cuantificar el área de la porción de entrada para que esta pueda ser considerada como correspondiente al ventrículo al que le corresponde más del 50% del orificio del anillo atrioventricular. En caso de que sea una válvula atrioventricular común, una cámara debe considerarse ventrículo cuando tenga más del 75% del anillo valvular ”¹¹.

Ventrículo derecho

“En su lado derecho, el septum interventricular muestra adherido, en su parte media y superior, un músculo papilar cuyas trabeculaciones, de la porción media

del septum hacia el ápex, son gruesas y abundantes. Normalmente la válvula tricúspide ocupa una posición más cercana al ápex en relación a la posición de la válvula mitral y, generalmente, se conecta con la arteria pulmonar. En la vista externa es de forma triangular”¹¹.

Ventrículo izquierdo

“En el lado del ventrículo izquierdo, el septum interventricular no tiene músculos papilares y, de su parte media hacia el ápex cardíaco, muestra trabeculaciones finas. En la parte superior es liso. Normalmente contiene la válvula mitral y la válvula aórtica en continuidad fibrosa. La forma es alargada. Siempre se debe describir el número de ventrículos presente, la posición espacial y las características de las conexiones con las otras cámaras”¹³.

Segmento arterial.

“Los componentes del segmento son la aorta y la arteria pulmonar. Normalmente la primera da origen a las circulaciones coronaria y sistémica, con su división en vasos supraaórticos, más alejada del corazón debido a la división de la arteria pulmonar en ramas derecha e izquierda. La posición de sus planos valvulares también es diferente, puesto que la posición del aórtico es posterior-derecho y la del pulmonar es anterior-izquierdo. Se deben describir las conexiones de las venas sistémicas y pulmonares con las diferentes aurículas o estructuras vasculares venosas” ¹².

Tipo de conexión atrioventricular “La conexión atrioventricular puede ser univentricular cuando hay un solo ventrículo o ambas aurículas se conectan con

¹³ Friedman WF. Transposición congénita corregida de grandes arterias En: Braunwald. Tratado de Cardiología, tomo II, 4.^a edición, Madrid, España: Interamericana, Mc Graw Hill; 1993:1061-1064.

un ventrículo o biventricular, cuando cada aurícula se conecta con un ventrículo¹⁴.

El tipo de conexión atrioventricular se refiere a la anatomía de la unión entre las aurículas y los ventrículos. En la figura 128.2 se observa que un tipo de conexión excluye a otro (Anexo 5).

Hay cinco tipos de conexión:

1. Concordante: cuando la aurícula derecha se conecta con el ventrículo derecho y la aurícula izquierda con el ventrículo izquierdo, independientemente de la posición espacial que guardan estos segmentos entre sí:

2. Discordante: cuando la aurícula derecha se conecta con el ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda se conecta con el ventrículo derecho; es necesario que haya definición del situs atrial lateralizado, sea en solitus o inversus, por lo que, cuando hay isomerismo, la conexión atrioventriculares.

3. Ambigua.

4. Doble cámara de entrada derecha o izquierda: ocurre cuando las dos aurículas están conectadas a una sola masa ventricular. La morfología de la cámara puede ser derecha, izquierda o indeterminada;

5. Ausencia de conexión atrioventricular derecha o izquierda: se da cuando una aurícula no se conecta con la masa ventricular. Puede ser derecha o izquierda.

¹⁴ Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular conection and congenitally corrected transposition. In: *Pediatry Cardiology*, Edimburgo: Churchill Livingstone; 1987:867-88.

Binello MM, Román MI, Kreutzer EA. Transposición corregida de los grandes vasos. En: *Revista Latina de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil*, vol. 1, N.º 2; Junio 1985:139-144

El modo de conexión describe la morfología de las válvulas y su relación con los ventrículos. Hay cuatro modos de conexión figura 128.2 (Anexos 3).

1. Modo de conexión es perforado: cuando se hace a través de dos válvulas atrioventriculares perforadas;
2. Imperforado: cuando una de las válvulas atrioventriculares no permite la comunicación entre la aurícula y el ventrículo (aquí se incluyen la atresia tricuspídea y la mitral);
3. Cabalgante: se refiere a una circunstancia en la cual una de las válvulas atrioventriculares está sobre el septum interventricular, siendo el área correspondiente al cabalgamiento menor del 50% del orificio atrioventricular; y el
4. Modo de conexión común: cuando las aurículas se conectan con el ventrículo o los ventrículos, a través de una sola válvula atrioventricular. Si una de las cámaras recibe menos del 25% de la válvula, debe ser considerada cámara rudimentaria. Los modos de conexión no se excluyen; es decir, pueden coexistir cabalgamiento e imperforación, por ejemplo.

Existen cinco tipos de conexión atrioventricular y cuatro modos de conexión atrioventricular, como se describen y observan en la (Ver anexo 4. TABLA 128.2 y en la FIGURA 128.2.)

Tipos de conexión ventriculoarterial

Si analizamos la anatomía de un corazón normal, se observa el anillo de la aorta posterior y derecho, conectado al ventrículo izquierdo, situado a la izquierda; mientras que el anillo pulmonar se localiza anterior e izquierdo, conectado con el ventrículo derecho, localizado a la derecha.

La relación espacial es discordante, pero las conexiones son concordantes; por ello, es importante siempre observar la posición espacial y diferenciarla de la conexión real de cada estructura.

Hay cuatro tipos de conexión ventriculoarterial:

1. Concordante: cuando la aorta se conecta con el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar con el derecho;
2. Discordante: cuando la aorta se conecta con el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con el ventrículo izquierdo;
3. Doble salida: las dos arterias se conectan con un solo ventrículo que puede ser el derecho o el izquierdo, y
4. Única vía de salida.

Solamente se conecta a los ventrículos una arteria, y existen tres posibilidades:

- 1) Salida aórtica por atresia pulmonar,
- 2) Salida pulmonar por atresia aórtica,
- 3) En el tronco común, cuando es un solo vaso que lleva la circulación sistémica, coronaria y pulmonar.

Puede conectarse a uno de los ventrículos o cabalgar sobre el septum interventricular (Tabla 128.3 y figura 128.3) Hay también tres modos de conexión ventrículo arterial:

1. Perforado: las válvulas aórtica y pulmonar son funcionales y conectan las aurículas a los ventrículos a través de ellas;
2. Imperforado: cuando una de las válvulas sigmoidea es atrésica o no funcional, y
3. Cabalgante: uno de los anillos de las válvulas sigmoideas cabalga sobre el septum (ver anexo 5, tabla 128.3).

Lesiones asociadas. En una de las etapas de la secuencia diagnóstica se debe describir la estenosis, atresia, hipoplasia, interrupciones y comunicaciones en

cualquier nivel o segmento del corazón. Describir las conexiones o la ausencia de conexiones venosas sistémicas y pulmonares.

Particularidades adicionales

Se describen las características del tórax, abdomen, la situación del corazón respecto del eje humano. Además, se analizan el origen y la distribución de las coronarias y del sistema de conducción.

Para realizar el estudio, hay que basarse en la impresión clínica, una vez se evalúe clínicamente al paciente, se hagan los hallazgos cardíacos, la correlación con el electrocardiograma de superficie, la radiografía de tórax posteroanterior y lateral, estudio con ecocardiografía modo M, 2D y Doppler.

En casos más específicos o complejos se pueden requerir estudios como el hemodinámico (cateterismo derecho e izquierdo), para evaluación no solo anatómica sino funcional y, si se requiere, para procedimiento intervencionista. La evaluación de la vasculatura pulmonar y sistémica amerita, en ocasiones, de un estudio con resonancia magnética o TAC contrastado multidetector. Todo ello permitirá la evaluación completa del paciente para definir las conductas a seguir, sean médicas, intervencionistas o quirúrgicas.

2.2.6.1- Comunicación interauricular (CIA): defectos del complejo septal interauricular.

Definición y aspectos generales.

Los defectos interatriales fueron descritos por primera vez por Rokitanski en 1875; sin embargo, el cuadro clínico no fue descrito sino hasta 1941 por Bedford¹⁵.

¹⁵ . Bedford DE. The anatomical types of atrial septal defect. Their incidence and clinical diagnosis. Am J Cardiol 1960;6:564-8.

Hay que tener en cuenta que estas son las descripciones patológicas, pues la presencia de una comunicación entre las dos aurículas en el feto se conoce desde la época del médico griego Claudio Galeno en el siglo II y fue muy bien descrita por Fawset en 1900¹⁶.

La CIA es un defecto del tabique interauricular que comunica las dos aurículas permitiendo el flujo sanguíneo entre ellas. Estos defectos pueden estar localizados en cualquier sitio del tabique interauricular, siendo el más frecuente la región del foramen oval (alrededor del 70%)¹⁷.

Debe tenerse en cuenta que esta patología es muy difícil de diagnosticar en los primeros días de vida, cuando el defecto es pequeño, porque se puede confundir con un foramen oval que es normal a esta edad, sobre todo si hay retraso en la disminución de las resistencias pulmonares como ocurre al nacer a grandes alturas sobre el nivel del mar o cuando, secundario a un problema pulmonar en el recién nacido, hay aumento de las presiones pulmonares; en ambos casos se distiende el tabique interatrial, lo que lleva a distensión del foramen oval, que lo hace indistinguible de una verdadera comunicación interatrial pequeña¹⁶.

Al considerar que en la formación del tabique interatrial intervienen varias estructuras embrionarias (septum primum, septum secundum), cojín endocárdico dorsal o inferior y el cuerno o valva izquierda del seno venoso, razón por la cual recibe el nombre de complejo septal interatrial, comprenderemos que pueden existir diversos tipos de defectos (figura 130.1)

¹⁶ Benson LN, Freedom RM. Atrial septal defect. In: Neonatal heart Disease. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (ed). London: Springer Verlag, 1992; p.1633-43.

¹⁷ De la Cruz MV, Gimenez-Ribotta M, Saravalli O, Cayre R. The contribution of the inferior endocardial cushion of the atrioventricular canal to cardiac septation and to the development of the atrioventricular valves: study in the chick embryo. Am J Anat 1983;166:63-72.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior. Debido a que en la formación del seno coronario y de esta parte del tabique interauricular influye el cuerno o valva izquierda del seno venoso primitivo, este tipo de defecto se origina por alteración en la transformación de este cuerno izquierdo para dar origen al seno coronario. Por tal razón, este tipo de comunicación interauricular siempre está relacionado con la desembocadura del seno coronario, pudiéndose decir que en estos casos el seno coronario prácticamente desemboca en el defecto interauricular (anexo7)

Aurícula única.

Es un gran defecto de la formación del tabique interauricular, quizás debido a la acción de un teratógeno en etapas tempranas del proceso de tabicación cardíaca, que afecta las diferentes estructuras embrionarias que dan origen al tabique interauricular; por esta razón se forma parte de cardiopatías muy primitivas y de defectos con alteración del patrón de asimetría normal del individuo¹⁸.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior.

Generalmente son comunicaciones interauriculares pequeñas, localizadas justamente en la desembocadura del seno coronario; se puede decir, como ya se mencionó, que este “desemboca en la CIA” (Figura 130.2D); igualmente, por la localización y al faltar una porción pequeña en la pared anterior del seno coronario, este queda sin techo en esta parte y, por lo tanto, conectado con la aurícula izquierda ¹⁸.

CIA tipo ostium secundum o tipo foramen oval. Estas CIA son de diámetro muy variable y se localizan en la región de la fosa oval (zona media del tabique interauricular), por lo que, cuando son muy pequeñas, son muy difíciles de

¹⁸ Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD. Left atrial to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus), morphological and angiographic observations. Br Heart J 1981;46:63-68.

diferenciar de un foramen oval permeable que puede persistir abierto aun en la vida adulta hasta en un 25% a un 30% de las personas 18.

La fosa oval vista por el lado derecho está limitada por los bordes del septum secundum o limbo de la fosa oval y presenta como piso un tejido delgado (septum primum), que en los casos de verdaderos defectos interauriculares no alcanza a sellar el defecto o presenta diversas fenestraciones (Figura 130.2A ANEXO 7).

En esta, como en todas las comunicaciones interauriculares, las cavidades derechas, la válvula tricuspídea y el tronco y las ramas de la pulmonar están dilatados por el flujo aumentado que reciben; por otra parte, cuando la CIA es grande, el ventrículo izquierdo y la aorta parecen ligeramente hipo-desarrollados¹⁸.

CIA tipo seno venoso Estos defectos tienen dos ubicaciones: a) cerca de la desembocadura de la vena cava superior, donde generalmente son de bordes nítidos y pequeños (Figura 130.2B anexo 8), en cuyo caso están adyacentes a la desembocadura de las venas pulmonares derechas, razón por la cual, por medio de un estudio angiográfico con frecuencia es muy difícil decir si existe un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial asociado o no.

Este aspecto no tiene mayor implicación desde el punto de vista quirúrgico, pero aunque la cirugía es la misma, debe tenerse el cuidado de dejar conectadas todas las venas pulmonares a la aurícula izquierda en el momento de la corrección (véase adelante la sección sobre cirugía); b) cerca de la desembocadura de la vena cava inferior (figura 130.2C anexo 8).

En el primer grupo llama la atención el nombre de este tipo de defectos si tenemos en cuenta que el cuerno o valva izquierda del seno venoso influye en la

formación de la parte inferior y posterior del tabique o complejo septal interauricular y, por el contrario, se localizan en el sitio del ostium secundum primitivo como ya se mencionó.

Los defectos que se ubican cerca de la desembocadura de la vena cava inferior son de mayor tamaño y se asocian a anomalías del drenaje venoso sistémico, como el caso de la (figura 130.2Canexo 8), que se asocia al drenaje de la vena cava inferior en la aurícula izquierda.

CIA tipo seno coronario o posteroinferior

Generalmente son comunicaciones interauriculares pequeñas, localizadas justamente en la desembocadura del seno coronario; se puede decir, como ya se mencionó, que este “desemboca en la CIA” (Figura 130.2Danexo7); igualmente, por la localización y al faltar una porción pequeña en la pared anterior del seno coronario, este queda sin techo en esta parte y, por lo tanto, conectado con la aurícula izquierda.

Teniendo en cuenta su localización, comprenderemos que la posición del nódulo AV (normalmente localizado por delante del seno coronario) debe estar alterada, lo que se manifiesta en un hallazgo electrocardiográfico al que se asocia con mucha frecuencia.

Aurícula única o ausencia del tabique interauricular

Este es un gran defecto en el tabique interauricular; como vestigio del tabique se encuentra solamente una pequeña porción en la región posterosuperior, así como una porción muy estrecha, localizada en la parte media, que separa una gran comunicación tipo ostium primum en posición inferior de una gran comunicación tipo foramen oval en posición superior, aunque puede no haber vestigio de tejido en la parte media (figura 130.2F).

Cierre quirúrgico

Técnica

La vía de acceso puede ser:

1. A través de la línea media con esternotomía mediana (forma convencional);
2. Por pequeña incisión mediana con apertura parcial (tercio distal) o total del esternón.
3. se puede abordar a través de una toracotomía antero-lateral derecha.

La cirugía se realiza con circulación extracorpórea, haciendo canulación de ambas venas cavas en forma selectiva y en bypass total (véase el capítulo de principios de cirugía). La administración de cardioplejía es importante para dar protección miocárdica y tener un campo quirúrgico adecuado.

El procedimiento se realiza en normotermia. Inicialmente se debe evaluar la apariencia externa del corazón para descartar la presencia de una vena cava superior izquierda que amerite canulación selectiva, o la presencia de drenajes venosos anómalos parciales de venas pulmonares que se asocian con frecuencia y pueden determinar cambios en el plan quirúrgico.

Antes de hacer la corrección, se debe tener en cuenta la localización del nodo AV y la de la válvula de Eustaquio, así como el drenaje de las venas pulmonares, para evitar los bloqueos del sistema de conducción y la creación hiatrogénica de drenajes venosos anormales con la colocación del parche.

También es fundamental hacer la evaluación de las válvulas mitral y tricuspídea en los casos que se haya detectado insuficiencia valvular moderada o grave en el ecocardiograma preoperatorio con el fin de planear su reparación antes del cierre del defecto septal interauricular. Se practica la auriculotomía derecha respetando el área del nodo sinusal y se realiza el cierre del defecto, ya sea en

forma directa con una sutura de monofilamento no absorbible 4/0 ó 5/0 en dos planos, o mediante la colocación de un parche de pericardio autólogo y con sutura de monofilamento no absorbible 4/0 ó 5/0. La utilización o no del parche depende en gran medida del gusto del cirujano.

Se han reconocido como indicaciones para la utilización del parche, la presencia de una CIA muy amplia y/o la presencia de tejidos friables que no garanticen una sutura segura. Desde el punto de vista de complicaciones de tipo embólico, no existe diferencia entre pacientes sometidos a las dos técnicas ver figura 130.7 (ANEXO 9)

El defecto tipo seno venoso se cierra a través de una auriculotomía longitudinal extendida a la vena cava superior, utilizando parche de pericardio para dirigir el flujo de las venas pulmonares derechas a través de la CIA hacia la aurícula izquierda, y se cierra con pericardio para evitar obstrucción a este nivel en figura 130.8 (Anexo 10).

Una vez terminada la corrección, se hacen las maniobras de aireación de las cavidades izquierda y puede despinzarse la aorta haciendo luego el cierre de la aurícula derecha, y terminando la cirugía en forma convencional.

Para el cierre de defectos tipo seno venoso, tipo seno coronario, tipo posterior o para los asociados a la conexión venosa pulmonar anómala parcial, el parche está casi siempre indicado con el fin de facilitar y garantizar una buena corrección.

2.2.6.2.-Defecto septal interventricular.

El defecto del septum interventricular es la anomalía cardíaca más común encontrada en niños.

Las manifestaciones de la anormalidad tienen rangos que van desde un soplo cardíaco de tono alto en un niño asintomático hasta signos severos de falla cardíaca en un niño con defecto de gran tamaño.

Los pasados 50 años han mostrado una sucesión de avances en la clasificación, diagnóstico y tratamiento de esta condición y el avance en el manejo familiar de la enfermedad, lo que ha servido como un paradigma en el progreso de la cardiología pediátrica y la cirugía cardíaca.

El defecto del septum interventricular se encuentra aproximadamente en el 20% de los pacientes en seguimiento clínico de cardiología pediátrica:

Se ha estimado en un rango aproximado de 1,5 a 2 por cada 1.000 nacidos vivos y, en el reporte de Atlanta en 1980, se consideró que la incidencia era de 2,6 en 1.000 nacidos vivos. Tennessee y Norway encontraron una mayor incidencia: 5,6 y 5,7 por 1.000 nacidos vivos¹⁹.

El conocimiento anatómico de la comunicación interventricular fue realizado muy tempranamente. Roger describió el primer caso clínico en 1879; Einsenmenger describió en 1898 el defecto del septum interventricular asociado a cianosis e hipertensión pulmonar; Abbot en 1933 correlacionó el cuadro clínico con la anomalía anatómica y Taussig en 1947 atribuyó la presencia o ausencia de síntomas a la localización de los defectos en el septum, Estudios posteriores relacionan las alteraciones fisiológicas con el tamaño y la localización del defecto en el septum ¹⁸

.La nomenclatura del defecto interventricular ha cambiado en las dos últimas décadas, por la habilidad clínica y la facilidad de localizar los defectos por medio de métodos diagnósticos como la ecocardiografía y la cineangiografía axial.

¹⁹ Gumbiner CH, Atsuyoshi T. Ventricular septal defect. En: The Science and Practice of Pediatric Cardiology. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. 2nd ed. Williams and Wilkins. Baltimore Maryland 1998; 1:1119-37.

El precisar la localización del defecto, el tamaño y la relación con las estructuras, así como el conocimiento de la terminología, facilitan la comunicación entre el cardiólogo pediatra, el ecocardiografista, el cirujano, el embriólogo y el patólogo. El septum interventricular es una estructura no planar que vista por el lado del ventrículo derecho e izquierdo puede ser dividida en cuatro porciones. Las cuales son:

1. Septum membranoso y
2. Septum muscular que, a su vez, se divide en porción de entrada, trabeculada y salida.

Cuando hay compromiso de las dos zonas, se denominan defectos de la porción perimembranosa entrada, trabeculada y salida de acuerdo a la porción del septum muscular comprometido (figura| 131.Anexo 11).

El septum interventricular es una estructura muscular en toda su extensión, exceptuando la parte membranosa de 5 mm y la subarterial (aórtica y pulmonar) que es fibromuscular. Por ello, se consideraron las cuatro zonas o porciones que conforman el septum así:

porción membranosa, porción de entrada, porción trabeculada y porción salida. La porción de entrada se extiende desde el anillo de las válvulas atrioventriculares hasta la unión del aparato tensor de las valvas.

La porción trabeculada está localizada en la porción apical; en el lado derecho tiene trabéculas gruesas y en el lado izquierdo las trabéculas son finas. La porción salida o infundibular se extiende desde el borde anterior de la trabécula septomarginalis (TSM) hasta el anillo de las válvulas semilunares en el lado derecho.

Todas estas zonas se irradian hacia el septum membranoso; esta porción membranosa se localiza en la que es adyacente a la comisura anteroseptal de la

válvula tricúspide en el lado derecho y a la comisura aórtica posterior derecha y a la valva anterior de la mitral en el lado izquierdo.

El término supracristal (pliegue infundíbulo ventricular) designa a la zona muscular que separa la válvula pulmonar de la válvula tricúspide; la porción del septum que separa la válvula pulmonar de la aorta se designa septum infundibular.

En 1989, la terminología propuesta por el doctor Benigno Soto, en la clasificación de los defectos septales interventriculares se basó en la porción del septum comprometida y los dividió en cuatro tipos anatómicos: defecto del tracto de salida (cono ventricular), defecto septal del tracto de entrada y defectos de la porción trabeculada.

Estos tipos fueron modificados con los términos yuxta para indicar las estructuras adyacentes (yuxtamitral, yuxta-pulmonar, etc.); perimembranosa, cuando compromete la porción membranosa y otra parte de la porción muscular del septum (denominándose las perimembranosa extensión entrada, trabeculada o salida), y subvalvulares, cuando informa la válvula adyacente al defecto.

En patologías cardíacas congénitas, cuando hay otra anomalía asociada al defecto septal, se puede observar que no hay defecto del septum como tal, sino que no hay continuidad de un septum con otro, lo que se suele denominar defecto por mala alineación de los septa (como ocurre en la doble cámara de salida de ventrículo derecho o en tetralogía de Fallot) o en ausencia de uno de los septum (como en atresia pulmonar o tronco común), cuando existe el cabalgamiento de una de las válvulas de entrada o salida sobre el septum. Cuando existe defecto como tal asociado a este, debe ser descrito independientemente. La relación con el tejido de conducción ha sido estudiada por Lev y Truex en los años 505 y es

una información crítica para el cirujano cuando repara el defecto. En el defecto perimembranoso con ventrículos normalmente relacionados, el tejido de conducción está siempre relacionado con la porción postero-inferior del defecto.

En aquellos que son musculares el tejido de conducción permanece en su posición, al margen del septum membranoso, y se localiza anterior y superior al defecto. En inversión ventricular, el tejido de conducción se localiza anterior al defecto septal.

2.2.6.3.-Coartación aórtica.

Se define como coartación de aorta a una estrechez hemodinámicamente significativa de la aorta torácica descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda donde se origina el ligamento arterioso.

Sin embargo, esta puede ocurrir en la aorta torácica o abdominal. (anexo 12)

Epidemiología.

La ocurrencia de coartación de aorta es de 0,2 a 0,6 por 1.000 recién nacidos vivos y representa de la quinta a la octava forma más común de cardiopatía congénita.

Como lesión aislada ocurre 1,27 a 1,7 veces más frecuente en hombres que en mujeres. No se observa diferencia de género en coartación con lesiones asociadas. En coartación de aorta abdominal se observa una mayor preponderancia en mujeres. El 15% a 36% de los pacientes con síndrome de Turner presenta coartación de aorta.

Dentro de las causas más comunes de muerte se encuentran, la falla cardíaca representada en un 26% con un rango de edad de 30 a 40 años; ruptura de aorta del 21% en edades entre 20 a 30 años; hemorragia intracraneal en un 30% y

endocarditis bacteriana un 25% entre las edades de 20 a 30 años. El 20% de pacientes con coartación de aorta son asintomáticos en la vida adulta.

Anomalías asociadas.

Las más frecuentes son las anomalías de la válvula aórtica, especialmente la bicúspide oscilando entre un 15% a 85% de acuerdo a los diferentes estudios. Los defectos septales interventriculares están presentes en el 55% de los pacientes.

Anomalías de la válvula mitral como variación en el tamaño del anillo valvular, restricción de las márgenes libres de la valva anterior, posición anormal de los músculos papilares, válvula mitral en paracaídas. Se han encontrado múltiples sitios de obstrucción en hemicardio izquierdo que constituyen el síndrome de Shone.

Se observa asociación de coartación en cardiopatías complejas como el canal aurículo-ventricular, transposición de grandes arterias, truncus arterioso . El 13% de los pacientes con coartación presentan aneurismas intracraneales

Clasificación.

Bonnet en 1903, realiza una primera clasificación de coartación de aorta, denominándolas como preductal o infantil y posductal o del adulto, sin embargo, esta clasificación no es satisfactoria debido a que cualquiera de las formas puede presentarse en niños o en adultos.

Otras dos clasificaciones desde el punto de vista quirúrgico han sido propuestas de la siguiente manera:

- I. Coartación de aorta aislada.
- II. Coartación de aorta y defecto septal interventricular.
- III. Coartación de aorta y anomalías complejas intracardíacas.

2. Amato (1991):

I. Coartación de aorta primaria.

II. Coartación de aorta con hipoplasia del istmo.

III. Coartación de aorta con hipoplasia tubular que involucra el istmo aórtico y el segmento entre la carótida izquierda y la arteria subclavia izquierda.

Cada uno de estos grupos tiene dos tipos A con comunicación interventricular, B defectos cardíacos mayores.

Manifestaciones clínicas.

Las manifestaciones clínicas de los pacientes con coartación de aorta varían del neonato en falla cardíaca al niño con soplo cardíaco e hipertensión arterial.

En el neonato, generalmente en la segunda semana de vida, el cuadro clínico es caracterizado por signos de falla cardíaca y choque cardiogénico, relacionado con el cierre del ductus arterioso.

Una falla orgánica multisistémica, particularmente falla renal, enterocolitis necrotizante y posterior muerte, esto ocurre si no se inicia rápidamente un tratamiento médico y una corrección quirúrgica de la coartación.

La manifestación clínica característica del paciente con coartación de aorta, consiste en una discrepancia de pulsos y tensión arterial sistólica entre miembros superiores e inferiores.

Los pulsos están disminuidos por debajo de la coartación, la presión arterial sistólica está aumentada en las extremidades superiores y un gradiente de presión se presenta entre miembros superiores e inferiores, generalmente, mayor a 20 mmHg. Hay muchas causas que pueden originar dificultades en la detección

de disminución de pulsos y gradiente de presión entre extremidades superiores e inferiores las cuales son:

- 1- Gradiente mínimo en el área coartada, secundario a una coartación leve.
- 2- Falla cardíaca y disminución del gasto cardíaco.
- 3- Ductus arterioso con cortocircuito de derecha a izquierda.
- 4- Origen anómalo de arteria subclavia derecha distal a la coartación que origina presiones iguales entre miembros superiores e inferiores derechos.
- 5- Origen de la arteria subclavia izquierda adyacente al área coartada.

A nivel precordial secundario a la sobrecarga de presión y volumen ventricular izquierdo, se observa un impulso precordial desplazado, cuando hay hipertensión pulmonar asociada, se observará un impulso ventricular derecho prominente en borde paraesternal izquierdo bajo o subxifoideo.

El primero y segundo ruidos generalmente son normales, acentuación en el componente pulmonar del segundo ruido se observará si hay hipertensión pulmonar. Un soplo sistólico eyectivo GIII/VI se oirá en el borde esternal superior izquierdo y la base con irradiación al área ínterescapular izquierda.

Cuando hay circulación colateral desarrollada se puede escuchar soplo sistodiastólico en la región anterior, lateral y posterior del tórax.

Un clic sistólico en ápex y borde superior esternal derecho se oirá cuando hay válvula aórtica bivalva.

Otros soplos cardíacos pueden ser escuchados cuando hay otras lesiones intracardíacas asociadas.

2.2.6.4.-Interrupción del arco aórtico. La interrupción del arco aórtico (IAA) es una cardiopatía congénita severa y rara, definida como la falta de continuidad luminal y anatómica entre dos segmentos del arco aórtico ²⁰ .

Aunque sin tratamiento, es generalmente fatal y en el pasado se consideraba de evolución desfavorable, la experiencia quirúrgica ha evolucionado mostrando que en ausencia de otros elementos asociados puede ser corregida en un estadio en el período neonatal con resultados tardíos satisfactorios.

La primera descripción se atribuye a Steidele en 1778, en un paciente que tenía ausencia del istmo ¹⁹ .

Posteriormente en 1818, Siedel describió la discontinuidad entre la subclavia izquierda y la carótida izquierda , pero fue en 1959, cuando Celoria y Patton realizaron la clasificación en tipo A, B y C, que es la utilizada en la actualidad.

Clasificación

Se realiza de acuerdo con el origen de las arterias mayores del arco aórtico y el sitio de interrupción.

La clasificación más utilizada es la de Celoria y Patton, que las divide en ; tipo A, si la interrupción es distal a la subclavia izquierda (43%); tipo B, si es entre la subclavia y la carótida (53%) y tipo C, si es entre las dos carótidas (4%) (figura 134.1).

Sin embargo, esta clasificación se ha generalizado y subcategorizado para incluir patrones de arco aórtico izquierdo o derecho (ver en anexo 13)

Anomalías asociadas

La IAA aislada es en extremo rara. La gran mayoría presenta un ductus arterioso permeable (DAP), que da el flujo a la aorta descendente y una comunicación

²⁰ Weinberg PM. Aortic arch anomalies. En: Allen AD, Gutgesell HP, Clark HP, Driscoll DJ (eds.). Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Baltimore: MD Williams & Wilkins 2001:728-31.

interventricular (CIV) esta se presenta en la mayoría de los casos, 50% del tipo A y más del 80% del tipo B²¹.

Otras cardiopatías asociadas, son la comunicación interauricular (CIA), la mayoría de tipo ostium secundum, aorta bicúspide en el 60%, estenosis subaórtica en un 20%, anomalías troncoconales en el 10% y deformidad mitral 10%. Es de resaltar, en el tipo B, que usualmente tiene una comunicación interventricular grande de tipo mal alineamiento asociado con desplazamiento posterior del septum infundibular y obstrucción aórtica.

El origen anómalo de los vasos braquiocefálicos es común en el IAA, siendo el más frecuente el de origen anómalo de la subclavia derecha que se presenta en la mitad de los pacientes con IAA tipo B y en menos del 5% del tipo A. Esta asociación predominante con el tipo B es de importancia patogénica. Otras anomalías asociadas con menor frecuencia son ventrículo único, trasposición de grandes arterias (TGA), canal auriculoventricular, ventana aortopulmonar, doble salida del ventrículo derecho y drenaje venoso anómalo.

Más del 68% de los casos IAA, casi todos de tipo B, tienen asociado hipoplasia tímica y de las glándulas paratiroides (Síndrome de DiGeorge) con hipocalcemia secundaria e inmunodeficiencia celular.

Manifestaciones clínicas.

El promedio de edad de presentación es de tres días de vida, e incluye falla cardíaca (37%), soplo (31%), colapso circulatorio (28%), cianosis (24%) y taquipnea (12%). La presentación clínica de pacientes con IAA es de choque secundario al cierre espontáneo del ductus arterioso. Los pacientes se presentan

²¹ . Valdez-Cruz LM, Cayre RO. Complete interruption of the aortic arch. En: Valdez-Cruz LM, Cayre RO, (eds). Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease. Lippincott-Raven Publishers; 1999:4

dentro de las primeras horas o días de vida con letargo, dificultad para la alimentación, diaforesis, taquipnea, taquicardia, edema pulmonar, oliguria, piel fría y llenado capilar lento.

Los pacientes con ductus arterioso permeable grande pueden presentarse en semanas o, incluso, meses después del nacimiento con signos de insuficiencia cardíaca congestiva, edema pulmonar, falta de crecimiento y episodios de neumonía a repetición.

La comparación entre los pulsos carotídeo y femorales puede mostrar un pulso más fuerte en el cuello comparado con la ingle. Este hallazgo también puede ayudar a distinguir entre la estenosis valvular aórtica crítica y la IAA. La cianosis diferencial con el hemicuerpo superior rosado y cianosis en el hemicuerpo inferior, teóricamente posible, rara vez es vista porque el flujo arterial pulmonar tiene una saturación relativamente alta como resultado del cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto septal ventricular.

Tratamiento

Es quirúrgico previa estabilización metabólica y hemodinámica del paciente. El manejo médico preoperatorio se debe instituir al hacer el diagnóstico, incluye infusión de prostaglandina E1 a una dosis inicial de 0,05 a 0,1 mcg/ kg/min, para asegurar la permeabilidad del ductus arterioso.

La intubación endotraqueal y la ventilación mecánica son, generalmente, necesarias, dado el choque y compromiso general por la enfermedad de base y el riesgo de apnea por el uso de prostaglandinas. Se debe restablecer el balance hidroelectrolítico y corregir la acidosis metabólica en forma agresiva.

La hipocalcemia es común aun sin síndrome de DiGeorge y debe corregirse. Los productos sanguíneos a trasfundir deben ser irradiados a menos que se haya excluido el síndrome de DiGeorge por el riesgo de reacción injerto a huésped.

El uso de inotrópicos es generalmente necesario, por la disfunción miocárdica. Trusler realizó en 1975, la primera cirugía que incluía anastomosis terminoterminal²², y, desde entonces, se intenta realizar corrección total en un solo tiempo quirúrgico.

El objetivo del tratamiento quirúrgico es restaurar la continuidad de la aorta ascendente y descendente, lo cual puede hacerse por diferentes técnicas quirúrgicas.

La tendencia actual es la reparación inicial en un estadio por esternotomía media, utilización de circulación extracorpórea, hipotermia profunda y arresto circulatorio, con canulación selectiva de la aorta ascendente y de la arteria pulmonar para garantizar una perfusión adecuada del hemicuerpo inferior a través del ductus arterioso.

Se hace una corrección total de los defectos intracardíacos, lo que incluye, generalmente, el cierre de la comunicación interauricular, comunicación interventricular y, ocasionalmente, resección de obstrucciones subaórticas.

Un estudio realizado para evaluar factores de riesgo encontró que las características anatómicas y el tipo de procedimiento realizado al tracto de salida ventricular izquierdo afectan la mortalidad, mientras que la característica de la

²² Trusler GA, Izukuwa T. Interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13 day old infant. J Thorac Cardiovasc Surg 1975; 69:126-31

reparación del arco influye en las reintervenciones. El paciente debe recibir profilaxis para endocarditis infecciosa de por vida.

2.2.6.5.-Estenosis aórtica.

Estenosis valvular aórtica.

La estenosis valvular aórtica es un defecto relativamente común que consiste en una disminución de la luz de la válvula aórtica. Su incidencia es aproximadamente de 3% a 6% de las cardiopatías congénitas²³.

En la Fundación Cardioinfantil el porcentaje de este diagnóstico entre la población que se consultó para la realización de un ecocardiograma fue de 3% para estenosis valvular aórtica pura y de 5% para estenosis valvular aórtica asociada a otras lesiones. De 57 pacientes que requirieron valvuloplastia aórtica por estenosis aórtica, 35 fueron varones (60%) y 22 fueron mujeres (40%), contrario a lo reportado en otras series que informan hasta 3 ó 5 veces más estenosis aórtica en hombres que en mujeres ²².

Hay una alta presencia de válvula aórtica bicúspide. Igualmente se asocia a otras malformaciones cardíacas como ductus arteriosus, coartación de aorta y comunicación interventricular hasta en 20% de los casos ²².

Los pacientes pueden ser sintomáticos durante el primer año de vida, o puede tratarse de un diagnóstico casual durante un examen de rutina. En la estenosis aórtica congénita se considera que el 20% de los pacientes puede morir en las primeras dos décadas de la vida y que un 60% ya habrá fallecido a los 40 años si no existe ningún tratamiento ²².

Anatomía: Hay engrosamiento y rigidez del tejido valvular con fusión de las comisuras. El orificio de apertura generalmente es excéntrico. La malformación

²³ Kouchoukos NT, Blakstone EH, Doty DB, Hnaley FL, Karp RB (ed) en: Cardiac Surgery, Kirklin/Barrat Boyes Pulmonar stenosis and intact ventricular septum . Tercera edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003. p. 1075-1094.

más común de la válvula es que sea bicúspide. En estos casos las valvas son de diferente tamaño y existe un rafe que corresponde al sitio donde debería estar la tercera valva. Por esta causa, la apertura de la válvula es anormal y algo limitada, aunque en niños inicialmente no se detecta gradiente en un porcentaje alto.

Cuando están fusionadas las tres valvas se constituye lo que se denomina válvula unicúspide, que generalmente tiene una apertura central. En algunos casos, el anillo aórtico puede ser pequeño por presencia de bajo gasto durante la vida intrauterina, conformándose así diferentes espectros del síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. En forma tardía, generalmente la válvula termina calcificándose, pero esto ocurre casi siempre en la adolescencia y en la vida adulta.

Cuando la estenosis aórtica produce repercusión hemodinámica, el ventrículo izquierdo presenta hipertrofia concéntrica; si este fenómeno se presenta desde la vida intrauterina, puede estar asociado a fibrosis endocárdica. Cuando el ventrículo es vencido en su capacidad de contracción, se dilata y disminuye su fracción de eyección ²⁴.

Fisiopatología

El trastorno hemodinámico depende del grado de obstrucción que produzca la válvula. El gasto cardíaco tiende a conservarse, por lo que existe la necesidad de eyectar, a través del orificio que deja la válvula estenótica, la misma cantidad de sangre que debería salir en una unidad de tiempo a través de una válvula con apertura normal.

Por ello, la velocidad de flujo de salida de la sangre tiene que ser mucho mayor a medida que disminuye el diámetro de apertura de la válvula, generándose una

²⁴ Ronderos M, Piñeros D, García A. Estenosis pulmonar. En: *Cardiología Pediátrica*. Diaz G, Sandoval N, Velez JF, Carrillo G (Eds). McGraw Hill. Bogotá. 2003. p. 653-665.

turbulencia mayor, proporcional al grado de obstrucción. El gradiente a través de la válvula se incrementa cuando existe aumento de contractibilidad, como por ejemplo durante el ejercicio o cuando hay una disminución de las resistencias sistémicas.

Cuando existe un gradiente pico mayor de 80 mmHg asociado con gasto cardíaco normal se considera que existe una estenosis aórtica grave. Cuando existe disminución de la función ventricular y del gasto cardíaco, la evaluación de la gravedad de la estenosis valvular es más difícil porque el gradiente pico no es muy alto.

Después del nacimiento, al producirse la transición del patrón fetal al patrón extrauterino de circulación, el ventrículo izquierdo es incapaz de mantener un adecuado gasto cardíaco en presencia de estenosis aórtica grave, produciendo signos de insuficiencia cardíaca, hipotensión y choque cardiogénico, que se intensificarán a medida que se cierra el ductus arteriosus.

Generalmente, el corazón aumenta su trabajo y en la mayor parte de los casos logra compensar con un gasto adecuado. Este exceso de trabajo se traduce en engrosamiento de la pared ventricular izquierda.

Ocasionalmente puede haber isquemia subendocárdica, la cual puede ir deteriorando la función ventricular izquierda. Cuando existen demandas extras de gasto cardíaco en presencia de esfuerzo, por ejemplo durante la alimentación en el neonato, esta se logra con base en un incremento importante de la frecuencia cardíaca, con disminución del tiempo de llenado ventricular y aumento

del gradiente pico transvalvular, y mayor riesgo de isquemia miocárdica, así como síncope y muerte súbita²⁵.

Clínica

En el recién nacido y en el lactante pequeño, en presencia de estenosis aórtica grave, los hallazgos son de insuficiencia cardíaca congestiva y bajo gasto. Es muy raro que no haya síntomas en recién nacidos con estenosis aórtica grave. Comúnmente se encuentra dificultad respiratoria y con frecuencia se diagnostican anemia, sepsis y neumonía.

Más de las dos terceras partes de los pacientes presentan taquipnea y disnea. Hay dificultad del paciente para la succión, lo que produce insuficiencias en la alimentación y desnutrición; hay congestión venosa sistémica con hepatoesplenomegalia. Entre una cuarta parte y la mitad de los pacientes presenta cianosis secundaria a la congestión y edema pulmonar por bajo gasto cardíaco. Existe palidez, taquicardia, disminución de pulsos periféricos, hipotensión, y retardo en el llenado capilar, con historia clínica de irritabilidad, posiblemente secundaria al dolor anginoso por isquemia miocárdica ²⁴.

En el examen físico comúnmente existe un soplo cardíaco asociado a frémito hasta en una tercera parte de los pacientes, el soplo se ausculta mejor en los focos de la base. Hay clic sistólico eyectivo en la mitad de los pacientes. En los pacientes mayores existe un porcentaje alto que es relativamente asintomático en la infancia, y crece y se desarrolla normalmente.

La sospecha inicial generalmente se produce al encontrar un soplo en un examen de rutina.

²⁵ Latson L, Prieto L. Pulmonar Stenosis. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. Moss and Adam's Heart Disease in infants children and adolescent. Including the fetus and young adult. Sexta edición. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 2001. p. 620-644.

Cuando existen síntomas, los más comunes son fatiga, disnea con el ejercicio, dolor anginoso y síncope. Menos frecuentemente se encuentran dolor abdominal, sudoración abundante y epistaxis. Cuando la obstrucción es moderada a grave, la historia más común es fatiga y disnea con el ejercicio.

Cuando hay síncope, generalmente ocurre en estenosis aórtica crítica producida por la incapacidad del ventrículo izquierdo de mantener un adecuado flujo cerebral. Puede haber endocarditis bacteriana hasta en 4% de los pacientes sin que exista correlación con la gravedad de la obstrucción, o con el hecho de haber sido operada.

La muerte súbita puede ser el primer síntoma y ha sido descrita en 1% a 19% de los pacientes con estenosis aórtica grave. Generalmente, esta se produce después de un ejercicio intenso.

Se ha pensado que su causa es una arritmia ventricular secundaria a isquemia miocárdica. Cuando el gradiente supera los 25 mmHg, se describe la presencia de frémito que se propaga hacia el cuello y a lo largo de las carótidas.

Aunque el soplo eyectivo aórtico es uno de los hallazgos más comunes, hay que tener en cuenta que puede no encontrarse en presencia de estenosis aórtica grave. Puede encontrarse un soplo de regurgitación aórtica secundario a la malformación de la válvula.

En la exploración física, la mayor parte de los pacientes presenta un adecuado desarrollo pondoestatural y no hay síntomas respiratorios en la situación basal. Los pulsos pueden ser normales o de intensidad disminuida. La actividad precordial aumenta y comúnmente se puede encontrar frémito supraesternal, que corresponde al efecto sobre la pared aórtica del aumento de la velocidad del flujo

de la sangre después de pasar la estenosis valvular. En la auscultación se encuentra un soplo, generalmente rudo, que se encuentra en la base del corazón y se propaga al cuello.

El soplo tiende a ocultar el segundo ruido. En presencia de estenosis valvular aórtica grave con insuficiencia cardíaca, este soplo disminuye de intensidad, y a menudo se encuentra un clic de eyección.

Tratamiento

Debido a la malformación de la válvula aórtica hay un alto riesgo potencial de endocarditis bacteriana, razón por la cual la profilaxis de la endocarditis bacteriana debe ser cuidadosa en todos los pacientes, sin importar el grado de estenosis que exista.

La intervención (dilatación con balón o cirugía, dependiendo del servicio) está indicada cuando el gradiente de presión sistólico pico a pico es mayor de 75 mmHg, independientemente de los síntomas, y en los pacientes sintomáticos, cuando el gradiente es mayor de 50 mmHg y existen cambios electrocardiográficos de repolarización e hipertrofia ventricular izquierda.

En el período neonatal, una vez hecho el diagnóstico, se debe iniciar la recuperación médica del paciente si este se encuentra descompensado.

La utilización de prostaglandina E 1 en infusión garantiza la permeabilidad del ductus arteriosus, permitiendo la existencia de cortocircuito de derecha a izquierda a través del mismo, con incremento del flujo sistémico, y aliviando la sobrecarga al ventrículo izquierdo. Una vez compensado el paciente, se procede con la intervención: dilatación percutánea en los servicios que disponen de la respectiva tecnología, o corrección quirúrgica si no es así.

En el protocolo de la Fundación Cardioinfantil - IC, el manejo de estos pacientes se inicia mediante la dilatación en cateterismo con catéter balón, siempre y cuando no exista insuficiencia aórtica, o esta sea de grado II o menor.

Si se produce reestenosis, se volverá a dilatar todas las veces que sea necesario siempre que la insuficiencia aórtica se mantenga dentro de estos límites. Si aparece insuficiencia aórtica grado III-IV, la conducta empleada por nuestro grupo es intervenir al paciente a una valvuloplastia o a reemplazo valvular aórtico, preferiblemente mediante el procedimiento de Ross.

Tratamiento quirúrgico.

Estenosis valvular aórtica en el neonato y el infante.

En los neonatos, el tratamiento está indicado cuando presentan insuficiencia cardíaca o colapso circulatorio secundario al cierre del ductus arteriosus (DAP), mientras que en los lactantes se indica cuando el paciente es sintomático o si el gradiente “pico – pico” a través de la válvula aórtica es > 50 mmHg ²⁵.

Es de gran importancia definir, inicialmente mediante un cuidadoso estudio ecocardiográfico, si el ventrículo izquierdo y estructuras izquierdas tales como la válvula mitral, la aorta ascendente y el arco aórtico son capaces de soportar la circulación sistémica.

Si esto no es posible, se debe descartar la cirugía valvular y proceder con cirugías de tipo Norwood utilizadas para el tratamiento del corazón univentricular.

Infelizmente, los parámetros utilizados hasta el momento para hacer dicha predicción no han sido fidedignos de criterios de Rhodes y cols.

Como lo han demostrado los resultados publicados por la Sociedad de Cirujanos de Defectos Congénitos del Corazón, en los cuales se han analizado series

exitosas de pacientes tratados quirúrgicamente, aun con criterios de ventrículos “inadecuados” para soportar la circulación²⁶.

Los pacientes deben ser llevados a cirugía en las mejores condiciones posibles, refiriéndose frecuentemente la compensación hemodinámica y metabólica previa al procedimiento, y en muchos de ellos el manejo en la UCI con ventilación asistida, uso de inotrópicos y corrección de los trastornos metabólicos.

Antes del advenimiento de la valvulotomía percutánea con balón, se utilizaban procedimientos tales como la valvulotomía abierta en circulación extracorpórea, la valvulotomía sin circulación extracorpórea con oclusión de cavas, y la valvulotomía quirúrgica cerrada.

La decisión de cuál de estos procedimientos se recomienda depende de los recursos y la experiencia de cada grupo en particular.

La valvulotomía abierta en circulación extracorpórea es un procedimiento seguro y con resultados equiparables, y en algunos casos, superiores a la valvulotomía percutánea con balón.

Se hace la apertura de las comisuras fusionadas bajo visión directa, extendiendo la incisión hacia la pared de la aorta, lo que permite una apertura mayor y, teóricamente, permite el crecimiento del anillo en el futuro (Anexo 14).

2.2.6.6.-Estenosis subvalvular aórtica.

“Definición La estenosis subvalvular aórtica se encuentra en aproximadamente 8% de los pacientes con estenosis aórtica y se describe más en hombres que en

²⁶ Cassalet G, Roderos MA, Flórez LM. Estenosis pulmonar. En: Cardiología. Roza RH, Merchán A, Calderón J, Blanco M, Pineda M, Charria DJ, Vélez S, Cassalet G, Florez LM, Guerra P, Morillo C, Sandoval N (eds). Sociedad Colombiana de Cardiología. Bogotá.1999.p. 1324-1328.

mujeres. Se produce por la presencia de un diafragma membranoso o una obstrucción fibromuscular inmediatamente por debajo de la válvula aórtica, con frecuencia asociada a la coartación de la aorta. Clínicamente, la estenosis subvalvular tiene una presentación muy similar a la estenosis valvular aórtica, siendo difícil hacer el diagnóstico diferencial”²².

Es decir que la estenosis subvalvular aórtica se encuentra en aproximadamente el 8% de los pacientes con estenosis aórtica y se describe más en hombres que en mujeres. Se produce por la presencia de un diafragma membranoso o una obstrucción fibromuscular inmediatamente por debajo de la válvula aórtica, con frecuencia asociada a la coartación de la aorta. Clínicamente, la estenosis subvalvular tiene una presentación muy similar a la estenosis valvular aórtica, siendo difícil hacer el diagnóstico diferencial.

Tratamiento quirúrgico.

La cirugía está indicada en las formas discretas (obstrucción fibromuscular subaórtica) en pacientes asintomáticos con gradientes > 30 mmHg, y en las formas tipo túnel (obstrucción subaórtica difusa), cuando el gradiente es > 50 mmHg¹⁵. Algunas escuelas recomiendan la cirugía teniendo en cuenta las mismas indicaciones que para los pacientes con estenosis valvular, y otras, con la sola presencia de la membrana, indican la cirugía aun con gradientes mínimos de 20 mmHg²².

La cirugía se realiza con circulación extracorpórea en normotermia y utilizando cardioplejia. El procedimiento en las formas discretas consiste en la resección de la membrana fibromuscular subaórtica (figura 135.7 Anexo 16) y miectomía septal asociada, con el fin de disminuir la incidencia de la recurrencia que se puede presentar hasta en 27% de los casos.

En la forma difusa se realiza la corrección en hipotermia moderada. La elección de la técnica depende del tamaño del anillo aórtico y las lesiones asociadas.

Si el anillo es grande, se puede hacer una ventrículoseptoplastia a través del infundíbulo pulmonar, ampliando el tracto de salida del ventrículo izquierdo mediante la resección muscular septal y la colocación de un parche de material sintético o pericardio fijado en glutaraldehído, y cerrando posteriormente el ventrículo derecho en forma primaria o con un parche.

Si existe hipoplasia del anillo aórtico, o si la válvula aórtica se encuentra comprometida, se hará una aortoventrículooplastia (procedimiento de Konno – Rastan) para colocar una válvula protésica de adecuado tamaño o un homoinjerto. Como alternativa se puede realizar un autoinjerto pulmonar y ventrículo septoplastia ²². (procedimiento de Ross – Konno) (anexo 17)

2.2.6.7.-Estenosis supravalvular aórtica

Definición la estenosis supravalvular aórtica es una anomalía congénita que consiste en un adelgazamiento de la aorta ascendente, que generalmente se inicia inmediatamente por encima del nacimiento de las arterias coronarias y que puede estar localizada o difusa, extendiéndose hasta la aorta transversa. La estenosis puede llegar a comprometer el origen de las arterias coronarias.

La morfología puede ser una estrechez localizada en forma de “reloj de arena”, con engrosamiento de la capa media aórtica. Puede encontrarse un diafragma fibromuscular con apertura central, o puede existir una hipoplasia difusa de toda la aorta ascendente. Los hallazgos en la exploración cardiovascular son muy similares a los encontrados en la estenosis valvular aórtica. Comúnmente se

encuentra frémito supraesternal y un soplo que se propaga hacia los vasos carotídeos.²⁷

Esta patología se ha descrito típicamente en el síndrome de Williams, con las características fenotípicas ampliamente conocidas (facies de duende), y comúnmente algún grado de retardo mental.

Se ha descrito hipercalcemia infantil idiopática, que podría estar relacionada con alteraciones en el metabolismo de la vitamina D. Afecta en forma similar a los dos sexos.

Estos pacientes poseen una personalidad típica, descrita como comportamiento de “cocktail”. Son pacientes hiperactivos, sociables, conversadores. Pueden coexistir alteraciones a nivel periférico en las arterias pulmonares, y en arterias sistémicas. Las valvas aórticas pueden estar engrosadas.

La morfología puede ser una estrechez localizada en forma de “reloj de arena”, con engrosamiento de la capa media aórtica. Puede encontrarse un diafragma fibromuscular con apertura central, o puede existir una hipoplasia difusa de toda la aorta ascendente.

Los hallazgos en la exploración cardiovascular son muy similares a los encontrados en la estenosis valvular aórtica.

Comúnmente se encuentra frémito supraesternal y un soplo que se propaga hacia los vasos carotídeos ²⁸.

²⁷ Doty D. Supravalvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1991;51:886–7.

²⁸ Doty D, Polansky D, Jenson C. Supravalvar aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977;74:362.

Tratamiento quirúrgico

La cirugía está indicada en los pacientes con síntomas asociados a la estenosis, la presencia de un gradiente > 50 mmHg, el compromiso de la arquitectura valvular, o problemas de perfusión coronaria. Los objetivos de la cirugía son el alivio de la estenosis, la restauración de la anatomía de la raíz aórtica y aplicar una técnica que permita el crecimiento valvular ²⁹.

La cirugía se realiza en circulación extracorpórea, hipotermia moderada, con cardioplejia, y la técnica depende de la extensión de la lesión observada. Si es localizada (raras veces se presenta), se hace una incisión sobre el área estenótica, prolongándola hacia el seno no coronario proximalmente y distalmente, y hasta el arco aórtico si es necesario. Se coloca un parche de PTFE o dacrón en forma de gotera, ampliando así la aorta ascendente. Esta técnica tiene el problema de no restituir la anatomía de la raíz aórtica y, por consiguiente, no permitir una adecuada coaptación de las valvas.

La técnica más frecuentemente empleada ha sido la descrita por Doty y cols., en la cual se hace una aortoplastia extendida en forma de Y acompañada de la aortotomía hacia los senos de Valsalva no coronario y coronario derecho (figura 135.9). Esta técnica permite una reconstrucción más simétrica de la raíz aórtica y se obtiene un excelente perfil hemodinámicos ²⁸.

2.2.6.8.-Ductus arterioso persistente.

Ductus arterioso persistente (DAP) es una estructura vascular que comunica la porción distal del arco aórtico con la región proximal de la arteria pulmonar izquierda (figura 136.1).

²⁹ McElhinney D, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman N, Hanley F. Issues and outcomes in the management of supra- valvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2000;69:562–7

Su presencia es necesaria en la vida fetal para desviar la sangre del tronco pulmonar hacia la aorta descendente; durante este período se denomina ductus arterioso permeable, se localiza justo entre las arterias pulmonares, tiene morfología tubular y su diámetro puede ser mayor que el de cada arteria pulmonar, ya que por su luz circula el 70% del gasto cardíaco fetal (figura 136.2 ver anexo 18) ³⁰.

Anatomía y patología

El ductus arterioso se origina a partir del sexto arco aórtico y en la vida fetal es un vaso corto y ancho situado entre las arterias pulmonares, que permite el paso del 70% del gasto ventricular derecho hacia la aorta descendente ³¹.

En la gran mayoría de pacientes se localiza a la izquierda, en algunos puede estar localizado a la derecha y, excepcionalmente, puede ser bilateral³². Después del nacimiento, como respuesta al incremento en la presión arterial de oxígeno, incremento en la resistencia sistémica y caída en la resistencia pulmonar, este conducto debe cerrarse funcional y anatómicamente.

Cuando esto no sucede se mantiene un cortocircuito de izquierda a derecha que, según su tamaño, puede inducir o no un incremento del retorno venoso pulmonar y, consecuentemente, a unas alteraciones hemodinámicas y clínicas específicas. Desde su aparición en el embrión hasta su cierre definitivo, el ductus y sus características histológicas se modifican siguiendo 4 etapas. Durante los primeros 5 meses de vida intrauterina la estructura de sus paredes es muy

³⁰Reller MD, Rice MJ, McDonald RW. Review of studies evaluating ductal patency in the premature infant. *J Pediatr* 1993; 122(6):S59-62.

³¹Kelsey J, Gilmore C, Edwards J. Bilateral ductus arteriosus representing persistence of each sixth aortic arch. Report of a case in which there were associated isolated dextrocardia and ventricular septal defects. *AMA Arch Pathol* 1953; 55:154-1

³² Deslingneres S, Larroche JC. Ductus arteriosus. I: anatomical and histological study of its development during the second half of gestation and its closure after birth. II: histological study of a few cases of patent ductus arteriosus in infancy. *Biol Neonate* 1970; 16:278-296

semejante a la de las demás arterias; posteriormente, las células de la lámina elástica invaden el subendotelio y proliferan formando una especie de cojinetes que sobresalen en su luz, igualmente, van apareciendo fibras musculares espirales externas en la capa muscular que facilitarán su constricción ³¹.

En la tercera etapa, inducida por el nacimiento, la contracción de las fibras espirales reduce la luz y la longitud del ductus haciendo que los cojinetes se adosen, formando lagos de sustancia mucoide y necrosis citolítica.

Finalmente, en la cuarta etapa se desarrolla fibrosis progresiva que lleva al cierre anatómico del ductus y en la mayor parte de los individuos se establece como el ligamento arterioso ³³. Cuando se presentan inmadurez, alteraciones congénitas en la estructura de sus paredes o circunstancias perinatales facilitadoras, el proceso natural de cierre espontáneo del ductus arterioso se interrumpe ocasionando su persistencia.

El ductus arterioso persistente se localiza, en la mayor parte de los casos, entre la región distal del arco aórtico y la región proximal de la arteria pulmonar izquierda, aunque puede localizarse en el lado derecho o ser bilateral. Es importante recordar que en la región anteroizquierda se relaciona con el vago; en la región inferior con el recurrente laríngeo y en la posterior con el bronquio fuente izquierdo. En la mayoría de pacientes adopta una forma cónica con el extremo pulmonar de menor tamaño que el aórtico; en ocasiones se observa una formación diverticular que con mayor frecuencia se encuentra hacia a la aorta y, en pocos casos, puede convertirse en aneurisma ³⁴.

³³ in childhood. J Thorac Cardiovasc Surg 1969; 57:180-184. 29. Mitchell SC, Seifert FC, Miller DC y cols. Aneurysm of the diverticulum of the ductus arteriosus in the adult. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86:400-408.

³⁴ Mitchell SC, Seifert FC, Miller DC y cols. Aneurysm of the diverticulum of the ductus arteriosus in the adult. J Thorac Cardiovasc Surg 1983; 86:400-408.

Fisiopatología

La presencia del ductus arterioso persistente permite un cortocircuito de izquierda a derecha entre la aorta descendente y la arteria pulmonar izquierda, incrementando el flujo sanguíneo pulmonar y, por consiguiente, el retorno venoso hacia la aurícula izquierda.

Lo anterior incrementa la precarga del ventrículo izquierdo en grado variable según el tamaño del ductus y la resistencia vascular pulmonar. La sobrecarga volumétrica induce dilatación progresiva de la pared ventricular y activa los mecanismos neurohumorales del eje reninaangiotensina aldosterona³⁴.

En los pacientes portadores de ductus pequeños, el incremento del flujo sanguíneo pulmonar es mínimo o imperceptible, por lo tanto, ellos son asintomáticos.

A medida que aumenta el tamaño aparecen los signos de sobrecarga volumétrica de la aurícula y el ventrículo izquierdo y, por consiguiente, los signos de insuficiencia cardíaca congestiva compensada, inicialmente, y descompensada si el paciente no recibe tratamiento ³⁴.

El hiperflujo pulmonar crónico induce cambios histológicos sucesivos en el lecho vascular pulmonar: hipertrofia de la capa media, infiltración celular y posterior fibrosis de la íntima, lesiones plexiformes, arteritis necrotizante y, finalmente, necrosis fibrinoide, llevando a hipertensión pulmonar en forma progresiva ³⁵.

Es necesario realizar el cierre del ductus oportunamente para evitar que dichos cambios se hagan irreversibles y el paciente desarrolle un síndrome de Eisenmenger

³⁵ Rabinovitch M, Keane JF, Norwood W y cols. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984; 69(4):655-667

Manejo

El tratamiento del ductus arterioso persistente depende de dos factores fundamentales: la edad del paciente y el diámetro del ductus. Recién nacido pretérmino menor de 28 semanas con ductus mayor o igual a 1,6 mm de diámetro: indometacina 0,2 mg/kg dosis inicial, seguida de 0,1 mg/kg cada 12 horas hasta completar 3 dosis. Recientemente se ha utilizado el ibuprofeno a dosis de 10 mg/kg/IV dosis inicial, seguido de dos dosis de 5 mg/kg/IV cada 24 horas, con buenos resultados y menor morbilidad. Se debe hacer control ecocardiográfico al terminar el ciclo; en caso de reapertura se puede repetir y si es fallido el cierre farmacológico y hay repercusión hemodinámica se debe llevar a cirugía ³⁶.

Recién nacido pretérmino entre 29 y 35 semanas con ductus mayor o igual a 2 mm de diámetro: indometacina o ibuprofeno en las dosis antes mencionadas; también se puede repetir el ciclo si hay reapertura y se lleva a cirugía ³⁹.

Recién nacido a término con ductus mayor o igual a 3 mm: medidas anticongestivas inicialmente y si no hay mejoría cierre quirúrgico. Recién nacido a término con ductus menor de 2 mm: observación clínica, si hay signos clínicos o radiológicos de hiperflujo pulmonar se inician diuréticos e inhibidor de enzima convertidora de angiotensina; si hay control de los síntomas, entonces, vigilancia clínica, pues existe tendencia natural al cierre espontáneo ³⁵.

En niños mayores de 6 meses con ductus menores de 3 mm: cierre percutáneo con dispositivo tipo resorte metálico (coil de Gianturco) y cierre quirúrgico si no hay esta posibilidad ³⁷.

³⁶ Overmeire BV, Smets K, Leucotere D y cols. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. N Engl J Med 2000; 343:674-681

³⁷ Ijaz ZM, Geggel RL. Results of anterograde transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. Am J Cardiol 1994; 74:925-929.

Escolares y adolescentes con ductus mayores de 4 mm: cierre percutáneo con dispositivos tipo resorte metálico (coil megatornado) o Amplatzer vs. cierre quirúrgico ³⁸. En los últimos años se han reportado algunos casos de cierre exitoso con Amplatzer en ductus gigantes (de 10 mm en niños y hasta 22 mm en adultos) utilizando dispositivos para cierre de comunicaciones interventriculares e interauriculares ³⁹.

Entre las complicaciones descritas por el cierre percutáneo del DAP con dispositivos se encuentran: embolización distal, trombosis de la arteria femoral superficial, hemólisis intravascular, estenosis de la arteria pulmonar izquierda y estenosis de la aorta descendente.

Para dispositivos tipo Amplatzer, la morbilidad es del orden del 8,2% en pacientes menores de un año y de 3,8% en los mayores de esa edad, razón por la cual no se recomienda su colocación en niños menores de 5 kilos ⁴⁰.

En los adultos portadores de DAP el cierre percutáneo con dispositivos es la primera elección, dado que en esta población existe el riesgo de ruptura durante la manipulación quirúrgica y con frecuencia se requiere la utilización de circulación extracorpórea, lo cual incrementa la morbimortalidad del método ⁴¹.

El cierre quirúrgico se indica cuando existe dilatación aneurismática o calcificación del DAP, requiriéndose, en estos casos, el empleo de circulación extracorpórea.

³⁸ Skoda J. Protokell der sections - Sitzung fur physiologie and pathologie. Wbl Ztschr Gls Aerzte Wien 1855; 1:720-722

³⁹ Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT y cols. Multicenter USA Amplatzer PDA occlusion device trial: initial and one year results. J Am Coll Cardiol 2004; 44(3):513-519.

⁴⁰ Fisher G, Stieh J, Uebing A. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus in infants using the Amplatzer duct occluder. Heart 2001; 86:444-447

⁴¹ Perloff JK. Congenital heart disease in adults. En: Braunwald heart disease. WB Saunders 1997; 966.

Es importante recordar, que el DAP es un defecto considerado de riesgo intermedio alto para el desarrollo de endocarditis infecciosa, debido a la lesión endotelial que produce la turbulencia sanguínea en la pared de las arterias pulmonares, por lo anterior, todo paciente portador del defecto debe recibir profilaxis antiendocarditis infecciosa mientras exista cortocircuito a través del mismo y posterior al cierre percutáneo dando tiempo a que se endotelizen las superficies del dispositivo.

2.2.6.9.-Estenosis pulmonar

Definición

La estenosis pulmonar es una forma de obstrucción al tracto de salida del ventrículo derecho, generalmente en la válvula pulmonar, aunque se puede encontrar en la zona supravalvular. Puede existir o no compromiso del tronco y las ramas pulmonares o del tracto de salida del ventrículo derecho (FIGURA 137.1) ⁴².

La estenosis pulmonar aislada se puede encontrar entre el 80 al 90% de los pacientes con obstrucción a la salida del ventrículo derecho³. Las primeras descripciones datan de 1761 por Morgagni, en 1888 Fallot separó la estenosis pulmonar del defecto con comunicación interventricular ⁴³.

En la estenosis pulmonar existe un flujo anterógrado hacia la arteria pulmonar o sus ramas; según su sitio de presentación se clasifica en subvalvular, valvular o supravalvular. Puede cursar en forma aislada o asociada a otras cardiopatías ⁴².

⁴²Kouchoukos NT, Blakstone EH, Doty DB, Hnaley FL, Karp RB (ed) en: Cardiac Surgery, Kirklin/Barrat Boyes Pulmonar stenosis and intact ventricular septum . Tercera edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003. p. 1075-1094

⁴³ Cassalet G, Roderos MA, Flórez LM. Estenosis pulmonar. En: Cardiología. Roza RH, Merchán A, Calderón J, Blanco M, Pineda M, Charria DJ, Vélez S, Cassalet G, Florez LM, Guerra P, Morillo C, Sandoval N (eds). Sociedad Colombiana de Cardiología. Bogotá.1999.p. 1324-1328

Para su mejor comprensión, es práctico dividir esta enfermedad en dos tipos de presentaciones según la edad: la estenosis pulmonar presente en la etapa neonatal y la que se diagnostica en el niño mayor.

Patología.

En este grupo de pacientes la válvula pulmonar guarda forma de cono o domo y tiene de dos a cuatro rafés, aunque no hay una separación independiente de las valvas.

Es menos frecuente encontrar un engrosamiento difuso de las valvas, con una, dos o tres de estas con fusión de las comisuras. Existe una forma patológica de presentación llamada displasia de la válvula pulmonar que se puede presentar en el 10 al 20% de los casos de estenosis pulmonar ⁴³.

Consistente en una válvula con tres valvas con engrosamiento severo de las cúspides compuesto de tejido mixomatoso desordenado; usualmente no existe fusión de las comisuras y el anillo valvular generalmente es hipoplásico.

El tamaño de la cavidad del ventrículo derecho está disminuido de forma importante en los casos severos.

La disminución moderada o leve del tamaño de la cavidad ventricular derecha es más frecuente. El 50% de los recién nacidos tienen una válvula tricúspide de tamaño normal, y solo un 10% presentan válvula tricuspídea hipoplásica.

La hipertrofia del ventrículo derecho es secundaria a la obstrucción y se puede presentar dilatación postestenótica en el tronco de la arteria pulmonar. El tamaño de la dilatación no se correlaciona con la severidad de la obstrucción ⁴⁴.

⁴⁴ Peterson C, Schilthius JJ, Dodge-Kkatami A, Hitchcock JF, Meijboon EJ, Bennink GBWE. Comparative long-term results of surgery versus ballon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003;76:1078-1083.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento ideal consiste en una valvuloplastia con balón; en el caso de pacientes con displasia severa de la válvula pulmonar con anillo valvular pequeño en quienes el porcentaje de éxito es bajo, y también cuando hay fracaso de la valvuloplastia con balón, se debe considerar la posibilidad de realizar una valvulotomía quirúrgica⁴⁵.

Cuando el paciente no ha sido llevado a hemodinamia es posible realizar valvulotomía abierta con circulación extracorpórea e hipotermia moderada. Los resultados con y sin cardioplejía son similares.

En recién nacidos, a través de una arteriotomía pulmonar, se visualizan las comisuras de la válvula pulmonar y se hace una incisión separando las valvas. Las incisiones deben ser lo suficientemente extensas para permitir que la válvula abra completamente y debido a que la insuficiencia pulmonar es menos preocupante que una estenosis residual, la extensión de las incisiones debe ser amplia.

En recién nacidos es raro que exista reacción infundibular que requiera resección. Cuando existe hipoplasia del anillo o el índice de Z es menor de 4, es preferible ampliar el anillo con un parche de pericardio.

Si la saturación del paciente a la salida de circulación extracorpórea es baja con una PaO₂ alrededor 30 mmHg se le debe realizar en el mismo acto una fístula sistémico-pulmonar para asegurar un adecuado flujo pulmonar ⁴⁴.

⁴⁵ Peterson C, Schilthuis JJ, Dodge-Kkatami A, Hitchcock JF, Meijboon EJ, Bennink GBWE. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003.

En las primeras 24 horas ocurre caída del gradiente pulmonar y el descenso continúa durante el primer mes a medida que la hipertrofia del ventrículo derecho disminuye ⁴⁴.

El paciente debe salir con un catéter pequeño colocado en la arteria pulmonar a través del ventrículo, el cual se retira en la UCI después de 48 horas y en este momento se evalúa el gradiente residual en el tracto de salida del ventrículo derecho ⁴⁴.

La corrección en pacientes más allá de la etapa neonatal y en lactantes menores es de carácter intervencionista, aunque cuando hay un previo fracaso de la valvuloplastia con balón o los anillos pulmonares son hipoplásicos con válvulas muy displásicas, la corrección es quirúrgica ⁴⁴.

El procedimiento se hace bajo circulación extracorpórea con hipotermia moderada.

En este grupo de pacientes una simple valvulotomía generalmente no es suficiente para obtener una buena apertura de la válvula y puede ser necesario hacer resección de toda la válvula pulmonar para liberar la obstrucción.

Además es frecuente la presencia de una válvula bicúspide que no puede ser ampliada correctamente después de hacer incisiones sobre las comisuras.

También suele haber hipertrofia infundibular que se puede liberar a través de la arteriotomía o por una ventriculotomía transversa pequeña ⁴⁴.

2.2.6.10.-Tetralogía de Fallot

Definición de la tetralogía de Fallot es una cardiopatía congénita caracterizada por:

- 1-Comunicación interventricular subaórtica grande.
- 2- Estenosis pulmonar infundíbulo valvular.
- 3- Cabalgamiento aórtico.
- 4- Hipertrofia ventricular derecha.

Cuando se asocia a comunicación interauricular recibe el nombre de pentalogía de Fallot ⁴⁶ (VER ANEXO 19)

Clasificación

- 1-Fallot típico (estenosis pulmonar moderada): 70%.
- 2- Fallot rosado: 15%. — Fallot extremo o hiperfallot: 5%.
- 3-Fallotización de una comunicación interventricular: 5%.

Existe una presentación rara que representa un 5% conocida como tetralogía de Fallot con agenesia de válvulas pulmonares, la cual se caracteriza por una comunicación interventricular grande, un anillo pulmonar pequeño, ausencia de valvas pulmonares que ocasiona regurgitación pulmonar severa, resultando en una dilatación severa de las ramas pulmonares que comprimen la vía aérea, empeorando la cianosis ⁴⁶ .

La clasificación antigua de tetralogía de Fallot con atresia de la válvula pulmonar, hoy se considera una entidad diferente conocida como atresia pulmonar con comunicación interventricular ⁴⁶;

Defectos asociados

- 1- Foramen oval: 83%.

⁴⁶ Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). Mars Med 1888; 25:77-93.

- 2- Arco aórtico derecho: 25%.
- 3- Persistencia de vena cava superior izquierda: 11%.
- 4-Arteria subclavia izquierda aberrante: 10%.
- 5- Anomalía de implantación de las arterias coronarias: 5% (9-10).

Otros defectos asociados son la presencia de colaterales aortopulmonares, el canal auriculoventricular, múltiples comunicaciones interventriculares, conexión venosa pulmonar anómala, enfermedad de Ebstein, etc.

El ductus arterioso está ausente en un 30 % y esto es más común redundantemente en los pacientes que presentan arco aórtico derecho ⁴⁶.

Fisiopatología

Los factores que intervienen en los cambios hemodinámicos son el grado de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, la caída de las resistencias vasculares sistémicas y la presencia de la comunicación interventricular ⁴⁶.

Esto origina una sobrecarga de presión del ventrículo derecho, cortocircuito a través de la comunicación interventricular de derecha a izquierda, con flujo preferencial del ventrículo derecho hacia la aorta, e hipoflujo pulmonar con hipodesarrollo de las arterias pulmonares. Todo lo anterior ocasiona hipoxia y acidosis metabólica ⁴⁶.

La mayoría de los pacientes con esta patología presentan una presión en la arteria pulmonar normal o baja. No sufren de hipertensión pulmonar, a excepción de los asociados con buen flujo pulmonar anterógrado o por múltiples colaterales aortopulmonares (Fallot rosado) ⁴⁶.

Manifestaciones clínicas

La principal manifestación clínica es la cianosis, la cual tiene la característica de ser progresiva. Los lactantes pueden presentar las “crisis hipóxicas de disnea y cianosis” y los niños mayores la posición en cuclillas ⁴⁶.

Los hallazgos al examen físico pueden ser frémito, soplo sistólico de tipo eyectivo en foco pulmonar con una intensidad directamente proporcional al grado de severidad de obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, con un segundo ruido único y disminuido ⁴⁶.

La acropaquia en las manos y pies se considera como una manifestación de cianosis crónica ⁴⁷.

Tratamiento quirúrgico

Todos los pacientes con tetralogía de Fallot requieren tratamiento quirúrgico. La indicación quirúrgica se plantea en estos casos:

- 1- Hipoxemia progresiva, saturaciones entre 75-80%.
- 2- Crisis de disnea y cianosis.

En los pacientes con morfología no complicada se les puede realizar cirugía correctora a partir de los 3 meses de edad (depende de la experiencia de cada grupo quirúrgico) ⁴⁸.

⁴⁷ Rabinovitch M, Grady S, David I, et al. Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. Am J Cardiol 1982; 50:804-813.

⁴⁸ Brizard CP, Mas C, Sohn YS, et al. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1998; 116:770-779.

Los pacientes con mala morfología requieren de varios estadios para su corrección quirúrgica. La estrategia quirúrgica va a depender de la anatomía de las arterias pulmonares ⁴⁷.

Dentro de las soluciones paliativas tenemos la realización de fístula sistemicopulmonar (Blalock-Taussig modificado), la cual mejora el flujo pulmonar y consigue un crecimiento de las ramas de la arteria pulmonar ⁴⁷.

Esta fístula solo está indicada en el caso de pacientes con hipoplasia severa de la arteria pulmonar. Las fístulas sistémico-pulmonares pueden presentar como complicaciones: distorsión de las ramas pulmonares, sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo o ser restrictivas (Ver anexos 19).

La cirugía correctora debe realizarse en forma temprana. En algunos centros se está realizando en etapa neonatal⁴⁹.

En nuestro medio se realiza a partir de los 6 meses de vida. Consiste en el cierre de la comunicación interventricular, corrección del cabalgamiento aórtico y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho ⁴⁸.

Complicaciones pos operatorias.

- 1-Obstrucción residual al tracto de salida del ventrículo derecho.
- 2- Insuficiencia pulmonar significativa.
- 3- Dilatación o aneurisma del tracto de salida del ventrículo derecho.
- 4- Arritmias ventriculares.
- 5- Comunicaciones interventriculares residuales.
- 6-Regurgitación aórtica con o sin dilatación del anillo aórtico.

⁴⁹ Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A, Pickoff AS, Moller JH. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002; 23:580-586

7- Disfunción ventricular izquierda.

8- Endocarditis.

9- Muerte súbita.

2.2.6.11.-Atresia pulmonar con comunicación interventricular

La atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV) es una anomalía troncoconal que se considera una variación extrema de la tetralogía de Fallot, con el rasgo adicional de la desconexión total del ventrículo derecho con la arteria pulmonar, acompañada de frecuentes y severas alteraciones en el tamaño y distribución de las ramas pulmonares, además de colaterales aortopulmonares en algunas de sus variedades, que pueden constituir la única fuente de flujo pulmonar ⁵⁰.

Cuando la sangre no puede pasar directamente del ventrículo derecho a las arterias pulmonares, el flujo pulmonar debe originarse en otros sitios, como la aorta o sus ramas principales, e incluso en las arterias coronarias ⁵¹ (figura 139.1. ver anexos 20)

Anatomía patológica

Esta enfermedad tiene características anatómicas similares a la tetralogía de Fallot, con marcada desviación anterior del septum conal, lo que produce atresia del infundíbulo del ventrículo derecho, por su adosamiento a la pared anterior de esta cámara, siendo en algunas ocasiones (con menor frecuencia)

⁵⁰ Mair D, Edwards W, Julsrud P, O'Leary P, Puga F. Pulmonary atresia with ventricular septal defect chapter 41 in Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. In: Emmanouilides GC, Allen H, Clark E, Driscoll D, Gutgesell H. 6^o ed. BaltimoreMaryland: Williams & Wilkins; 2001: 864-8

⁵¹ Franco J, Sandoval N, Carrillo G, Cassalet G. Atresia pulmonar con CIV. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G, editores. Cardiología pediátrica. 1^a ed. McGraw Hill; enero 2003: 551-564.

exclusivamente valvular ⁵². El aporte de flujo pulmonar se origina de diversas formas en la circulación sistémica, bien sea como ductus arterioso persistente, colaterales aortopulmonares, colaterales derivadas de las arterias supraórticas o de las arterias coronarias. Con menor frecuencia se encuentran ductus y colaterales coexistentes⁵³.

El ductus arterioso en esta patología tiene una orientación anormal, siendo más largo, tortuoso y con frecuencia con diámetro pulmonar de menor tamaño que el extremo aórtico⁵⁴.

Varios términos han sido utilizados para denominar y clasificar las colaterales. Ravinovitch sugiere una clasificación en la que el primer grupo corresponde a las arterias bronquiales, de adecuado tamaño, que se anastomosan con la arteria pulmonar verdadera dentro del parénquima pulmonar (anastomosis intrapulmonares).

El segundo grupo es el de colaterales que se originan directamente de la aorta descendente, penetran el hilio pulmonar y en algunas ocasiones se anastomosan con las arterias pulmonares verdaderas (anastomosis hiliares).

El tercer grupo corresponde a las colaterales que se originan de ramas aórticas como el tronco braquiocefálico, la mamaria interna, las intercostales o las arterias

⁵² Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect: a precarious blood supply. *Br Heart J* 1974; 36: 1049-60

⁵³ Anderson RH, Webb S, Brown N, Lamers W, Moorman A. Development of the heart. Formation of the ventricular outflow tracts, arterial valves and intrapericardial arterial trunks. *Heart* 2003; 89: 1110-1118.

⁵⁴ Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, Sidoti EJ, Berkman MD, Argamaso RV, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies and learning disabilities velo-cardio-facial syndrome. *Cleft palate craniofac J* 1978; 5: 56-62

coronarias y tienden a anastomosarse con las arterias pulmonares verdaderas (anastomosis extrapulmonares)⁵⁵.

Las colaterales pueden ser comunicantes, cuando hay conexión entre estas y la arteria pulmonar central, y no comunicantes, si estas son la única fuente de aporte sanguíneo para un número variable de segmentos o un lóbulo pulmonar. El calibre de las arterias pulmonares centrales es variable y está relacionado con la cantidad de flujo sanguíneo e indirectamente con las fuentes de flujo. Cuando el ductus o arterias colaterales se anastomosan proximalmente a las arterias pulmonares centrales o sus ramas lobares, los vasos centrales pueden ser levemente hipoplásicos o de tamaño normal. En contraste, cuando múltiples colaterales se anastomosan más distalmente, las arterias pulmonares centrales tienden a ser hipoplásicas ⁵¹.

Se describen varias clasificaciones para la atresia pulmonar con comunicación interventricular de acuerdo al tipo de suplencia del flujo pulmonar, siendo la más usada por nosotros, para subcategorizar esta patología, la preconizada por Miguel Barbero Marcial¹, que considera tres grupos (figura 139.2 ver anexo 21)

1- En el primer grupo (tipo A) la única fuente de flujo pulmonar es el ductus arterioso permeable, las arterias pulmonares son confluentes de buen tamaño o ligeramente hipoplásicas y se distribuyen a todos los 20 segmentos arteriales pulmonares.

2-En el segundo grupo (tipo B) las arterias pulmonares son confluentes, moderada o severamente hipoplásicas y distribuidas en la mayoría de los segmentos pulmonares, pero no en todos y en ellos están presentes arterias

⁵⁵ Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. J Am Coll Cardiol 1985; 6: 1343-1350.

colaterales aortopulmonares, muy probablemente derivadas de las arterias intersegmentarias primitivas ⁵².

3-En el tercer grupo (tipo C) las arterias pulmonares derecha e izquierda no son confluentes, la mayoría de los segmentos arteriales pulmonares no están conectados a la arteria pulmonar central y la suplencia del flujo la realizan las colaterales aortopulmonares.

Es muy importante saber si el flujo proveniente de estas colaterales suple por completo lóbulos o segmentos pulmonares, puesto que su ligadura quirúrgica, accidental o programada, podría tener consecuencias imprevisibles como, por ejemplo, el infarto pulmonar ⁵².

El defecto septal ventricular es del clásico tipo de mala alineación, membranoso. Puede haber otros defectos ventriculares adicionales, localizados en cualquier lugar del tabique. El 25-50% de los pacientes presentan arco aórtico a la derecha. Un defecto septal atrial tipo ostium secundum o el foramen oval permeable están presentes en cerca del 50% de los casos ⁴⁹.

Las arterias coronarias son en su mayoría normales en su origen y distribución, aunque se han reportado anomalías que incluyen origen alto de los ostium coronarios, fístulas entre las arterias coronarias y la arteria pulmonar o arteria coronaria, originándose del seno aórtico izquierdo anterior, cruzando el infundíbulo ventricular derecho ⁴⁸.

La atresia pulmonar con comunicación interventricular puede estar asociada con otras anomalías como la persistencia de vena cava superior izquierda drenando al seno coronario que se encuentra dilatado, anomalía parcial o total del retorno venoso pulmonar, estenosis o atresia tricuspídea, canal auriculoventricular

completo, transposición completa o corregida de las grandes arterias, síndromes de asplenia y poliesplenia ⁴⁸.

Fisiopatología

El cuadro fisiológico es similar al de la tetralogía de Fallot. Como el defecto septal es amplio, se igualan las presiones de ambos ventrículos, las cuales son transmitidas a la aorta. Como los ventrículos no tienen más que una vía de salida, que es la aorta, habrá entonces mezcla de sangre oxigenada y no oxigenada en la circulación sistémica. El aporte de sangre a los pulmones dependerá del ductus de la circulación colateral aortopulmonar, generalmente ⁵³.

Si el ductus se cierra, el paciente tendrá disminución severa del flujo pulmonar si esa es la única conexión entre la aorta y la circulación pulmonar, por lo cual se producirá hipoxemia, la cual no estará presente o será muy discreta en caso de que exista circulación colateral que aporte suficiente riego sanguíneo al pulmón⁴⁹. La presión de los vasos colaterales es igual a la de la aorta, cuando no existe estenosis dentro de los mismos, presión que es transmitida a la zona del pulmón irrigada por esta colateral, con la consecuente hipertensión de la zona afectada. Cuando existe estrechez, por lo general se localiza cercanamente al sitio de unión con la arteria pulmonar ⁵².

Habitualmente la presión pulmonar es normal o inferior a lo normal, por lo cual en raros casos hay hipertensión pulmonar, que se presenta debido a un exceso de flujo, frecuentemente en una zona aislada del pulmón. Cuando la circulación colateral es importante y no obstructiva, el recién nacido o el lactante puede tener una falla cardíaca ⁵⁶. Así, la atresia pulmonar con CIV puede comportarse como una cardiopatía cianosante severa con circulación pulmonar ductodependiente;

⁵⁶ Tworetzky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Ecocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. J Am Coll Cardiol 1999

como una enfermedad equilibrada, moderadamente cianosante, sin falla cardíaca, con presiones ventriculares similares, con flujo pulmonar normal o discretamente aumentado (colaterales aortopulmonares estenóticas) o como una enfermedad levemente cianosante, con hiperflujo pulmonar y falla cardíaca (colaterales aortopulmonares no obstructivas) ⁵¹.

Manifestaciones clínicas

Cuando el ductus arterioso es la única fuente de flujo pulmonar, es una cardiopatía cianótica desde el nacimiento, siendo raros los casos con hiperflujo pulmonar a esta edad, por lo cual las manifestaciones clínicas se inician muy tempranamente en la vida posnatal.

Por lo tanto, la cianosis constituye el síntoma y el signo más importante, siendo su severidad inversamente proporcional al tamaño y al flujo a través del conducto, que, cuando es muy restrictivo o está cerrado, ocasiona crisis hipóxicas o incluso la muerte ⁴⁹.

El examen físico muestra a la palpación pulsos simétricos y de amplitud aumentada en todos los miembros con predominio de la actividad paraesternal sobre la apical. A la auscultación, el S1 es normal, se escucha soplo sistólico de morfología eyectiva, que se localiza en borde esternal izquierdo alto y región infraclavicular izquierda.

El S2 es único. Muy raramente se ausculta soplo continuo. Es llamativo que la severidad de la cianosis no se acompaña inicialmente de dificultad respiratoria, la cual aparece relativamente tarde, secundaria a la hipoxia tisular, que genera acidosis metabólica y alcalosis respiratoria compensatoria. Es poco frecuente encontrar extratonos ⁴⁹.

Los pocos casos que cursan con hiperflujo pulmonar pueden presentar insuficiencia cardíaca, caracterizada por disnea, dificultad respiratoria con la alimentación, retracciones intercostales o universales, sudoración profusa especialmente localizada en cara (sitio en el cual se presenta en forma de perlas), pobre ganancia de peso, disminución en el crecimiento longitudinal, infecciones respiratorias recurrentes, taquicardia y taquipnea con leve cianosis, a veces imperceptible⁴⁹. En este grupo de pacientes la exploración física muestra cianosis de grado variable, el S1 es normal y el S2 único. En niños mayores se escucha un chasquido protosistólico producido por la aorta dilatada.

Los soplos que se escuchan en el precordio se deben a la circulación colateral, siendo continuos y suaves, distribuyéndose por la pared anterior del tórax y la espalda, pudiendo ser unilaterales o bilaterales, de mayor o menor intensidad dependiendo de la existencia o no de estenosis. Se producen además alteraciones de las falanges distales y de las uñas de los dedos de manos y pies, con hipocratismo digital. Si la circulación pulmonar está asegurada por un ductus arterioso de buen tamaño, el soplo es más intenso y continuo ⁵⁵.

El impulso cardíaco es más prominente en el borde esternal izquierdo bajo, es decir, de predominio ventricular derecho. El crecimiento y el desarrollo se pueden ver comprometidos por la falla cardíaca secundaria al hiperflujo pulmonar o por la cianosis severa y progresiva que genera hipoxia tisular secundaria ⁵¹.

Debido a la asociación entre la microdelación y atresia pulmonar con comunicación interventricular, debe observarse cuidadosamente la facies de los niños con sus características especiales (ojos pequeños, puente nasal aplanado, boca pequeña, implantación baja de los pabellones auriculares, hendidura velopalatina o paladar ojival), debiendo obligatoriamente hacer referencia a características similares en los padres o hermanos ⁵¹.

Tratamiento quirúrgico

Evaluación preoperatoria

La presentación y la anatomía de las colaterales aortopulmonares es muy variable y la clínica del paciente depende del flujo de las mismas.

El flujo pulmonar puede ser insuficiente por disminución del calibre o estenosis de las colaterales o, por el contrario, presentarse con sobrecirculación por el gran tamaño de las mismas⁵⁷.

Para definir el manejo inicial de esta entidad, empleamos la clasificación de Barbero Marcial, como fue mencionado anteriormente.

Luego del estudio y su clasificación, las colaterales se deben contar y evaluar las conexiones para determinar si estas comparten la perfusión con la arteria pulmonar central y, de ser así, simplemente pueden ser ligadas, pues el flujo sanguíneo se suplirá por la arteria pulmonar central ⁵⁶.

En general, la arteria pulmonar central supe el 50%; las colaterales, el 45% de los segmentos pulmonares y tan solo el 5% es irrigado por los dos sistemas en forma combinada ⁵⁶.

2.2.6.12.-Transposición de grandes arterias

Definición

La transposición de grandes arterias (TGA) es un defecto cardíaco congénito en el cual la relación de las grandes arterias está inversa al igual que la conexión ventrículo-arterial, es decir, la aorta está conectada totalmente o en gran parte al ventrículo derecho y la arteria pulmonar se conecta totalmente o en gran parte al ventrículo izquierdo (figura 143.1); la aorta se encuentra anterior a la arteria pulmonar ⁵⁶.

⁵⁷ . Barbero MM, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. Semin Thorac Cardiovasc Surg.

Anatomía

El 95% de los pacientes presentan situs solitus y levocardia y aproximadamente el 75% de los pacientes no tiene anomalías mayores asociadas diferentes a la comunicación interauricular o el foramen oval permeable. El 20% tiene comunicación interventricular, que generalmente es del tipo conoventricular, y solo el 5% tiene asociada una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la cual puede ser de tipo mecánico o dinámico ⁵⁶. Cerca del 50% de los pacientes tiene ductus arteriosus permeable al nacer, pero, en el primer año de vida, la mayoría se cierra ⁵⁶.

Uno de los aspectos más importantes para tener en cuenta desde el punto de vista anatómico es la distribución de las arterias coronarias, debido a las implicaciones que tienen en los resultados del tratamiento quirúrgico ⁵⁶.

Para la descripción de los patrones coronarios se utiliza la convención de Leiden en la cual el seno coronario 1 está situado a la derecha de un observador imaginario que se localiza en el seno no coronario y mira hacia el tronco de la arteria pulmonar. Continuando en sentido antihorario, el seno siguiente es el 2 (figura 143.2). En el patrón más frecuente, las arterias descendente anterior (DA) y la circunfleja (Cx) se originan en el seno 1, mientras que la coronaria derecha (CD).

Lo hace en el seno 2 (68% de los casos). En el 20% de los casos, del seno 1 se origina la DA y del 2, la Cx y la CD. Un origen común de las tres arterias originándose en el seno 2 se presenta en el 4,5% y del seno 1, en el 1,5% de los casos. En el 3% de los pacientes, las coronarias son intramurales ⁵⁶.

Fisiopatología

En esta malformación que es cianógena, el paciente tiene dos circulaciones en paralelo o, para describirlo de otra forma, dos circuitos independientes.

En una, el retorno venoso sistémico pasa por el ventrículo derecho y sale por la aorta; mientras que en la otra la sangre venosa pulmonar pasa por el ventrículo izquierdo hacia la arteria pulmonar. Evidentemente, la sangre de cada uno de ellos no tiene posibilidades de mezcla según esta descripción ⁵⁶.

Entonces, para poder vivir, esta disposición circulatoria requiere de una comunicación entre los dos circuitos, ya sea a través de un ductus arteriosus, una comunicación interauricular o una comunicación interventricular, que permitirá el paso de la sangre oxigenada a la circulación sistémica y, a su vez, lograr la oxigenación de la sangre venosa sistémica ⁵⁶.

El paciente con TGA tiene mayor tendencia a desarrollar enfermedad vascular pulmonar y especialmente cuando se asocia a la comunicación interventricular. Las causas de este fenómeno pueden estar asociadas a la saturación de oxígeno, el contenido de CO₂ y el pH arterial pulmonar ⁵⁶.

Se han encontrado cambios severos de la circulación pulmonar a edades tan tempranas como los 2 meses de edad, observándose en el estudio histológico hipertensión pulmonar grado III de la clasificación de Heath y Edwards hasta en el 20% de los pacientes y casi en el 80% al año de edad en los pacientes con CIV a diferencia de los que tienen un septum interventricular íntegro, en los cuales a los 2 meses solo el 1% presenta dichos cambios y el 34%, después del año de edad ⁵⁶.

El flujo pulmonar también puede estar aumentado en los pacientes con ductus arteriosus permeable; pero, debido a su tendencia al cierre en el período posnatal, estos pacientes necesitan mantener su permeabilidad, lo cual se obtiene con el uso de las prostaglandinas tipo 1 (PGE₁). En los casos de

estenosis al tracto de salida del ventrículo izquierdo puede observarse hipoflujo pulmonar e hipoxia ⁵⁶.

El comportamiento de la fisiología y anatomía del ventrículo izquierdo después del nacimiento es de gran importancia; pues, debido a la disminución progresiva de las resistencias pulmonares, la poscarga disminuye y se pierde masa miocárdica, observándose hacia el segundo mes de vida una pared ventricular delgada y cambios de la arquitectura y fisiología ventricular que lo hacen inadecuado para soportar la circulación sistémica. Por esta razón, la corrección quirúrgica se debe hacer en el primer mes de vida, preferentemente, en las primeras dos semanas ⁵⁶

Presentación clínica

1. Tipo I. Pacientes con TGA sin CIV o con CIV pequeña, con flujo pulmonar aumentado.
2. Tipo II. Transposición de grandes arterias con comunicación interventricular amplia (cortocircuito amplio) y flujo pulmonar aumentado.
3. Tipo III. Transposición de grandes arterias con CIV, con obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo (estenosis subpulmonar), con flujo pulmonar restringido.
4. Tipo IV. Transposición de grandes arterias con CIV y flujo pulmonar restringido secundario a hipertensión arterial pulmonar severa.

Manejo preoperatorio El objetivo inicial en el manejo de los pacientes neonatos con TGA es lograr su equilibrio fisiológico, debido al deterioro causado por la cianosis y la hipoperfusión secundarias a la anomalía anatómica ⁵⁶.

Con el ánimo de mejorar la mezcla de la sangre de los dos sistemas y disminuir la mortalidad operatoria, se inicia el manejo con PGE1 y se recomienda rutinariamente hacer la septostomía con balón, procedimiento que se puede hacer guiándose por medio de un ecocardiograma o, en su defecto, en el laboratorio de hemodinámica ⁵⁶.

Manejo quirúrgico

Desde el punto de vista histórico, es importante resaltar la utilización que Blalock y Hanlon hicieron de la septectomía atrial en 1950 para mejorar la mezcla.

Este procedimiento, que se hacía sin asistencia de la máquina de circulación extracorpórea, ha sido reemplazado por la septostomía con balón o, en algunos casos, por la septectomía quirúrgica en circulación extracorpórea.

La corrección fisiológica mediante el redireccionamiento de los flujos venosos hacia las arterias correspondientes se ha hecho mediante los procedimientos de Mustard (figura 143.4) y senning (figura 143.5 ver anexo 23).

Debido a problemas asociados

1-como la obstrucción de cavas, las fugas de los colgajos, las arritmias ventriculares, la insuficiencia valvular tricuspídea y la disfunción ventricular derecha a largo plazo

2-el procedimiento de elección en la actualidad es el switch arterial o cirugía de Jatene ¹⁴.

Sin embargo, este tipo de cirugías aún tiene indicaciones, dependiendo de las instituciones y las relativas contraindicaciones del switch arterial.

TGA con septum ventricular íntegro El tratamiento de elección es el switch arterial, debido a que los resultados a largo plazo son muy superiores en comparación con las correcciones fisiológicas (Mustard y Senning) ⁵⁶.

A corto plazo, el mayor problema que se puede observar con esta cirugía es el compromiso coronario y, a largo plazo, los problemas obstructivos del tracto de salida derecho. Generalmente, el procedimiento se realiza en hipotermia (moderada o profunda de acuerdo con el grupo quirúrgico) (figura 143.6) ⁵⁶.

Se hace una disección completa de los grandes vasos —liberando completamente las arterias pulmonares para evitar las tensiones indebidas—; se secciona el ductus arteriosus; se extraen los botones coronarios y se anastomosan a la neoaorta, evitando al máximo las tensiones de los troncos arteriales coronarios ⁵⁶.

Para la reconstrucción completa de la neoaorta, es necesario pasar la aorta por detrás de la arteria pulmonar (maniobra de Lecompte), haciendo entonces la anastomosis en forma término-terminal ⁵⁶.

Para la creación de la neopulmonar, se utiliza pericardio autógeno (del mismo paciente) para reemplazar el tejido de las coronarias y evitar la tensión de la anastomosis, la cual puede conducir a estenosis tardías ⁵⁶.

Una vez terminado el procedimiento, se sale de perfusión y es fundamental, para la vigilancia posoperatoria, colocar una línea de presión en la aurícula izquierda, la cual dará información fidedigna de la función ventricular izquierda y la perfusión coronaria ⁵⁶.

La supervivencia de este grupo de pacientes a 5 años, de acuerdo con los resultados de la Congenital Heart Surgeons Society, es del 82%, el ritmo sinusal

se presenta en más del 95% de ellos y, entre el 5% y el 10%, presentan regurgitación de la neoaorta de grado leve y no progresiva ⁵⁶.

TGA, comunicación interventricular y estenosis pulmonar

En los casos de pacientes con estenosis pulmonares severas, en los cuales la cianosis es predominante, el manejo inicial es la creación de una fístula sistémico-pulmonar asociada a una septectomía atrial para mejorar la mezcla sanguínea ⁵⁶.

Si la estenosis no es muy importante, el paciente puede estar asintomático por varios meses ⁵⁶.

La corrección clásica para este tipo de defecto ha sido la operación de Rastelli, en la cual se deriva el flujo del ventrículo izquierdo hacia la aorta, mediante la utilización de un parche intraventricular, y se hace la conexión del ventrículo derecho a la arteria pulmonar, mediante la colocación de un homoinjerto ⁵⁶.

Los resultados de mortalidad (10% a 29%) y la necesidad de reoperación por la utilización del homoinjerto han llevado a la aparición de otras técnicas correctivas, como lo son el procedimiento REV (réparation a l'étage ventriculaire) de Lecompte, la translocación aórtica de Nikaidoh y el switch arterial, en un selecto grupo de pacientes en los cuales la obstrucción subpulmonar se debe al prolapso de la valva septal de la tricúspide a través de la CIV ⁵⁶.

TGA con comunicación interventricular

El procedimiento y la evolución son similares al anterior.

El cierre de la CIV se puede hacer a través de las arterias o de la aurícula derecha, teniendo los cuidados del cierre de las CIV ⁵⁶.

Dependiendo del servicio quirúrgico, el procedimiento se puede hacer durante el período neonatal o posponerse hasta los 6-8 meses de vida, gracias a que la función del ventrículo izquierdo ⁵⁶.

2.2.6.13.-Doble salida del ventrículo derecho.

La doble salida del ventrículo derecho (DS VD) es una de las formas anómalas de conexión ventriculoarterial. Hace mención al origen de una válvula semilunar, y más del 50% del anillo de la válvula aórtica, emergiendo del ventrículo derecho. Es decir, ambos grandes vasos están conectados al ventrículo anatómicamente derecho.

Relación de las grandes arterias

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.

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. Se pueden identificar cuatro tipos de comunicación interventricular en la doble salida del ventrículo derecho: Comunicación interventricular subaórtica, Comunicación interventricular subpulmonar, Comunicación interventricular doblemente relacionada y Comunicación interventricular no relacionada.

Fisiología

Una clasificación fisiológica de la doble salida del ventrículo derecho está basada en la presencia o ausencia de estenosis pulmonar, con una subcategorización del grupo sin estenosis pulmonar, basado en la relación de la comunicación interventricular con las grandes arterias y los tractos de salida del ventrículo derecho.

Así podemos concluir que son tres los determinantes primarios de la dinámica circulatoria en la doble salida del ventrículo derecho. Al mismo tiempo, semejan tres espectros grandes del comportamiento hemodinámico que van desde una gran comunicación interventricular hasta una tetralogía de Fallot o transposición de grandes arterias.

Otros factores que influyen en el comportamiento fisiológico son las lesiones obstructivas del corazón izquierdo como la coartación de aorta, o las anomalías de la válvula mitral. Estas se van haciendo obstructivas a lo largo de la vida llegando a su máxima expresión en la escolaridad de estos pacientes. También puede influir cualquier estenosis de la válvula semilunar y otros defectos cardíacos adicionales. Relaciones de presión: en muchos de los casos de doble salida ventricular derecha con comunicación interventricular no restrictiva las presiones son iguales en ambos ventrículos y, en la ausencia de obstrucción pulmonar, la presión en ambas grandes arterias se origina del ventrículo derecho.

La obstrucción pulmonar es común y ocurre hasta en el 50% de los pacientes con doble salida del ventrículo derecho. La estenosis pulmonar más común es con comunicación interventricular subaórtica y resulta en una fisiología igual a la de la tetralogía de Fallot; es muy poco frecuente que se asocie con comunicación interventricular subpulmonar. La estenosis subaórtica ocurre en menos del 10% de los casos de doble salida ventricular derecha, dando gradiente entre el ventrículo derecho y la aorta. Los casos de estenosis pulmonar y subaórtica

resultan en una severa hipertrofia biventricular en respuesta a una presión suprasistémica.

Clínica

Como vimos previamente, 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:

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 2-4/6 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.

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.

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 3/6 y retumbo diastólico apical.

Cuando está presente un ductus 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.

Anomalías cardíacas asociadas

La fisiología y la anatomía quirúrgica de la doble salida del ventrículo derecho son frecuentemente complicadas por otros defectos cardíacos congénitos asociados.

Las formas asociadas de estenosis valvular pulmonar y subpulmonar ocurren en el 50 al 70% de los casos con doble salida del ventrículo derecho con comunicación interventricular subaórtica, a diferencia de cuando la comunicación interventricular es subpulmonar que la estenosis pulmonar no supera el 5 al 20% de los casos.

El segundo grupo común de anomalías corresponde a las lesiones obstructivas del corazón izquierdo. La obstrucción al flujo sistémico puede estar dada por una comunicación interventricular restrictiva, estenosis valvular aórtica y/o subvalvular, una coartación de aorta o interrupción del arco aórtico y, en general, cualquier condición que produzca obstrucción al flujo sistémico.

Se asocia con la localización subpulmonar de la comunicación interventricular, anomalías del tracto de entrada ventricular izquierdo, anormalidades del retorno venoso y de la válvula mitral que son severas y poco comunes.

Se han reportado un numero pequeño de casos con septo íntegro en asociación con doble salida ventricular derecha más estenosis o atresia de la mitral. La hipoplasia del ventrículo izquierdo puede ocurrir al disminuir el retorno venoso y acompañarse de una gran comunicación interauricular con una comunicación interventricular restrictiva.

Tratamiento quirúrgico

Para tomar una decisión acerca del tipo de corrección quirúrgica, se debe realizar una completa y muy detallada evaluación de los hallazgos ecocardiográficos y tener, a su vez, muy en cuenta en forma espacial, la relación de la CIV, la emergencia de las grandes arterias, pero, muy especialmente, la distancia entre la válvula tricúspide y la arteria pulmonar, pues de esta depende la técnica quirúrgica empleada y si se puede realizar un túnel entre la CIV y la válvula aórtica. En general, esta distancia debe ser mayor del diámetro del anillo aórtico para poder realizar un parche intracardiaco.

2.2.6.14.- Conexión venosa pulmonar anómala(CVPA).

La cardiopatía en la cual las venas pulmonares no drenan a la aurícula izquierda como ocurre normalmente, sino que drenan a la aurícula derecha, ya sea directamente o a través de una vena sistémica o sistema venoso que va a desembocar a la aurícula derecha, recibe el nombre de conexión venosa pulmonar anómala; término propuesto por Edwards en 1953 y aceptado actualmente.

Si todas las venas pulmonares drenan en una forma anormal, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala total (CVPAT); pero, si solo es una o varias

venas pulmonares, se hablará de conexión venosa pulmonar anómala parcial (CVPAP), siendo esta la primera clasificación que fue propuesta por Brody en 1942.

La CVPAT asociada a otra cardiopatía la describió por primera vez Wilson⁵ en 1798 y fue estudiada por Friedlowski, de forma aislada en 1868; sin embargo, la primera descripción de una anomalía del drenaje venoso pulmonar fue hecha por Winslow en 1739, al publicar un caso de drenaje venoso pulmonar anómalo parcial.

En 1950, Friedlich describió por primera vez esta patología presente ya en seres vivos; más tarde, en 1956, Burroughs, Kirklin y Lewis realizaron la primera corrección exitosa de esta enfermedad; mientras que, en ese mismo año, Gott describía el primer caso de CVPAT infracardiaca.

Según diferentes publicaciones, dicha conexión es una patología que se encuentra entre el 1% y 2% del total de las cardiopatías; pero, si se toma la incidencia en el primer año de vida, esta se reporta en el 2% de las cardiopatías y, en lo relacionado al drenaje anómalo infradiafragmático, es más frecuente en el sexo masculino en una relación 2:1 (hombres: mujeres).

Se asocia a pocos síndromes genéticos, dentro de los que se puede mencionar el síndrome de “ojo de gato” (coloboma del iris y atresia anal). En el 30% de los casos se asocia con vicios de rotación (asplenia poliesplenia).

Clasificación

Aunque se han propuesto varias clasificaciones para la CVPAT entre ellas, la muy importante anatomoembriológica de Neil, seguimos la propuesta por Darling, de bastante aceptación, quien clasifica anatómicamente esta patología según el sitio en el que se conectan las venas pulmonares. Cabe aclarar que

estas dos clasificaciones son prácticamente complementarias. Así pues, Darling divide los drenajes venosos anómalos en los siguientes grupos:

1. **Supracardíaco:** es la variedad de conexión venosa anómala más frecuente (alrededor del 50% de todos los casos) y ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a la vena cava superior derecha (VCSD), a la vena cava superior izquierda (VCSI) y a la vena innominada, siendo esta última el sitio más frecuente: 3 - 4 veces más frecuente que a la vena cava superior o a alguna de sus tributarias.
2. **Intracardíaco:** cuando las venas pulmonares drenan o se conectan directamente a la aurícula derecha o al seno coronario. En cuanto a frecuencia, es el grupo intermedio, al presentarse en cerca del 35% de los casos.
3. **Infracardíaco:** es el tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo menos frecuente (alrededor del 15% de los casos) y ocurre cuando el drenaje o conexión venosa pulmonar va a desembocar a la vena cava inferior o a alguna de sus tributarias; más frecuentemente a la vena porta.
4. **Mixto:** ocurre cuando las venas pulmonares drenan o se conectan a más de uno de los sitios mencionados. Esto sucede en cerca del 7% del total de los casos. Desde el punto de vista clínico, fisiopatológico y hemodinámico, la CVPAT puede ser obstructiva o no obstructiva, según exista o no obstrucción en el drenaje, como su nombre lo indica. Puede existir obstrucción al drenaje venoso pulmonar:
 - 1) Por compresión extrínseca del vaso colector.
 - 2) Por disminución del calibre del vaso colector. Estos dos primeros mecanismos son prácticamente constantes en los casos con conexión

anómala infradiafragmática, pero puede ocurrir también ocasionalmente en la supradiafragmática.

3) Por obstrucción intracardíaca a nivel del tabique interauricular, ya sea por la presencia de un foramen oval permeable pequeño o de una comunicación interauricular (CIA) restrictiva y, excepcionalmente, por obstrucción en la desembocadura del seno coronario.

Anatomía patológica

Conexión venosa pulmonar anómala total supracardíaca (CVPATS) Existen hallazgos anatómicos de tipo general para las diversas formas de CVPATS y hallazgos específicos según la conexión sea:

1. A la vena innominada
2. A la vena cava superior izquierda
3. A la vena cava superior derecha.

Aspectos morfológicos generales de la CVPATS

Cuando la CVPATS no es obstructiva, que es lo común en este tipo de drenaje, encontramos, como hallazgos generales, gran cardiomegalia debida a un amplio crecimiento de las cavidades derechas; mientras que el ventrículo izquierdo está disminuido de tamaño o es normal, según el volumen de la comunicación interauricular, pero la aurícula izquierda siempre es hipoplásica porque le falta la parte correspondiente a la vena pulmonar común primitiva.

La coronaria descendente anterior está desplazada hacia la izquierda y el ventrículo izquierdo se hace tan posterior que prácticamente no es visible cuando se observa el corazón de frente. El borde externo del ventrículo derecho es rectificado y la aurícula derecha es globulosa y de un gran tamaño. El tronco de la pulmonar y las ramas, lo mismo que la vena cava superior, se encuentran bastante dilatados y la aorta se muestra más pequeña.

Un hallazgo constante en el tabique interauricular es la presencia de un foramen oval permeable de dimensiones variables o una comunicación interauricular que, cuando es grande, propicia que crezcan las cavidades izquierdas y, cuando es pequeña o solo existe un foramen oval, podemos considerar que el drenaje venoso pulmonar anómalo total es de tipo obstructivo, con lo que la obstrucción se sitúa a nivel intracardíaco.

Los hallazgos específicos dependerán de la variedad de la CVPAT así:

1. A la vena innominada. Esta es la variedad más frecuente de los supracardíacos. En estos casos, las cuatro venas pulmonares se unen en un colector común que se localiza por detrás de la aurícula izquierda.

Este colector se continúa con la vena vertical que asciende por la izquierda del mediastino, pasa luego por delante de la rama pulmonar izquierda y del bronquio izquierdo, para conectarse con la vena innominada (que pasa por delante de la aorta), la cual va a desembocar, como normalmente ocurre, a la vena cava superior derecha.

2. A la vena cava superior izquierda (VCSI). En estos casos, la vena vertical se continúa con una VCSI persistente, la cual generalmente drena en la vena innominada.
3. A la vena cava superior derecha (VCSD). En esta variedad, la vena vertical asciende hacia la derecha, para ir a desembocar a la parte posterior de la VCSD.

En estos casos, por su recorrido, la vena vertical frecuentemente está obstruida por compresión extrínseca. Como una subvariedad de este tipo de drenaje, la vena vertical puede drenar al sistema ázigos y, más específicamente, cerca de la desembocadura de esta en la VCSD.

Como se mencionó, en la CVPATS puede haber obstrucción intracardíaca, por la presencia de un foramen oval o de una CIA restrictiva o por la compresión extrínseca. En este último caso, las cavidades derechas son más pequeñas si la obstrucción es extracardíaca, pero los hallazgos en general dependen del sitio de la obstrucción.

Conexión venosa pulmonar anómala total intracardíaca (CVPATIT)

1. En este caso, las venas pulmonares pueden unirse en un vaso colector común y drenar directamente a la aurícula derecha (parte superior y media) o pueden drenar en forma separada y directa a esta aurícula. Este vaso puede estar obstruido en su unión con la aurícula derecha o la obstrucción puede existir a nivel del foramen oval. Además, las venas pulmonares pueden drenar separadamente y no a través de un colector común.
2. El vaso colector puede desembocar directamente en el seno coronario. El aspecto externo del corazón es similar al del drenaje venoso pulmonar anómalo supracardíaco no obstruido, pero internamente encontramos diferencias muy importantes: cuando el drenaje es al seno coronario, se observa esta estructura muy dilatada en el surco atrioventricular izquierdo y, a nivel del tabique interauricular, encontramos muy dilatada su desembocadura. El drenaje directamente al seno coronario es poco frecuente, es más común que ocurra a través de una vena cava superior izquierda persistente.

2.2.6.15.-Conexión venosa pulmonar anómala total infracardiaca. (CVPATIF)

Este tipo de drenaje venoso pulmonar anómalo generalmente se encuentra asociado a patologías complejas y es común en el síndrome de asplenia; no

obstante, puede encontrarse como patología aislada. Como principio, toda conexión venosa pulmonar anómala infracardiaca es de tipo obstructivo.

Las venas pulmonares se reúnen en un vaso colector común situado por detrás de la aurícula izquierda, el cual desciende por detrás del corazón y por delante del esófago muy cerca de la línea media y, a medida que desciende, va disminuyendo de calibre hasta alcanzar el menor diámetro para atravesar el diafragma por el hiato diafragmático. Este vaso colector puede drenar directamente a la vena cava inferior, a las venas suprahepáticas, al ductus venoso o, lo que es más frecuente, a la vena porta. Externamente, los corazones de estos pacientes son de tamaño normal o pequeños, no solo por la obstrucción, sino también porque son los pacientes que tienen un promedio de vida más corto, y además hay dilatación leve o moderada del tronco de la pulmonar.

Las cavidades derechas están aumentadas de tamaño con relación a las izquierdas, pero solo en forma leve y nunca como ocurre en la CVPAT supra o intracardiaca. Internamente, el hallazgo más significativo es la presencia de un foramen oval permeable o CIA que es el único medio de flujo sanguíneo hacia las cavidades izquierdas.

Desde el punto de vista histológico, a nivel pulmonar se encuentra dilatación de las venas pulmonares con engrosamiento de la pared y verdadera arterialización de las venas principalmente cuando es de tipo obstruido y a nivel arterial se encuentran cambios de enfermedad vascular pulmonar que son más acentuados entre mayor sea el paciente. También se encuentran cambios histológicos en el colector, como la fibrosis. Desde el punto de vista clínico y hemodinámico, tendremos en cuenta si el drenaje es de tipo obstructivo o no.

Fisiopatología

Es una cardiopatía con mezcla completa, cuya saturación de oxígeno depende de la relación del flujo pulmonar: flujo sistémico (QP: QS). El gasto cardíaco sistémico depende del tamaño de la comunicación interauricular.

Conexión venosa pulmonar anómala total no obstructiva

En la CVPAT no obstructiva, como ocurre generalmente en la CVPAT supracardíaca, no hay alteración de la fisiología en la vida fetal, pero, al nacer el niño e iniciarse el flujo a través de los pulmones y dependiendo de la velocidad con que bajen las resistencias pulmonares, llegará un gran flujo a las cavidades derechas, las cuales se dilatan y se hipertrofian progresivamente.

Esto indica que en esta patología existe un gran cortocircuito de izquierda a derecha en el sitio del drenaje del colector y, a partir de este sitio, habrá un aumento de la saturación sanguínea, dado que ésta es sangre oxigenada. También habrá un cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular, por aumento de la presión en la aurícula derecha en relación con la izquierda.

Dependiendo del tamaño del foramen oval o de la comunicación interauricular, va a haber una mayor o menor cantidad de la mezcla sanguínea que pasa a las cavidades izquierdas y a la aorta. Así, si la comunicación interauricular es grande, va a haber mayor flujo sanguíneo que pasa a dichas cavidades y esto mejora el pronóstico del paciente y le permite vivir más tiempo con poca sintomatología; si por el contrario existe un foramen oval pequeño o la comunicación interauricular es pequeña, hay gran sobrecarga del volumen de las cavidades derechas, lo que hace que el paciente entre rápidamente en insuficiencia cardíaca derecha, mientras que el flujo sistémico estará disminuido.

La sobrecarga derecha que inicialmente es principalmente de volumen se asocia más tarde a la sobrecarga de presión, dada por el aumento de las resistencias

pulmonares, lo cual ocurre en forma prematura y progresiva. El flujo sanguíneo llega con dificultad al ventrículo izquierdo, lo que hace que este se observe ligeramente hipodesarrollado lo mismo que la aorta ascendente, mientras que la aurícula izquierda generalmente es hipoplásica, lo que está en favor de que el tamaño del ventrículo izquierdo depende del tamaño de la comunicación interauricular, como ya se mencionó.

En estos casos, al existir una restricción a nivel del tabique interauricular, habrá aumento importante del flujo pulmonar, propiciándose la presencia de edema pulmonar y, además, disminución del gasto cardíaco. Por otra parte, cuando no existe obstrucción, el comportamiento hemodinámico varía dependiendo de si el paciente vive a nivel del mar o a grandes alturas, pues en este último caso es muy acelerada la evolución hacia la hipertensión pulmonar severa, por lo que la insuficiencia cardíaca se instaura precozmente.

Conexión venosa pulmonar anómala total obstructiva

Aunque el prototipo de este grupo es la CVPAT infracardíaca o infradiafragmática, puede existir una obstrucción en los otros tipos, incluyendo el supracardíaco, ya sea en la unión del colector o por compresión extrínseca del colector por alguna estructura como alguno de los bronquios, etc.

En este grupo no existe la sobrecarga de volumen que existe en el drenaje venoso pulmonar anómalo no obstruido, excepción hecha del drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardíaco; en cambio, existe sobrecarga de presión por aumento de esta en los pulmones.

Lo más importante en el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido es el aumento de presión venocapilar pulmonar que lleva a edema intersticial y a franco edema pulmonar, precozmente después del nacimiento y, en forma retrógrada, a aumento de las resistencias pulmonares por lo cual, disminuye el flujo pulmonar anterógrado, siendo este un aspecto contrario a lo que ocurre

cuando no hay obstrucción en la que haya considerable aumento del flujo pulmonar.

El edema pulmonar impide la oxigenación de la sangre y esto asociado al poco flujo que llega a las cavidades derechas por la obstrucción origina cianosis precoz en la vida posnatal. El poco flujo que llega a las cavidades izquierdas y a la aorta explica el hipodesarrollo de estas estructuras. En el drenaje venoso pulmonar anómalo obstruido a nivel intracardíaco, existe relevante sobrecarga de volumen y presión, como ya se mencionó, y las cavidades izquierdas están hipodesarrolladas. Para resumir, la CVPAT no obstructiva se caracteriza por gran sobrecarga de volumen de cavidades derechas, debido al inmenso cortocircuito de izquierda a derecha que existe en el sitio del drenaje. La presión pulmonar va aumentando progresivamente y el flujo a las cavidades izquierdas depende del tamaño del defecto interauricular. Debido a la mezcla que ocurre en la aurícula derecha con gran cantidad de sangre no oxigenada, estos pacientes no son cianóticos inicialmente; por el contrario, en la CVPAT obstructiva, hay edema pulmonar e hipertensión pulmonar retrógrada severa en forma precoz con muy poca sangre oxigenada que llega a la aurícula derecha y, por ende, a las cavidades izquierdas, lo que se traduce en cianosis precoz, insuficiencia cardíaca y bajo gasto sistémico.

2.2.6.16.- Conexión venosa pulmonar anómala parcial. (CVPAP)

La CVPAP, descrita por Winslow en 1739, es una patología que se presenta cuando una o más venas pulmonares, pero no todas, no drenan a la aurícula izquierda sino a la derecha o a alguna parte del sistema venoso sistémico.

Embriología Las conexiones primitivas de las venas de los primordios pulmonares con los plexos venosos mencionados (cardinal superior y abdominal) pueden persistir anómalamente no en forma total lo que originaría la conexión anómala de todas las venas pulmonares, sino en forma parcial lo que origina la

conexión anómala de alguna o algunas de ellas, siendo más frecuente que ocurra en la conexión de las venas del pulmón derecho, posiblemente debido a la mayor distancia que existe entre el primordio pulmonar derecho y la vena pulmonar común unida a la aurícula izquierda, aunque también puede encontrarse CVPAP de las venas pulmonares izquierdas. De esta forma, al persistir estas conexiones venosas primitivas de alguna o algunas de las venas pulmonares, estas no se conectarían a la aurícula izquierda, sino que lo harían al sistema porta o vena cava inferior, cava superior, vena innominada izquierda, seno coronario, etc., dependiendo de la conexión anómala persistente.

Patología

Estas conexiones anómalas pueden ser:

1. **Supracardíacas:** siendo frecuente que las venas pulmonares derechas drenen a la vena cava superior derecha directamente y que las izquierdas drenen a la vena innominada izquierda, siendo excepcional que drenen al seno coronario.
2. **Intracardíacas:** a la región medial posterosuperior de la aurícula derecha.
3. **Infracardíacas:** a la vena cava inferior, al sistema porta o a las venas suprahepáticas. Este grupo es el que forma el síndrome de cimitarra, llamado así por sus manifestaciones radiológicas. En este síndrome, las venas pulmonares derechas se reúnen en un único vaso el cual desciende a través del diafragma para desembocar ya sea en la vena cava inferior o al sistema porta. Por lo extenso de su trayecto y por el paso a través del diafragma, es común que haya obstrucción al drenaje de estas venas; además, se asocia a hipoplasia de la rama pulmonar derecha y del pulmón derecho (que origina dextrocardia por dextroposición cardíaca) y a secuestros pulmonares, al existir irrigación sistémica del lóbulo inferior derecho.

El aspecto externo del corazón en la CVPAP depende ante todo del número de venas que drenan anómalamente, existiendo una relación directa entre el grado

de crecimiento de las cavidades derechas y la dilatación del tronco de la pulmonar con el número de venas anómalas. Si solo existe una vena anómala, el corazón tiene aspecto externo prácticamente normal. Internamente, lo llamativo es la frecuente asociación a una CIA o a un foramen oval permeable y no es raro encontrar una CIA alta llamada también tipo seno venoso, asociada a la CVPAP de las venas del pulmón derecho, lo que muchas veces dificulta precisar si en realidad existe o no conexión anómala, o si solamente existe la CIA; hecho que tiene importancia solo desde el punto de vista académico, pues desde el punto de vista práctico y quirúrgico tiene poco significado, dado que en la cirugía lo primordial es dejar conectada la vena o venas pulmonares derechas a la aurícula izquierda.

Fisiopatología

El comportamiento fisiopatológico dependerá del número de venas que drenen anómalamente y si existe o no obstrucción al drenaje de ellas.

En la CVPAP no obstruida de las dos venas pulmonares derechas, que es lo más frecuente, ya sea que drenen a la vena cava superior o directamente a la aurícula derecha, se produce sobrecarga de volumen de las cavidades derechas, pero en menor grado que en la CVPAT, lo que se manifiesta por crecimiento de la aurícula derecha, del ventrículo derecho y por dilatación del tronco de la pulmonar.

El volumen sanguíneo que llega a través de estas venas unido al drenaje venoso sistémico normal lleva a un aumento del flujo pulmonar.

Por todas estas razones, esta patología generalmente se confunde con una comunicación interauricular. En la CVPAP obstruida como ocurre en el síndrome de cimitarra, la obstrucción generalmente se produce por compresión extrínseca a nivel del diafragma y esto lleva al aumento de la presión venocapilar en el pulmón derecho: principal causa de la repercusión hemodinámica que existe en

estos pacientes, aunque hay que tener en cuenta que en ellos existe hipoplasia del pulmón derecho y patología pulmonar específica.

Tratamiento quirúrgico

Para efectos de este tipo de tratamiento, los pacientes con CVPA deben dividirse en dos grupos: el que tiene obstrucción y el que no está obstruido.

La presentación clínica de estos dos tipos de pacientes es muy diferente: el primero es un paciente recién nacido en severa falla cardíaca, en edema pulmonar y con acidosis metabólica severa secundaria a un síndrome de bajo gasto. Este tipo de paciente requiere una intervención casi inmediata, después de ser manejado con intubación endotraqueal y haberse corregido en forma rápida su cuadro metabólico y de soportarse con inotrópicos.

El segundo tipo de paciente se presenta como un caso de comunicación interauricular, con leve sintomatología y descubrimiento, por un examen médico, de un soplo que ya estudiado muestra una CVPA parcial o total.

El diagnóstico y la anatomía quirúrgica se obtienen con un ecocardiograma, el cual determina satisfactoriamente el tipo de conexión (supracardíaco, intracardíaco, infracardíaco o mixto), el sitio de obstrucción, si lo hay el grado de hipertensión pulmonar y la presencia de cardiopatías asociadas tales como la persistencia del conducto arterioso, la presencia de comunicación interauricular y otras de incidencia escasa, como el coratriatum sinistrum o el canal auriculoventricular, aspectos que son fundamentales para hacer el plan quirúrgico.

Por otro lado, el cateterismo cardíaco solo debe reservarse para aquellos pacientes en los cuales el diagnóstico no es claro con el ecocardiograma y para la variedad mixta.

Manejo preoperatorio

El tratamiento de la CVAT obstructiva es una emergencia quirúrgica; el paciente debe ser manejado con intubación endotraqueal, administración de oxígeno al 100%, mantener al paciente hiperventilado para barrer CO₂ y mantener un pH sanguíneo alto para producir vasodilatación pulmonar.

Las prostaglandinas pueden ser utilizadas como relajante en las conexiones venosas pulmonares totales infradiafragmáticas que drenan al ductus venoso. Una vez hechas estas indicaciones, se debe intervenir en forma inmediata. En cuanto al paciente con CVPAT no obstructiva, se puede hacer la corrección en forma electiva a los tres meses de edad.

Complicaciones

Las complicaciones desde el punto de vista quirúrgico son las siguientes: la anastomosis inadecuada puede provocar una obstrucción, ya sea por su longitud o porque se produce distorsión entre las dos bocas anastomóticas al no quedar estas perfectamente alineadas; la hipertensión pulmonar, que puede ser residual al salir de perfusión, secundaria a una boca anastomótica inadecuada caso en el cual se deberá rehacer nuevamente, o puede ser del tipo intrínseco, caso en el que se iniciará el manejo con vasodilatadores, sedación profunda, administración de oxígeno al 100% y aplicación de óxido nítrico; aunque se pueden tomar medidas más extremas, como dejar la fosa oval abierta y abrir el colector vertical.

Crónicamente, la complicación que se presenta de un 12% a un 15% de los pacientes es la obstrucción de la anastomosis por la invasión de tejido fibrótico, el cual puede aparecer en los primeros seis meses del posoperatorio. Tal vez el uso de anastomosis con puntos separados y con suturas absorbibles sea una solución a este severo problema. Las arritmias son otras complicaciones que se presentan en estos casos.

En cuanto a la mortalidad por cirugía correctiva se puede decir que ha disminuido considerablemente, especialmente en el paciente electivo, es decir, en los pacientes con CVAPT no obstructiva y en los cuales es de un 2% a un 3%. En el paciente con CVAPT de tipo obstructivo, y especialmente en las infradiafragmáticas, la mortalidad es alta (15% al 20%). El tamaño de las cavidades izquierdas y de las venas pulmonares es un importante factor pronóstico en los pacientes con este tipo de patología.

2.2.6.17.- Tronco arterial común. El truncus arteriosus o tronco arterial común, es una cardiopatía congénita que se caracteriza por un solo tronco arterial saliendo del corazón, dando origen a las arterias coronarias, las arterias pulmonares o por lo menos a una y las arterias braquiocefálicas.

Datos obtenidos de Butto y cols, Collet y Edwards, y Van Praagh, indican que el 20% de los pacientes con truncus arteriosus no tratados quirúrgicamente mueren en la primera semana de vida y por lo menos el 86% muere antes del año de edad. Se han reportado casos extraordinarios de pacientes con esta patología que sobreviven sin cirugía más allá de la cuarta década de la vida.

Anatomía y patología

La clasificación de Collett y Edwards referida desde 1949 ha sido la más utilizada. Esta describe cuatro tipos de truncus arteriosus.

En el tipo I, una corta arteria pulmonar principal que sale del tronco común, da origen a las dos ramas pulmonares.

En el tipo II, ambas ramas pulmonares salen directamente del tronco común, con orificios propios, pero adyacente una de la otra.

En el tipo III, las ramas pulmonares salen de los lados del tronco común, con orificios ampliamente separados.

En el tipo IV, la circulación pulmonar está dada por vasos que salen de la aorta descendente en ausencia de arterias pulmonares centrales. El tipo IV, ahora, es considerado realmente un tipo de atresia pulmonar con comunicación interventricular. Calder y cols. con Van Praagh desarrollaron una clasificación de acuerdo a la presencia de una comunicación interventricular (tipo A) o a su ausencia (tipo B) y según el sitio de origen de las ramas pulmonares.

El tipo A1 tiene un tronco pulmonar principal debido a la presencia de un septum aortopulmonar incompleto. Este tronco pulmonar principal corto se origina generalmente del aspecto posterolateral izquierdo del tronco arterioso común. En el tipo A2, el septum aortopulmonar está ausente y las ramas pulmonares se originan separada una de la otra.

El tipo A3 se caracteriza por la ausencia de una de las ramas pulmonares. La rama pulmonar ausente se originaría de un ductus arterioso, o menos frecuentemente de una colateral aortopulmonar mayor.

El tipo A4 es el tronco común asociado ya sea a interrupción del arco aórtico, atresia del arco aórtico, coartación preductal o hipoplasia severa del arco aórtico. El tronco arterioso común tipo B, es decir, sin comunicación interventricular, no es frecuente.

Válvula troncal

La patología de la válvula troncal es de importancia, ya que la presencia de insuficiencia y estenosis puede afectar el pronóstico del paciente. Las valvas pueden estar gruesas y nodulares.

La válvula es tricúspide en un 65 a 70% de los pacientes, cuadro cúspide en 9 a 24%, y bicúspide de 6 a 23%. Menos frecuente puede ser unicúspide o tener 5 o más valvas. La estenosis se presenta en aproximadamente un tercio de los pacientes y la insuficiencia en un 50%.

Arterias coronarias

Las arterias coronarias pueden ser anormales en el tronco común y afectar el reparo quirúrgico. Las alteraciones más frecuentes se presentan cuando la coronaria izquierda se origina más alta y más posterior, muy cerca del ostium pulmonar.

Una sola arteria coronaria ha sido reportada en 13 a 18% de los casos. El ostium coronario puede estar pequeño y causar estenosis significativa de la arteria coronaria.

También se han reportado conexiones ventrículo-coronarias en los casos raros de tronco común con septum interventricular íntegro.

Lesiones cardíacas asociadas Las alteraciones más frecuentes asociadas se encuentran en el arco aórtico. El arco aórtico es derecho en 20 a 30% de los pacientes, la interrupción del arco aórtico ocurre en aproximadamente un 19%. Una vena cava superior izquierda está presente en el 12% de los casos. Se han reportado otras asociaciones poco comunes con canal atrioventricular completo, atresia tricuspídea, ventrículo único, ventrículo izquierdo hipoplásico, válvula mitral con doble orificio y conexión anómala pulmonar total.

Patofisiología

La presentación clínica del truncus depende de la fisiología de la lesión. Predomina en la mayoría de los casos, la fisiología de cortocircuito de izquierda a derecha a nivel de las grandes arterias.

Puede ocurrir un flujo preferencial al lecho pulmonar, presumiblemente debido a una orientación espacial favorable de las arterias pulmonares con relación a la comunicación interventricular, lo que resulta en una saturación de oxígeno alta no esperada.

La relación del gasto pulmonar con el gasto sistémico está determinada en esta lesión por las resistencias arteriolares pulmonares y las resistencias arteriolares sistémicas. En el recién nacido, las resistencias pulmonares se encuentran elevadas y, por lo tanto, puede no haber síntomas.

Cuando las resistencias vasculares pulmonares comienzan a bajar en las primeras semanas de vida, aumenta el flujo pulmonar y la saturación de oxígeno. Con esta sobrecirculación pulmonar aparecen los signos de insuficiencia cardíaca congestiva. Al bajar más las resistencias pulmonares, y con las arterias pulmonares saliendo directamente del tronco, se permite paso de sangre durante la diástole al lecho pulmonar.

Este robo diastólico resulta en una presión diastólica baja, con un aumento en la diferencial de presión en la toma de la tensión arterial y pulsos amplios o saltones a la palpación.

Si no hay corrección quirúrgica, las resistencias pulmonares aumentarán y se desarrollará enfermedad vascular pulmonar obstructiva. Una situación menos común, se presenta cuando los flujos de sangre oxigenada y desoxigenada se cruzan uno al otro, con muy poca mezcla, permitiendo excelente saturación sistémica, independiente de la cantidad de flujo pulmonar.

Esta situación permitiría a un paciente “pasar” el test de hiperoxia y tener una saturación alta, sin los signos y síntomas esperados por sobre circulación pulmonar.

Si hay estenosis severa de la válvula troncal, la fisiología dominante será la sobrecarga de presión ventricular con una poscarga alta. Si la alteración asociada es la insuficiencia significativa de la válvula troncal, se presentará entonces, sobrecarga de volumen ventricular con exacerbación de los signos de insuficiencia cardíaca congestiva y descompensación hemodinámica temprana

al nacer. En los pacientes con interrupción de arco aórtico, el flujo sistémico es ductus-dependiente.

Tratamiento

El manejo del truncus arteriosus es esencialmente quirúrgico, ya que la mortalidad en el primer año de vida es del 85%. El manejo médico no es exitoso para controlar la falla cardíaca a largo plazo.

Manejo médico preoperatorio. Este consiste en restricción de líquidos, diuréticos, digital y reducción de la poscarga. Esto puede temporalmente mejorar los síntomas de insuficiencia cardíaca y permite estabilizar al bebé, pero no debe utilizarse por tiempo prolongado. En la presencia de arco aórtico interrumpido se debe indicar prostaglandina E1. La corrección es recomendada en los dos primeros meses de vida.

Si el bebé no tiene falla cardíaca severa, el reparo se aplazará para la segunda semana de vida, cuando empiecen a bajar las resistencias pulmonares. Si el neonato tiene falla cardíaca severa persistente, se debe realizar de inmediato la cirugía correctiva completa.

Manejo médico intraoperatorio

Los factores de interés para el anestesiólogo en el preinmediato e intraoperatorio, se relacionan con anormalidades de la vía aérea, falla cardíaca e isquemia miocárdica. La boca pequeña y micrognatia en algunos pacientes con tronco arterioso hacen difícil la intubación. El gran hiperflujo pulmonar que manejan estos pacientes puede ser exacerbado por hiperoxia e hipercapnia. Una cuidadosa aplicación de reductores de la poscarga puede mejorar la entrega de oxígeno.

La isquemia miocárdica, presumiblemente, se presenta por una combinación de aumento de la tensión de la pared ventricular sujeta a una sobrecarga de volumen

más una reducción en la presión diastólica sistémica por robo diastólico hacia la circulación pulmonar. Estos pacientes han respondido a bandaje temporal de la arteria pulmonar. Una vez se recupera la presión sanguínea y el electrocardiograma se normaliza, se realiza la corrección total.

Manejo médico posoperatorio

Hay complicaciones específicas en el posoperatorio del tronco arterioso, adicionales a las complicaciones usuales de cirugía cardíaca. El espacio limitado en el tórax ha sido asociado con taponamiento, compresión bronquial y de arteria coronaria. La hipertensión arterial pulmonar es una amenaza mayor principalmente en niños mayores de 2 meses. Las crisis de hipertensión arterial pulmonar se manifiestan con hipotensión, bradicardia y cianosis. Algunos de los factores desencadenantes son la hipoxia, hipercapnia, acidosis, dolor, estimulación de la vía aérea y falla ventricular izquierda.

El manejo médico debe estar dirigido a prevenir estas condiciones y en caso de presentarse, se deben corregir oportunamente. Por la ventriculotomía y una presión pulmonar alta persistente, puede encontrarse falla derecha temprana. Para su manejo se reduce la presión de la vía aérea, puede requerir inotrópicos, digital y vasodilatadores pulmonares.

Manejo quirúrgico

La corrección quirúrgica se realiza con el paciente en hipotermia profunda, con flujos bajos continuos en circulación extracorpórea o períodos intermitentes de arresto circulatorio. Las arterias pulmonares son removidas del tronco arterioso, y la apertura es reparada primariamente o con un parche para evitar distorsión de la válvula troncal o de la arteria coronaria. Se cierra la comunicación interventricular. Se establece continuidad entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Algunos cirujanos prefieren el homoinjerto porque se presta para

trabajar más fácilmente. Chen y colaboradores encontraron que los pacientes con homoinjerto valvulado fueron más propensos a reoperación que los que recibieron conexión directa (40% vs. 15%, $p= 0,046$), pero similar incidencia de combinación de reintervención quirúrgica o intervención por cateterismo.

Cuando existe insuficiencia valvular troncal significativa algunos autores proponen el reemplazo con homoinjerto. Otros proponen reparo de la válvula. Mauroudis y colaboradores, comparan la técnica de sutura valvular con la remodelación por escisión de valva y anuloplastia. La primera la reportan como no exitosa y la última como efectiva.

Los factores de riesgo identificados con mayor mortalidad son las anomalías de las coronarias, edad mayor de 100 días, insuficiencia de la válvula troncal e interrupción de arco aórtico. En su publicación Jonas y sus colaboradores, no encuentran la interrupción de arco aórtico como factor de riesgo de mortalidad, en otro estudio esta asociación tiene mayor riesgo de reintervención, mientras que el peso y la poca edad no han sido factores incidentes. Con la corrección temprana, la supervivencia es del 90% a 5 años, 85% a 10 años y 83% a 15 años.

2.2.6.18.- Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico.

El síndrome de corazón izquierdo hipoplásico consiste en un amplio espectro de alteraciones en el desarrollo de las estructuras del lado izquierdo del corazón, que pueden ir desde la hipoplasia hasta la atresia aórtica con severa hipoplasia de la aorta ascendente y del ventrículo izquierdo. Kart y cols proponen que se debe considerar corazón izquierdo hipoplásico cuando el diámetro de las estructuras del lado izquierdo sea menor al 60% del valor medio normal para la superficie corporal.

El corazón izquierdo es una unidad compuesta por aurícula izquierda, válvula mitral, ventrículo izquierdo, válvula aórtica y aorta. No existe una definición

morfológica específica, ya que pueden existir diversos grados de hipoplasia de cada una de las estructuras.

Así, el síndrome puede ocurrir cuando hay atresia o hipoplasia severa de una de las estructuras o hipoplasia leve a moderada de varias. El término corazón izquierdo hipoplásico se refiere, especialmente, a la atresia aórtica y/o mitral. Frecuentemente coexiste con foramen oval permeable, ductus arterioso persistente y coartación severa de aorta.

Morfología. Cuando hay atresia aórtica, la válvula falta completamente, la aorta ascendente es diminuta (diámetro de 1,5 mm), el ventrículo izquierdo es severamente hipoplásico en el 95% de los casos, y la válvula mitral es atrésica en 1/3 de los casos o con hipoplasia severa en 2/3.

El ventrículo izquierdo puede coexistir con cambios de fibroelastosis endomiocárdica y presentar desarreglo de las miofibrillas idéntico al observado en la cardiomiopatía hipertrófica. En los casos de estenosis aórtica el VI puede variar desde una cavidad severamente hipoplásica hasta una gran cavidad dilatada con muy pobre función.

Desde el punto de vista de la morfología de la válvula se puede clasificar en cuatro grupos:

1. Atresia aórtica y mitral: es la variedad más común (2/3).
2. Atresia aórtica y estenosis mitral.
3. Estenosis aórtica y atresia mitral: corresponde a menos del 5%.
4. Estenosis aórtica y mitral.

Desde el punto de vista fisiológico, Nicolson propone clasificarla de acuerdo al tamaño de la comunicación interauricular:

1. Defecto interauricular restrictivo Qp/Qs 1:1.
2. Defecto interauricular no restrictivo Qp/Qs mayor de 1:1.
3. Defecto interauricular muy restrictivo Qp/Qs menor de 1:1.

Fisiopatología

Al presentarse severa hipoplasia de las estructuras izquierdas, no existe flujo anterógrado desde el ventrículo izquierdo hacia la aorta. La perfusión sistémica depende de la existencia de una adecuada mezcla de sangre intracardiaca, para lo cual es necesario que el foramen oval no sea restrictivo. La sangre mezclada sale por la arteria pulmonar y a través del ductus arterioso perfunde el resto del organismo. Las coronarias se nutren por flujo retrógrado en la aorta ascendente proveniente del ductus. De lo anterior, se concluye que gran parte del cuadro clínico depende del tamaño del foramen oval y de la permeabilidad del ductus. Así, si el foramen es restrictivo se presentarán signos de hipertensión pulmonar venocapilar severa y si el ductus se cierra sobreviene colapso circulatorio.

Clínica

Se presenta en neonatos a término, con cuadro de severa dificultad respiratoria, polipnea, cianosis, pulsos débiles, precordio con hiperactividad del ventrículo derecho, hepatomegalia, edema pulmonar agudo. Estos signos corresponden a congestión venocapilar, severa hipertensión pulmonar por hiperflujo y bajo gasto cardíaco. Dado que es una patología ductus dependiente, al cerrarse el ductus sobreviene el colapso circulatorio y la muerte. Al examen físico se encuentra un segundo ruido reforzado y único, soplo sistólico en el borde paraesternal izquierdo y la presencia de estertores pulmonares y signos claros de congestión venocapilar.

Tratamiento

Sin tratamiento quirúrgico es una patología letal. El diagnóstico prenatal y el inicio precoz de estabilización disminuyen la mortalidad del procedimiento. Una vez realizado el diagnóstico, dependiendo de la complejidad y experiencia del centro, se debe tomar la difícil decisión de optar por el tratamiento quirúrgico o suspender todo tipo de terapia. El objetivo del tratamiento quirúrgico es conseguir una circulación mixta efectiva, en la cual el flujo sanguíneo pulmonar (Q_p) y el sistémico (Q_s) estén balanceados. Esto se logra obteniendo una vía arterial desde el ventrículo derecho hasta la circulación sistémica no obstructiva, con una comunicación interauricular no restrictiva que permita una adecuada mezcla intracardiaca de sangre, y una fístula que permita llevar sangre desde la circulación sistémica hacia la pulmonar. El manejo preoperatorio es crítico y va orientado a preservar la función de todos los órganos incluyendo el corazón, e implica:

- 1-Evitar el colapso circulatorio previniendo el cierre del ductus con infusión de PGE.
- 2-Evitar la vasodilatación pulmonar, para lo cual se manipula la ventilación mecánica administrando FiO_2 menores de 21% con PCO_2 moderadamente elevadas (40-45 mmHg).
- 3- Tratamiento agresivo de la acidosis metabólica.
- 4-Evitar drogas que aumenten la resistencia vascular periférica.
- 5- Uso de inotrópicos en dosis bajas, siendo de primera línea la dopamina a dosis bajas o dobutamina.

El tratamiento quirúrgico estándar incluye la cirugía por estadios propuesta por el Dr. Norwood. La cirugía debe ser idealmente practicada durante la primera semana de vida (3-5 días).

Estadio I: operación de Norwood

Este procedimiento paliativo permite que la mayoría de los niños lleguen a un tratamiento más definitivo como la cirugía de Fontan. Las contraindicaciones relativas son:

1. Prematuro menor de 34 semanas.
2. Bajo peso menor de 2.000 g.
3. Anomalías asociadas.
4. Estado de choque preoperatorio que no se logre compensar. Se realiza:
 - 1- Amplia movilización de la aorta ascendente, vasos de cuello, cayado, aorta descendente.
 - 2- Se rodean los vasos de cuello con torniquetes, al igual que las arterias pulmonares para evitar hiperflujo.
 - 3- Canulación de la aorta descendente a través del ductus; eventualmente se puede canular tronco braquiocefálico para perfusión cerebral continua.
 - 4- Canulación venosa única o doble.
 - 5- Inicio de circulación extracorpórea hasta hipotermia profunda de 16 a 18 grados.
 - 6- Arresto circulatorio.
 - 7- Ligadura del ductus arterioso persistente.
 - 8- Apertura de aurícula derecha resecaando completamente el septum interauricular.

9- División del tronco de la arteria pulmonar.

10- Cierre del cabo distal de la pulmonar con parche o directamente.

11-Resección del tejido ductal realizando apertura de la aorta hasta distal a segmento coartado si existe.

12- Incisión retrograda del cayado aórtico y aorta ascendente.

13-Ampliación de la aorta con homoinjerto anastomosando proximalmente la aorta al tronco de la arteria pulmonar.

14- Creación de fístula sistemicopulmonar desde el tronco braquiocefálico hasta la pulmonar derecha con segmento de PTFE de 3 a 3,5 mm. La operación de Norwood tiene una elevada mortalidad en las primeras 12 a 24 horas, siendo las causas más frecuentes alteración de la perfusión coronaria y excesivo flujo pulmonar a través de la fístula. Por tal razón, se han descrito modificaciones a la cirugía de Norwood que, básicamente, buscan: (i) evitar el arresto circulatorio mediante la perfusión cerebral continua; (II) evitar el uso de homoinjerto y (III) evitar la presión diastólica excesivamente baja producida por robo por la fístula. Sano y Kishimoto han revivido el shunt ventrículo derecho-arteria pulmonar propuesto inicialmente por Norwood, con lo cual han reportado sobrevida del 94% para el primer estadio.

Estadio II: operación de Glenn bidireccional o hemifontan

Entre el primer y segundo estadio hay riesgo de mortalidad, razón por la cual esta cirugía debe realizarse entre los 3 y 6 meses de vida. Se debe valorar previamente la función del ventrículo derecho, si existe insuficiencia tricuspídea, la anatomía de la arteria pulmonar, la existencia de obstrucciones en la arteria pulmonar y medición de la resistencia vascular pulmonar; por lo que es conveniente la práctica de cateterismo cardíaco.

Estadio III: operación de Fontan

Es el tratamiento definitivo de esta patología, debe practicarse entre los 18 meses y

3 años de edad. Requiere estudio previo con ecocardiograma y cateterismo cardíaco. La técnica preferida es el tubo extracardíaco fenestrado.

El tratamiento alternativo a la cirugía por estadios es el trasplante cardíaco en etapa neonatal, el cual fue reportado por primera vez por Bailey.

Recientemente se ha descrito una técnica híbrida en la cual, por esternotomía media, se realiza cerclaje de ambas ramas pulmonares con anillos de goretex de 3,5 mm.

Además, se posiciona un stent en el ductus por punción de la arteria pulmonar con guía fluoroscópica y se implanta un stent en la comunicación interauricular por punción transauricular. Aunque los resultados iniciales son prometedores se trata de grupos reducidos de pacientes con poco seguimiento alejado.

Resultados

La mortalidad del estadio I es altamente variable dependiendo de la experiencia del centro. En la serie de Ann Arbor de 1986-89, la mortalidad fue de 58% reduciéndose a un 15% en el período 90-93. Sano en una serie de 33 pacientes de 1993 al 2003 obtiene una sobrevida al estadio I del 94%.

Sin embargo, en centros de menor experiencia la mortalidad puede alcanzar el 60%. En una de las mayores series publicadas, la sobrevida al mes fue del 66%, a los 12 meses del 48% y a los 18 meses del 44%.

La mortalidad posterior al estadio II es aproximadamente del 5%, aunque después del perioperatorio inicial es baja. Posterior al estadio III (operación de Fontan) se ha logrado actualmente una gran disminución de la mortalidad descendiendo del 16% al 5%, Chang y cols. Con respecto al trasplante cardíaco, el grupo de Loma Linda reporta una mortalidad inicial del 13%, con sobrevida a

5 años del 82%. Por lo que podría considerarse como el tratamiento alternativo primario a la cirugía por estadios. Tiene el inconveniente de la escasez de donantes y la elevada complejidad técnica.

2.2.6.19.-Ventrículo único.

La primera descripción del ventrículo único fue realizada por Chemineau, en el año 1699, y correspondió a un paciente con los senos auriculares separados por un tabique más o menos completo y dos orificios auriculoventriculares, mientras que el ventrículo no estaba dividido o presentaba un tabique muy rudimentario. Las arterias que emergen del ventrículo son habitualmente dos: la aorta y la arteria pulmonar. A través de los siglos, no se ha podido establecer un consenso sobre cómo enunciar más apropiadamente los corazones que describió Peacock.

Convencionalmente se utilizan los términos ventrículo único o su sinónimo corazón univentricular para referirse a una malformación congénita en la cual dos aurículas, con raras excepciones, se relacionan con un ventrículo que se califica como derecho, izquierdo o indeterminado, sobre bases puramente morfológicas. Las ambigüedades en la terminología abundan, lo que genera confusión, pero las opiniones más expertas enfatizan las características morfológicas de la masa ventricular como también la conexión de las válvulas auriculares con ella; por lo tanto, existen aquellas cardiopatías en las cuales no es posible realizar la corrección biventricular y se plantea la univentricular como método quirúrgico.

Estas cardiopatías son: ventrículo único morfológico, ventrículo único funcional, en el que existen dos cavidades ventriculares, pero una de ellas no es capaz de manejar adecuadamente el gasto cardíaco; atresia tricúspide, mitral, pulmonar con septum interventricular íntegro; ventrículo izquierdo hipoplásico; canal auriculoventricular desbalanceado y algunos tipos de corazones superoinferiores o conexiones cruzadas.

Epidemiología: Esta patología cardíaca compleja de tipo congénito es de predominio masculino, con una relación entre sexos de 2:1 a 4:1. Algunos informes describen recurrencia en hermanos. La incidencia de corazón univentricular es del 3,2% en pacientes cateterizados, por una patología cardíaca cianótica congénita, con una incidencia global estimada del 1,1%.

Anatomía patológica

Las características miocárdicas morfológicas macroscópicas ventriculares y las conexiones auriculoventriculares son la piedra angular en la cual se basa la clasificación anatomopatológica de esta cardiopatía.

Se tienen en cuenta también las opiniones de Lev, el cual estableció el principio en donde una cámara cardíaca se debe designar de acuerdo a su característica morfológica macroscópica y no de acuerdo a su válvula de entrada, su arteria de salida, la sangre que circule por ella o su posición relativa.

En corazones univentriculares, la cavidad ventricular con la cual se comunican las aurículas se califica, sobre la base morfológica, como un ventrículo izquierdo finamente trabeculado, un ventrículo derecho con trabeculaciones gruesas o un ventrículo con un patrón trabecular indeterminado.

Cuando la cavidad ventricular principal tiene características de tipo izquierdo, casi invariablemente incorpora en su base una cavidad rudimentaria, que puede estar ubicada a la derecha o a la izquierda. Es una cavidad rudimentaria invertida si esta se encuentra anterior y a la izquierda o no invertida si está en posición anterior y derecha. Si dicha cavidad toma la forma de un infundíbulo con pared lisa sin trabeculaciones, la designación de ventrículo único es morfológicamente correcta.

No obstante, la cavidad rudimentaria puede tener trabeculaciones rudimentarias similares a un ventrículo derecho y, sobre bases morfológicas estrictas, estas

trabeculaciones en la cavidad rudimentaria corresponden a porciones de un segundo ventrículo.

De cualquier manera, un ventrículo único tipo izquierdo con una cavidad rudimentaria en su base representa dos terceras partes de todos los casos de corazón univentricular, constituyéndose en el tipo más frecuente. El segundo tipo anatómico de corazón univentricular es el ventricular derecho, con el 10% al 24% de los casos, y el tipo anatómico menos común, con un 10% de los casos, es el que se caracteriza por un patrón trabecular indeterminado y ausencia de cavidad ventricular rudimentaria asociada, por lo que en este caso la designación de corazón univentricular es apropiada, ya que solo hay una cavidad ventricular morfológica.

Un dato importante para tener en cuenta es la posición de la cavidad rudimentaria en el corazón univentricular de tipo derecho, que es inferior y posterior a la cavidad principal en posición derecha o izquierda. La conexión auriculoventricular puede ser del tipo doble tracto de entrada, un tracto de entrada único o una válvula AV común.

Especial importancia se le debe dar al tipo de entrada única, pues hay consenso en retener el diagnóstico de atresia mitral o atresia tricuspídea como principal y no subordinado a la morfología del corazón univentricular.

La conexión ventriculoarterial se define como concordante o discordante. En el 90% de los casos de ventrículo único de tipo izquierdo los grandes vasos son discordantes. Cuando son concordantes, estamos ante lo que llamamos corazón de Holmes, el cual fue descrito en 1824.

Cuando el ventrículo único es de características derechas, la regla es un doble tracto de salida del ventrículo derecho. En el ventrículo único indeterminado los grandes vasos nacen generalmente del ventrículo principal, porque este tipo de ventrículo único no se asocia con cavidad rudimentaria.

La obstrucción al flujo de salida ventricular se puede presentar en la válvula o subvalvular. La severidad va desde el grado leve al severo (atresia de la válvula) Se debe prestar atención especial a la comunicación entre la cavidad ventricular principal y la cavidad rudimentaria o también llamada foramen bulboventricular, ya que a su vez es la vía de comunicación del ventrículo único y el vaso conectado a la cámara de salida, que se encuentra en conexión con la aorta. Y, si el foramen bulboventricular es restrictivo, el paciente presentará una estenosis subaórtica.

Fisiopatología

La fisiopatología de esta cardiopatía depende de dos puntos fundamentales: • Existe o no estenosis pulmonar. • Existe o no obstrucción del foramen bulboventricular. Es decir, la fisiopatología del ventrículo único es proporcional y depende de cómo se encuentren los tractos de salida (pulmonar y aorta). De existir estenosis pulmonar, lo que desarrollará y caracterizará el cuadro y las manifestaciones clínicas es el hipoflujo pulmonar, por lo tanto, serán pacientes con cianosis desde el nacimiento, cuyo grado depende de la cantidad de flujo pulmonar que aporte, en flujo anterógrado pulmonar, el conducto arterioso, las colaterales aortopulmonares persistentes o la circulación bronquial.

Si existe una estenosis pulmonar moderada, los pacientes evolucionan adecuadamente y pueden no requerir cirugías paliativas al nacimiento. Si no hay estenosis pulmonar, lo característico entonces es el hiperflujo pulmonar, con todas sus secuelas, como desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva. Si lo que se presenta es obstrucción en el foramen bulboventricular o en la aorta, el cuadro característico será de bajo gasto sistémico, con pulsos disminuidos y mala perfusión distal, semejando un cuadro de coartación de aorta. Es importante establecer el funcionamiento y estado de las válvulas auriculoventriculares, pues la existencia de insuficiencia en la mitral, tricúspide o la válvula AV única empeora el pronóstico de los pacientes, al

aumentar la sobrecarga de volumen del ventrículo único. Este ventrículo actúa como una cámara común de mezcla, por lo que se observa una idéntica saturación de oxígeno en la aorta y en la pulmonar, que corresponde a la mezcla de la sangre oxigenada con la no oxigenada.

Por esto, es de esperar que los pacientes con ventrículo único saturen en promedio un 80%; cualquier aumento de la saturación por encima de este nivel se realiza a expensas del aumento del flujo sanguíneo pulmonar, lo que genera mayor congestión e insuficiencia cardíaca congestiva.

Aquellos pacientes sin estenosis pulmonar desarrollan hipertensión pulmonar al manejar presiones iguales; la arteria pulmonar recibe entonces la presión sistémica y con el tiempo cambia la histología de su pared, aumentando las resistencias vasculares. El hiperflujo pulmonar lleva a sobrecarga de volumen del ventrículo único. Si se asocia una estenosis subaórtica, la sangre se desvía aún más al árbol pulmonar, complicando el cuadro de sobrecarga volumétrica de la cavidad principal.

En el otro extremo tenemos el paciente que cursa con estenosis pulmonar o con enfermedad vascular pulmonar, en él el flujo pulmonar se encuentra disminuido, por lo tanto, el flujo a la aurícula izquierda disminuye, lo cual baja la oxigenación del ventrículo principal, a pesar de que la sobrecarga del mismo disminuye considerablemente.

Pero hay ocasiones en que una estenosis pulmonar moderada regula felizmente el flujo a la cavidad ventricular principal con escasa cianosis. Si la estenosis pulmonar es severa o se acompaña de atresia pulmonar, la cianosis y la acidosis metabólica es marcada. Especial cuidado hay que tener en los pacientes que cursan con estenosis subaórtica, pues estos pueden presentar isquemia miocárdica.

Clínica

Los síntomas clínicos de los pacientes con un ventrículo único morfológico o funcional se pueden presentar desde la etapa neonatal o lactantes. Estos pueden o no presentar soplos, signos de insuficiencia cardíaca, que son progresivos, secundario al hiperflujo pulmonar y caída de las resistencias vasculares pulmonares, cursando además con procesos respiratorios frecuentes y crecimiento y desarrollo inadecuado.

Otra forma de presentación es la cianosis que puede ser leve, moderada o severa, dependiendo del grado de obstrucción a la salida de la arteria pulmonar; acompañando esta patología puede haber algún grado de acidosis de tipo metabólico, sobre todo cuando el grado de cianosis es de tipo severo.

Cuando se asocia obstrucción al flujo sanguíneo sistémico, la insuficiencia cardíaca se presenta casi refractaria al tratamiento médico. La supervivencia hasta la adolescencia o la vida adulta no es rara si hay un equilibrio entre el flujo pulmonar y la mezcla de sangre intraventricular en esa cavidad principal.

La estenosis pulmonar es más efectiva que la resistencia vascular pulmonar en regular el flujo sanguíneo pulmonar. Los abscesos de cerebro y las endocarditis infecciosas son raras.

Un aspecto importante es la comparación entre los pulsos femorales y humerales, sobre todo en pacientes con insuficiencia cardíaca intratable, que es probable que cursen con una estenosis subaórtica y coartación de la aorta asociada a un ventrículo único.

Las ondas de los pulsos venosos yugulares, difícil de evaluar en el neonato y el lactante menor, se alteran cuando hay insuficiencia de la cavidad principal, dado que este ventrículo precisa mucho más de la fuerza de contracción de la aurícula derecha. Un latido dinámico en la punta cardíaca, borde esternal izquierdo, área subxifoidea, habla de un ventrículo único con sobrecarga volumétrica.

Cuando se asocia estenosis pulmonar, la palpación de la punta cardíaca no es dinámica. La palpación en la base izquierda detecta un segundo ruido prominente dado por la raíz aórtica anterior. Desde el punto de vista de la auscultación, el foramen bulboventricular produce un soplo sistólico, en la parte media del borde esternal izquierdo, comenzando con el primer ruido y finalizando antes del segundo ruido. El soplo comienza antes de la apertura de la válvula aórtica y termina antes del cierre de la misma.

A medida que aumenta la resistencia vascular pulmonar, el soplo se suaviza, pero persiste, ya que el flujo desde la cavidad principal a la cámara de salida es en parte obligado. Una estenosis subaórtica o foramen bulboventricular restrictivo altera el soplo y este se irradia a la base derecha o izquierda, dependiendo de si la cavidad rudimentaria es derecha o izquierda.

La insuficiencia de la cavidad principal altera también el soplo y se debe auscultar la región interescapular, puesto que muchas veces se asocia una coartación de aorta a la estenosis subaórtica. El segundo ruido cardíaco puede ser normal, pero el aumento de la resistencia pulmonar hace que aumente y se ausculte único. También puede ser único cuando hay estenosis subaórtica y desaparece el componente aórtico del segundo ruido. Los soplos diastólicos son de dos tipos: aumento del flujo por la válvula mitral o componente mitral de una válvula AV única, que produce un soplo mesodiastólico con tercer ruido.

Cuando hay aumento de las resistencias pulmonares, se puede auscultar un soplo de Graham Steell en el borde esternal izquierdo. En pacientes con estenosis pulmonar no se ausculta ruido de eyección, ya que la obstrucción es subpulmonar y no hay dilatación del tronco de la arteria pulmonar.

Si hay atresia pulmonar, el ruido de eyección es dado por la raíz aórtica dilatada. La duración e intensidad del soplo de estenosis pulmonar es inversamente proporcional al grado de obstrucción. Esto se puede apreciar porque el flujo se

desvía hacia la aorta a medida que aumenta la estenosis pulmonar y el soplo se atenúa más por la posición posterior de la arteria pulmonar.

Tratamiento

Tratamiento médico

Los pacientes con ventrículo único se presentan con insuficiencia cardíaca y cianosis. Dependiendo de estos cuadros clínicos, se realizará el tratamiento médico correspondiente. Para los pacientes que cursan con falla cardíaca, los medicamentos que disminuyen la poscarga, la precarga y los inotrópicos son de mucha utilidad.

Para disminuir la poscarga, se utilizan los inhibidores de la enzima convertidora de la angiotensina como el captopril, enalapril y lisinopril. Para disminuir la precarga, tenemos los diuréticos del asa furosemida. Si no hay buena respuesta con este diurético, se puede utilizar la tiazida y la espironolactona. Otros medicamentos de utilidad son los digitálicos como inotrópico.

Tratamiento quirúrgico

El tratamiento quirúrgico del ventrículo único ha tenido cambios dramáticos a través del tiempo. La septación del ventrículo único con doble entrada se realizó con una alta mortalidad temprana y tardía, lo que obligó al abandono de esta práctica. En el año 1958, se inició con la cirugía de Glenn o anastomosis cavopulmonar parcial. En la década de los setenta, la anastomosis atriopulmonar o cirugía de Fontan-Kreutzer fue el primer bypass del ventrículo derecho. Desde entonces la evolución de estas cirugías se plantea en el contexto de disminuir la morbimortalidad en los pacientes con ventrículo único y realizarlas en estadios.

Complicaciones

Insuficiencia cardíaca/incapacidad funcional

El bypass total del ventrículo derecho nos lleva a una corrección oximétrica, con una circulación en serie. Por lo tanto, la hemodinamia depende del gradiente transpulmonar, que idealmente no debe superar los 6 mmHg, conociendo que esta circulación es de limitada funcionalidad, lo que se ha demostrado por la disminución de la capacidad máxima, en comparación con el paciente normal. El deterioro progresivo de la función lleva a insuficiencia cardíaca descompensada, sobre todo de tipo derecho.

Arritmias

Las arritmias más comunes incluyen disfunción del nodo sinusal y arritmias supraventriculares. Los pacientes afectados componen un tercio de los pacientes operados y una mortalidad del 58% en algunas series. Recientemente, se ha observado una disminución en la incidencia de taquiarritmias supraventriculares igual que de las bradiarritmias.

Algunos factores de riesgo como aumento de la presión pulmonar preoperatoria, arritmias y crecimiento de aurícula izquierda aumentan el riesgo de arritmias auriculares en estos pacientes. El Fontan extracardíaco ha mostrado ser el tipo de cirugía que menos se relaciona con arritmias auriculares, pero requiere más seguimiento a los pacientes. La taquicardia auricular por reentrada, que tiene como substrato la disfunción del nodo sinusal y el tejido cicatrizal auricular, se presenta casi en un 40%, según algunos autores. Esto es deletéreo para la circulación de tipo Fontan, llevándolo a su disfunción y a otras complicaciones como el tromboembolismo.

El tratamiento de este último incluye agentes como la amiodarona, marcapaso secuencial y ablación por radiofrecuencia. Es relevante tener en cuenta el monitoreo de los efectos adversos de la amiodarona. Por otra parte, es frecuente asociar el marcapaso secuencial al tratamiento médico. El fracaso de esta terapia obliga a la ablación por radiofrecuencia, con éxitos del 80%, pero recurrencias del 50% a los 2 años. En los pacientes con atriopulmonar se propone la

conversión a Fontan extracardíaco o túnel lateral con crioablación de la arritmia, en el intraoperatorio.

Tromboembolismo

Es de amplio conocimiento que esta complicación se ha relacionado al tipo de cirugía, lo cual ha llevado a la evolución de las diferentes técnicas quirúrgicas. Algunos autores no encuentran diferencias entre los tipos de cirugía en la incidencia del tromboembolismo; sin embargo, el Fontan extracardíaco se menciona como la técnica con menos probabilidad de provocarlo. No existe consenso en la utilización de aspirina y warfarina, pero se debe anticoagular al paciente con alto riesgo de padecerlo.

Pronóstico

La mejoría en la supervivencia de los pacientes sometidos a cirugía de tipo Fontan se observa en el 91% a 5 años y en el 93% a 10 años. La mortalidad actualmente está en un 2% a 5%, lo que se encuentra ligado a los avances técnicos quirúrgicos, al manejo pre y posoperatorio y a las estrategias escalonadas.

Para los resultados tempranos, la función ventricular pasa a ser un aspecto fundamental. Autores con gran experiencia encontraron que la anomalía total del retorno venoso, la septectomía previa, el marcapaso previo, el atrio pulmonar versus el túnel lateral y el tipo de ventrículo son factores de riesgo de fracaso a largo plazo. En los últimos años, se han empezado a conocer mejores resultados de pacientes sometidos a las nuevas técnicas quirúrgicas.

Otros autores refieren que el ventrículo único tiene una vida media de 30-40 años, independiente del tratamiento quirúrgico realizado. A pesar de los avances terapéuticos, se siguen observando disfunciones progresivas de la circulación tipo Fontan. Comportamiento que marca la necesidad de grupos médicos especializados en el tratamiento de las cardiopatías congénitas en el adulto.

2.2.6.20.-Transposición corregida de los grandes vasos.

La transposición congénitamente “corregida” se refiere a una malformación en la cual las cámaras auriculares y ventriculares presentan conexiones discordantes, además de lo cual, las cámaras ventriculares son discordantes con los vasos que se originan de cada una de ellas. La doble discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial sirve para contrarrestar o “corregir” la anomalía fisiológica intrínseca a cada una. De acuerdo con esto, la sangre de una aurícula derecha morfológica llega al tronco pulmonar, pero atravesando una válvula mitral y un ventrículo izquierdo morfológico y la sangre de una aurícula izquierda morfológica llega a la aorta, pero atravesando una válvula tricúspide y un ventrículo derecho morfológico.

En 1957, Anderson y cols. describieron las manifestaciones clínicas de la malformación y, pocos años más tarde, Schiebler y cols. modificaron el término “corregido” agregando “congénito”, para evitar la implicancia de una transposición quirúrgicamente corregida.

Epidemiología

No contamos con una casuística real, debido a que estos pacientes son asintomáticos, sobre todo cuando no presentan patologías asociadas, haciendo dificultosa su pesquisa. Sin embargo, la literatura mundial habla de una incidencia de transposición congénitamente corregida de los grandes vasos alrededor de un 0,5% de todas las malformaciones congénitas clínicamente diagnosticadas o cerca de 1 de 13.000 vivos. Se ha encontrado un predominio del sexo masculino sobre el femenino. No se ha hallado relación de esa patología con madres diabéticas, ni se ha descrito incidencia familiar de la malformación.

Anatomía patológica

La anatomía de las aurículas en la transposición corregida no presenta variaciones sustanciales con respecto a la normalidad, independientemente de cuál sea su conexión atrioventricular. No sucede lo mismo con los ventrículos, válvulas auriculoventriculares y sigmoideas, que tienen peculiaridades morfológicas en esta patología, como las describiremos a continuación.

Ventrículo morfológicamente izquierdo

Cuando el corazón presenta situs solitus, el ventrículo morfológicamente izquierdo se halla situado a la derecha del tabique interventricular, conectando con la aurícula derecha a través de una válvula atrioventricular de morfología mitral. Hay que aclarar que la anatomía de este ventrículo no es totalmente especular a la de un ventrículo izquierdo en posición normal. Esto se debe a la situación medial del tracto de salida de la arteria pulmonar.

La válvula mitral se hace más anterior con respecto a la válvula pulmonar y experimenta una rotación que sitúa el velo septal en posición posterior con respecto al velo parietal. La disposición descrita hace que ambas cúspides establezcan continuidad fibrosa con la válvula pulmonar. El tracto de salida queda así oculto bajo el velo septal mitral. Entre el tracto de salida y la pared anterior del ventrículo se forma un receso, claramente visible en las angiografías, que constituye un hallazgo típico de esta cardiopatía.

Ventrículo morfológicamente derecho

La cámara de entrada no presenta grandes diferencias con respecto a la normalidad. La válvula tricúspide no está rotada y sus tres cúspides son identificables con morfología y orientación normales, excepto en aquellas patologías que presenten malformaciones asociadas. Son identificables estructuras propias de los ventrículos morfológicamente derechos, como son la trabécula septomarginal, la cresta supraventricular y el músculo papilar del cono.

Sin embargo, la orientación del tracto de salida es diferente, ya que, debido a la situación normalmente anteroizquierda de la aorta, el infundíbulo no se orienta de izquierda a derecha, como lo haría en una situación puramente especular del corazón normal (infundíbulos cruzados), sino que se dirige recto hacia arriba como la transposición (infundíbulos paralelos). Únicamente, en algunos casos raros de aorta anteroderecha se dirige hacia la derecha, cruzando el plano sagital del corazón.

Septum interventricular

El tabique interventricular posee una superficie lisa en la cara correspondiente del ventrículo morfológicamente izquierdo y trabeculada en la cara correspondiente al ventrículo morfológicamente derecho; sin embargo, debido a la existencia de una mala alineación entre los tabiques interauricular e interventricular, la posición interventricular del septum membranoso es mucho más extenso que el corazón normal. Por otra parte, en la transposición corregida, la porción atrioventricular del tabique membranoso, a causa de la inversión ventricular, separa la aurícula izquierda del ventrículo morfológicamente izquierdo. Frecuentemente, el tabique interventricular se orienta en el plano sagital del corazón con una ligera oblicuidad de derecha a izquierda, por lo que es característico en esta entidad que los ventrículos estén lado a lado, y el ventrículo situado a la izquierda sea superior al derecho.

Arterias coronarias

Cuando existen situs solitus, las arterias coronarias muestran una anatomía especular de la de los corazones normales, es decir, la coronaria descendente anterior y la arteria circunfleja se originan del seno coronario derecho, mientras que la arteria coronaria derecha se origina del ostium coronario izquierdo.

El trayecto de la arteria coronaria descendente anterior sigue el surco interventricular hacia abajo y a la derecha; sin embargo, el recorrido de la arteria

coronaria encargada de irrigar el ventrículo morfológicamente derecho, situado a la izquierda, no presenta anomalías.

Cuando existen corazones con situs inversus, la distribución coronaria es similar a la del corazón normal, excepto en que la arteria descendente anterior emerge del seno aórtico postero izquierdo, en lugar de hacerlo del seno anterolateral, como ocurre en los corazones normales en situs inversus, sin discordancia ventriculoarterial.

Mala alineación entre los tabiques interatrial e interventricular

En el corazón normal existe una desviación de 30° entre el plano del tabique interatrial y el del tabique interventricular, pero ambas estructuras se continúan uniformemente. En la transposición corregida el tabique interventricular se desvía hacia la izquierda para dar salida a la arteria pulmonar, creándose una zona de discontinuidad entre ambos tabiques en el triángulo. Este espacio puede ser ocupado por tejido fibroso derivado del tabique membranoso, lo que explica la mayor amplitud de esta porción septal. Esto deriva consecuencias importantes como las anomalías en el sistema de conducción, y justifican la frecuencia de patología obstructiva del tracto de salida del ventrículo morfológicamente izquierdo.

Embriopatogenia

La inversión de los ventrículos se debe a la formación de un asa cardíaca izquierda en los primeros estadios del desarrollo embriológico. Como consecuencia, el ventrículo primitivo morfológicamente izquierdo se sitúa a la derecha del bulbus cordis, que luego será el futuro ventrículo morfológicamente derecho; debido a que el situs atrial no se modifica, ambas aurículas establecen una conexión discordante con los ventrículos.

No existe, por el contrario, unanimidad en la morfogénesis de la discordancia ventriculoarterial. Algunos trabajos consideran que, además de la formación de un levo-asa responsable de la inversión ventricular, se desarrolla un tabique troncoconal recto.

Esta disposición condiciona que el vaso anterior, originado en el ventrículo morfológicamente derecho, conecte en su extremo cefálico con la porción anterior (aórtica) del saco aórtico.

Otros trabajos, por el contrario, proponen un único error embriológico que explica la transposición corregida. Según la opinión de estos últimos, proponen que el anormal plegamiento izquierdo del corazón es responsable de que el septo troncoconal tenga una orientación invertida, en espejo, con respecto al normal: en su extremo cefálico tendría una disposición oblicua de atrás hacia adelante y de izquierda a derecha, en vez de derecha a izquierda como en el corazón normal.

En su lugar, la disposición espacial de las válvulas sigmoideas en la transposición corregida no es la imagen especular de la del corazón normal, sino, precisamente, la inversa de la disposición de dichas válvulas en la transposición sin inversión ventricular. El saco aórtico, sin embargo, que es extrapericárdico, no está afectado por la torsión anormal y se tabica normalmente, estableciendo una conexión discordante con el septo troncal. Existen algunos puntos discutibles con la segunda hipótesis:

En primer lugar, si la septación troncoconal se realiza normalmente, aunque con orientación invertida, los vasos deberían entrecruzarse en su trayecto ascendente; en esta patología, ambas arterias son paralelas y el infundíbulo del ventrículo morfológicamente derecho no cruza el plano sagital del corazón, como ocurre con el corazón normal. Finalmente, cuando el septo aortopulmonar se desarrolla normalmente, el cayado aórtico cruza sobre la arteria pulmonar derecha; sin embargo, en la transposición corregida, el cayado cruza la arteria

pulmonar izquierda, siendo este un hallazgo constante que caracteriza esta patología.

Por lo tanto, es razonable considerar que existe más de un error embriológico en la transposición corregida. El asa izquierda determina la inversión ventricular, pero es necesario cualquier otro mecanismo que explique la transposición de los grandes vasos.

Anomalías asociadas

La comunicación interventricular y la displasia de la válvula tricúspide, similar a la observada en la enfermedad de Ebstein son las asociaciones más frecuentes y se encuentran en alrededor de un 75% de los casos.

El defecto interventricular se localiza con mayor frecuencia en el área anormal de divergencia entre los tabiques interauricular e interventricular, es decir, en la porción membranosa del septo, y puede extenderse más, posteriormente. Los defectos del septum de entrada, o del infundíbulo, musculares, aislados o asociados a otro tipo son menos frecuentes. La obstrucción del tracto de salida del ventrículo morfológicamente izquierdo es menos frecuente que el defecto septal ventricular y se ha encontrado en una tercera parte de las autopsias.

En su mayoría, la obstrucción es secundaria a la presencia de tejido fibroso que obstruye el infundíbulo del ventrículo izquierdo, inmediatamente por debajo de la arteria posterior. Este tejido se deriva en la mayor parte del tejido fibroso del septum membranoso, y esta obstrucción puede encontrarse con o sin comunicación interventricular.

Se han reportado casos de estenosis pulmonar valvular o mixta, que van desde leves, moderados hasta severos. Existen casos de transposición corregida de grandes arterias con válvulas atrioventriculares cabalgadas, en los cuales una válvula atrioventricular está cabalgada sobre el septum interventricular; sin

embargo, el ventrículo que recibe esta válvula tiene más del 50% de su orificio valvular. También existen casos de válvula atrioventricular única en los que para que se cumpla tal diagnóstico, es necesario que el anillo valvular único se conecte en más del 25% a una cámara ventricular. Otras anomalías asociadas menos frecuentes son, la comunicación interauricular, el ductus arterioso, y la atresia aórtica con o sin interrupción del cayado aórtico.

Manifestaciones clínicas

Las manifestaciones clínicas de la transposición corregida de los grandes vasos dependerán de los defectos asociados. Los que no presentan malformaciones asociadas o bloqueo atrioventricular serán pacientes asintomáticos y con una vida completamente normal, y es posible que se constituya un hallazgo ocasional en la autopsia.

El diagnóstico de la cardiopatía en estos pacientes se logra hacer por la presencia de un soplo funcional, por un electrocardiograma con un patrón anormal o por una radiografía de tórax, durante un examen de rutina, observándose una posición anormal del corazón o un contorno peculiar del borde cardíaco izquierdo. Muchas veces la bradicardia nos sugiere la cardiopatía, relacionándola con un bloqueo AV, frecuente en esta cardiopatía, y si el bloqueo AV es completo, el síndrome de Stokes-Adams, que aparece en la edad adulta, puede ser la primera manifestación clínica de la cardiopatía.

En los pacientes que tengan comunicación interventricular asociada a la transposición corregida, situación que es muy frecuente, como se dijo anteriormente, el cuadro clínico dependerá del tamaño del orificio, de la dirección del cortocircuito, debido a que las discordancias atrioventricular y ventriculoarterial por sí solas no producen alteraciones fisiopatológicas.

Cuando la comunicación interventricular es pequeña, puede ser asintomático, encontrándose un soplo sistólico de regurgitación y la CIV puede cerrarse

espontáneamente en la mayoría de los casos o puede complicarse con una endocarditis infecciosa. Cuando el defecto es mediano o grande, puede acompañarse de un cuadro clínico de insuficiencia cardíaca congestiva, acompañada de neumopatías e infecciones a repetición con retardo del desarrollo pondoestatural, más hipertensión pulmonar con incremento de las resistencias pulmonares, y si no se operan oportunamente pueden complicarse con enfermedad vascular pulmonar irreversible (enfermedad de Eisenmenger).

La estenosis pulmonar valvular o infundibular se presenta aislada o asociada a una comunicación interventricular; la estenosis pulmonar puede variar desde leve, moderada a severa. La estenosis pulmonar aislada se manifiesta con una historia natural similar a las demás formas de estenosis pulmonar. En la estenosis pulmonar asociada a comunicación interventricular, su cuadro clínico será parecido o igual a un paciente con tetralogía de Fallot. En lo que se refiere a la insuficiencia tricúspidea aislada, esta produce los síntomas de una insuficiencia mitral, de un corazón con concordancia atrioventricular.

El grado de hipertensión venocapilar pulmonar es muy variable y se exagera por la disfunción ventricular derecha, propia de la cardiopatía. Otros cuadros clínicos dependerán del tipo de cardiopatía asociada, por ejemplo, si es un ductus, o una coartación de la aorta, o una enfermedad de Ebstein, etc. En ausencia de defectos asociados, la sobrevida a la edad adulta es frecuente.

Tratamiento

Las indicaciones de tratamiento de esta cardiopatía dependen de la presencia de las anomalías asociadas. La cardiopatía misma no indica ningún procedimiento, aunque si se especula por el futuro que pueda tener un ventrículo morfológicamente derecho manteniendo la circulación sistémica, para lo cual, podría haber la consideración de practicarse una operación de doble switch.

Cuando se asocia una comunicación interventricular, las indicaciones de cierre de esta son las mismas que para el defecto septal aislado.

Las diferencias morfológicas hacen que el procedimiento quirúrgico implique una canulación arterial más dificultosa. El acceso al defecto se puede lograr desde la aurícula derecha a través de la válvula mitral que no hace tan evidente la exposición, pero se puede mejorar seccionando la inserción anular de la valva septal, al igual que en casos de conexión ventriculoarterial concordante sobre la tricúspide.

Se debe tener en cuenta que el sistema de conducción eléctrica discurre en el borde anterior de la CIV y hacia el lado ventricular izquierdo desde donde se repara el defecto pudiendo hacerse visible. La línea de sutura debe anclarse, entonces, en el borde contrario (morfológicamente derecho) mientras se sutura el parche en el aspecto anterosuperior de la circunferencia de la CIV para evitar el haz de His.

Alternativamente, se puede lograr acceso al defecto a través de la aorta, lo cual permite que el parche sea suturado enteramente desde el ventrículo derecho. Cuando se asocia una CIV y una estenosis pulmonar, el aspecto más importante es determinar si la estenosis puede ser manejada sin necesidad de interponer un conducto entre el ventrículo y la arteria pulmonar.

Si la estenosis es valvular pura, con una comisurotomía a través del tronco de la pulmonar es suficiente, si aloja un dilatador de Hegar de un diámetro mayor que un valor de Z de -1 en un paciente no cianótico o con Qp/Qs mayor de 2,0 independientemente del gradiente.

En caso de existir una membrana subvalvular, la resección de la misma debe limitarse al aspecto opuesto al borde anterior del defecto septal. En casos con formas más complejas de estenosis pulmonar:

válvula pulmonar bicúspide displásica, estenosis supravalvular con estrechez del tronco a nivel de la inserción comisural o tracto de salida izquierdo francamente estrecho o asociaciones de los anteriores, debe planearse una reconstrucción con un homoinjerto valvular que puede requerir de una extensión con injerto protésico debido a la mayor distancia entre la arteria pulmonar y la cara libre anterior del ventrículo izquierdo.

En casos de regurgitación tricuspídea asociada debe intentarse una valvuloplastia antes de considerar un reemplazo protésico, cuyas implicaciones e indicaciones son similares a las dadas para patologías mitrales de otras etiologías.

Los procedimientos de doble switch se idearon para el manejo de defectos asociados con CIV y estenosis pulmonar compleja, y requieren la creación de una derivación auricular tipo Mustard o Senning y la formación de un túnel intraventricular entre la CIV y la aorta, interponiendo un conducto entre el ventrículo derecho y la pulmonar.

Estos también se han extendido a casos sin estenosis pulmonar y sin CIV, con el propósito de hacer una reparación fisiológica que teóricamente debe dar mejores resultados en cuanto a función ventricular a largo plazo, se refiere.

Los resultados con respecto a mortalidad operatoria informados por los grupos de la Cleveland Clinic y de la Universidad de Michigan en Ann Arbor, son estimulantes, ya que indican una mortalidad operatoria de cero.

En ausencia de estenosis pulmonar se planea una derivación auricular seguida de otra arterial tipo Jatene. Alternativamente, se han descrito técnicas en las que el componente de la derivación atrial se logra a través de una derivación tipo Glenn bidireccional, además de una derivación intraauricular entre la vena cava inferior y el defecto septal ampliado, llamada técnica de Hemi-Mustard, que podría tener ventajas en cuanto a una mejor hemodinámica y una mayor duración

del conducto extracardíaco entre el ventrículo derecho y la pulmonar, en caso de ser necesario, debida a un flujo reducido.

Sus efectos benéficos, a largo plazo, aún no se han establecido y no se pueden determinar comparaciones con las clásicas reparaciones. En caso de existir una membrana subvalvular, la resección de la misma debe limitarse al aspecto opuesto al borde anterior del defecto septal.

En casos con formas más complejas de estenosis pulmonar: válvula pulmonar bicúspide displásica, estenosis supravalvular con estrechez del tronco a nivel de la inserción comisural o tracto de salida izquierdo francamente estrecho o asociaciones de los anteriores, debe planearse una reconstrucción con un homoinjerto valvular que puede requerir de una extensión con injerto protésico debido a la mayor distancia entre la arteria pulmonar y la cara libre anterior del ventrículo izquierdo.

En casos de regurgitación tricuspídea asociada debe intentarse una valvuloplastia antes de considerar un reemplazo protésico cuyas implicaciones e indicaciones son similares patologías mitrales de otras etiologías.

Pronóstico

Los pacientes con transposición congénitamente corregida de los grandes vasos, sin anomalías asociadas, tienen un excelente pronóstico, llegando a vivir más allá de los setenta años de edad, como se ha descrito en varios casos. Por lo tanto, su pronóstico dependerá de si tiene o no patologías asociadas, de la severidad de estas, del diagnóstico oportuno y del tratamiento adecuado.

La presencia de bloqueo cardíaco completo o regurgitación tricuspídea, o ambos, agrava el pronóstico por el deterioro de la función del ventrículo sistémico y el desarrollo más precoz de hipertensión pulmonar. En cuanto a la incompetencia tricuspídea, en estos enfermos puede ser progresiva. No está claro si ello se debe

simplemente a que la incompetencia engendra más incompetencia tricuspídea a medida que pasan los años o a que está implicado algún otro mecanismo.

En todo caso, la importancia de este problema puede aumentar progresivamente tras una supervivencia prolongada, requiriendo, en muchos casos, un reemplazo valvular. El bloqueo cardíaco completo se produce secundario a la anormal localización anatómica del sistema de conducción.

Se han registrado varios grados de bloqueo cardíaco. Frecuentemente, el bloqueo AV de tercer grado es anunciado por un bloqueo transitorio de primer o segundo grado. El bloqueo cardíaco completo puede aparecer antes o después del nacimiento o desarrollarse muchos años después, y de acuerdo a su sintomatología muchos pacientes han requerido colocación de marcapaso. Afortunadamente, la casuística mundial informa que alrededor del 55% de los enfermos no llegan a presentar bloqueo cardíaco completo.

CAPITULO III

VARIABLE DESCRIPTIVA	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	DIMENSIONES	INDICADORES
Evaluación de los efectos clínicos del uso de presión positiva al final de la inspiración (PEEP) durante el Trans operatorio y post operatorio en cirugías de corazón abierto.	Determinar el valor de beneficio clínico del PEEP en consideración un conjunto de criterios o normas, el valor.	-Evaluar por medio de metodologías y mediante la observación, revisión de antecedentes clínicos y evoluciones clínicas de efectos favorables o posibles efectos adversos durante el uso de presión positiva al final de la inspiración en cirugías de corazón abierto en pediatría.	-Monitorización de la presión arterial invasiva. -Signos vitales -Gasometria Arterial -Complicaciones	-Hipertensión arterial invasiva. -Hipotensión arterial. -spO2 -FC -TA no invasiva -Temperatura -CO2 -Equilibrio ácido base. -Función renal. -Oxigenación y dióxido de carbono arterial -Acidosis respiratoria. -Acidosis metabólica. -Alcalosis respiratoria. -Alcalosis metabólica. -Hemorragia. -Pérdidas mayores o iguales al sangrado permisible. -arritmias. -infección que incluyen endocarditis. -Infarto al miocardio.

				<p>-Formación de coágulos sanguíneos.</p> <p>Broncoespasmo</p> <p>-Sibilancias.</p> <p>-hipotensión arterial.</p> <p>-Atelectasias..</p> <p>-Barotrauma.</p> <p>-Volutrauma.</p> <p>-Biotrauma.</p>
			-Exámenes de gabinete.	<p>-Radiografías de torax</p> <p>-</p> <p>Ultrasonografías</p> <p>.</p> <p>-</p> <p>ecocardiograma.</p> <p>-</p> <p>electrocardiograma.</p>
			-Exámenes de laboratorio.	<p>-Hemograma.</p> <p>-Tiempos.</p> <p>-Examen general de orina.</p>
			-Tipos de cirugía de corazón abierto.	<p>-Cirugía de revascularización cardíaca (injerto de revascularización coronaria, CABG).</p> <p>-Cirugía de válvulas cardíacas</p> <p>-Cirugía para corregir un defecto cardíaco presente en el nacimiento.</p>

			-Abordaje de la cirugía cardíaca.	-Cirugía a corazón abierto. -Cirugía cardíaca sin circulación extracorpórea.
--	--	--	-----------------------------------	---

VARIABLE DESCRIPTIVA	DEFINICIÓN CONCEPTUAL	DEFINICIÓN OPERACIONAL	DIMENSIONES	INDICADORES
Niños con cardiopatías congénitas asa III y IV entre las edades de 1 a 10 años	<p>Un niño es un ser humano que aún no ha alcanzado la pubertad y que transcurre por la primera instancia de la vida conocida como infancia.</p> <p>Las cardiopatías congénitas son un grupo de enfermedades que se caracterizan por la presencia de alteraciones estructurales del corazón producidas por defectos en su formación, en el primer trimestre del embarazo. Son las malformaciones congénitas más frecuentes.</p>	<p>-Con el fin de entender los diferentes tipos de cardiopatía congénita compleja, es importante realizar un análisis segmentario, claro y completo para llegar al diagnóstico con cada uno de los componentes de la malformación cardíaca, que sean significativos anatómica y quirúrgicamente de esta manera, es el mejor procedimiento para entender la patología cardíaca congénita y su fisiopatología, como también el análisis segmentario se basa fundamentalmente según la literatura en el hecho de que el corazón está formado por tres segmentos.</p>	<p>-Género</p> <p>-Cardiopatías congénitas.</p> <p>-Clasificación ASA</p> <p>-Edad.</p>	<p>-Masculino. -Femenino.</p> <p>-Cianótica -No cianóticas.</p> <p>-III. -IV</p> <p>-1 año a 10 años.</p>

CAPITULO IV

IV. DISEÑO METODOLÓGICO.

IV.I TIPO DE ESTUDIO.

El estudio se ha realizado con características de la investigación descriptiva transversal.

4.1.1. Descriptivo.

Este estudio se ha realizado descriptivo porque se evaluará el uso de la presión positiva al final de la inspiración durante el trans y post operatorio en cirugías de corazón abierto en pacientes con cardiopatías congénitas asa III y IV de las edades de 1 a 10 años del hospital nacional especializado en niños Benjamín Bloom.

4.1.2. transversal.

Es tipo transversal porque se analizó series de casos en diferentes periodos de tiempo determinados y en una población previamente seleccionada, el cual se observo casos del mes de marzo a septiembre del 2023, sin seguimiento posterior.

4.2. POBLACIÓN.

Se seleccionaron pacientes pediátricos entre las edades de 1 a 10 años de ambos géneros, ASA III y IV, a los cuales fueron intervenidos en una cirugía de corazón abierto, en el Hospital Nacional Especializado en Niños Benjamín Bloom.

4.3. MUESTRA.

Se recopiló información de 30 pacientes pediátricos entre las edades de 1 a 10 años.

4.4. TIPO DE MUESTREO.

El muestreo fue tipo por cuotas ya que se seleccionaron grupos determinados de pacientes pediátricos según cardiopatías congénitas que identifiquen los fines del estudio.

4.5. CRITERIO DE INCLUSIÓN.

se seleccionaron a los usuarios o pacientes que cumplan con los siguiente criterio:

1. Pacientes pediátricos electivos los cuales requieran una intervención de cardiaca en modalidad de corazón abierto.
2. Pacientes pediátricos de ambos géneros.
3. Pacientes pediátricos entre las edades de 1 a 10 años.
4. Paciente pediátrico entre ASA III Y IV.
5. Pacientes pediátricos intervenidos en el Hospital Nacional Especializado en Niños Benjamín Bloom.

4.6. CRITERIO DE EXCLUSIÓN.

Se excluyeron del estudio paciente pediátrico:

1. Aquellos paciente pediátricos que sean ASA I, II, V
2. Aquellos pacientes pediátricos que tengan menos de 1 año de edad y mayores de 10 años de edad.
3. Aquellos pacientes de cirugía cardiaca con enfoque de operación coronaria mínimamente invasiva.
4. Aquellos pacientes pediátricos con diagnósticos preoperatorios de barotrauma, barotrauma, volutrauma, atelectasia.

4.7. MÉTODO Y TÉCNICA, PROCEDIMIENTO E INSTRUMENTO.

4.7.1. Método.

Para el desarrollo de este estudio se consideró la utilización de los lineamientos que componen el método científico, siendo una serie de pasos ordenados de procedimientos, que se llevó de una metodología sistémica para obtener resultados racionales y objetivos dentro de la investigación.

4.7.2. Técnica.

Para el desarrollo de la investigación se utilizó la técnica de la observación y recopilación de datos clínicos del expediente de cada usuario para buscar datos en la evolución clínica como otros datos que nos confirmen de manera verídica cambios en la clínica del paciente pediátrico con cardiopatía congénita intervenido en una cirugía de corazón abierto usando presión positiva al final de la inspiración conocida como PEEP durante el trans y post operatorio.

4.7.3. Instrumento.

Se utilizó una guía observacional de acuerdo con las variables del estudio, sus dimensiones y sus indicadores.

4.7.4. Procedimiento.

Se realizará la gestión de revisión de esta investigación con el Hospital Nacional Especializado en Niños Benjamín Bloom con sus respectivos comités de investigaciones, obteniendo la aprobación por la dirección del hospital y dichos comités se solicitará un permiso para realizar este estudio en el centro quirúrgico y la unidad de cuidados intensivos pediátrica (UCIP), permiso para recolección de datos de casos pasados de pacientes pediátricos intervenidos en meses anteriores para ser evaluados.

4.8- PLAN DE RECOLECCIÓN, TABULACIÓN Y ANÁLISIS DE DATOS.

La información se recolecto por medio de las guías de observación y comprobación que fueron tabuladas para determinar los resultados de las variables en estudio y poder ser analizadas, con el fin de dar respuesta a los objetivos planteados en la investigación.

4.8.1 Tabulación y análisis de datos

Los resultados de las variables en estudio se presentaron en tablas de distribución de frecuencias, elaboradas en Microsoft Excel 2019 y Microsoft Word 2019, posteriormente fueron representadas gráficamente.

La fórmula que se utilizo es la siguiente: $FR = \frac{n}{N} \times 100$ Donde: FR = Frecuencia Relativa (Resultado).

n = Representa el número de casos observados. N = Representa el total de muestra. Se Multiplicó "n" (número de casos observados) por 100% y luego se dividirá el resultado entre N (total de muestra), al realizar esta operación se pretende obtener el porcentaje de la frecuencia en estudio.

CAPÍTULO V

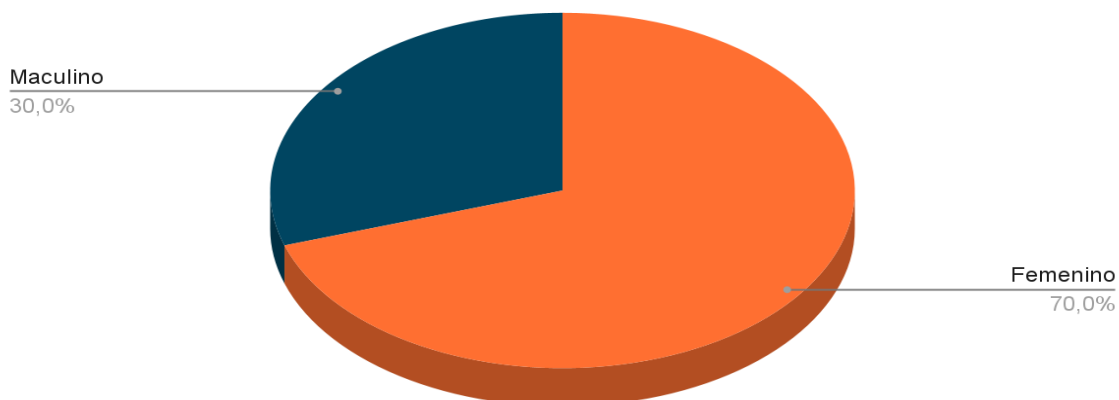
V. ANÁLISIS E INTERPRETACIÓN DE DATOS DE LOS RESULTADOS

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DEL GÉNERO DE PACIENTES INTERVENIDOS A CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO DE ESTUDIO.

TABLA N°1

GÉNERO	Fa	Fr%
Femenino	21	70%
Masculino	9	30%
TOTAL	30	100%

Genero



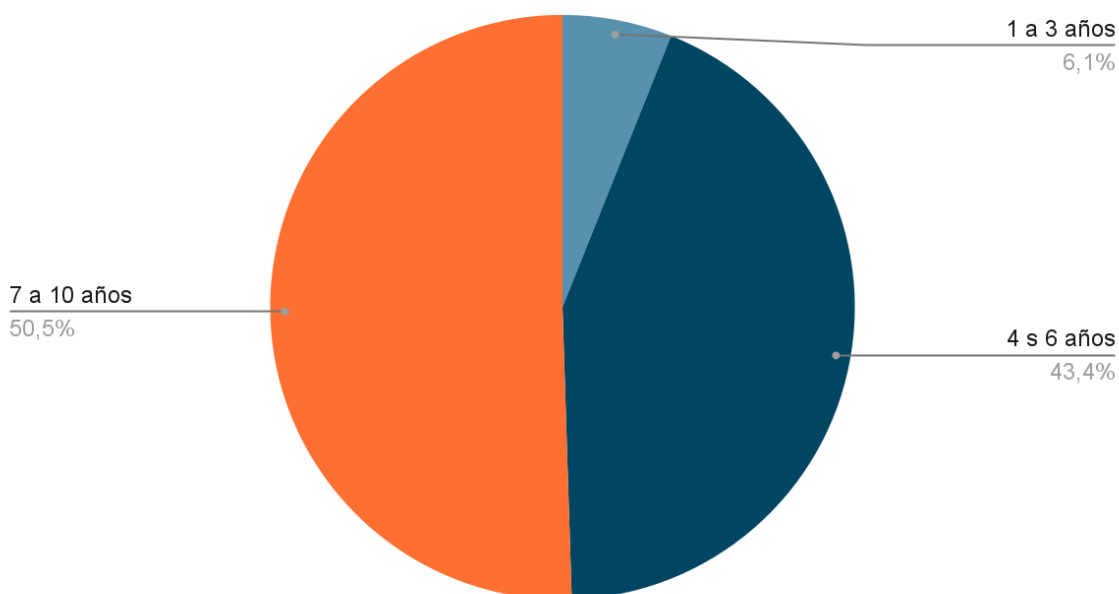
Por medio del gráfico se observa la distribución porcentual con relación al género (masculino y femenino) de pacientes a los que se les realizaron una cirugía de corazón abierto, en relación a un porcentaje del 100%, en el cual el 70% representa el género femenino y 30% el género masculino.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE EDADES DE LOS PACIENTES INTERVENIDOS POR PROCEDIMIENTOS DE ENDOSCOPIA EN EL PRESENTE ESTUDIO.

TABLA N°2

Edad	Fa	Fr%
1-3	2	7%
4-6	13	43%
7-10	15	50%
Total	30	100%

Edades



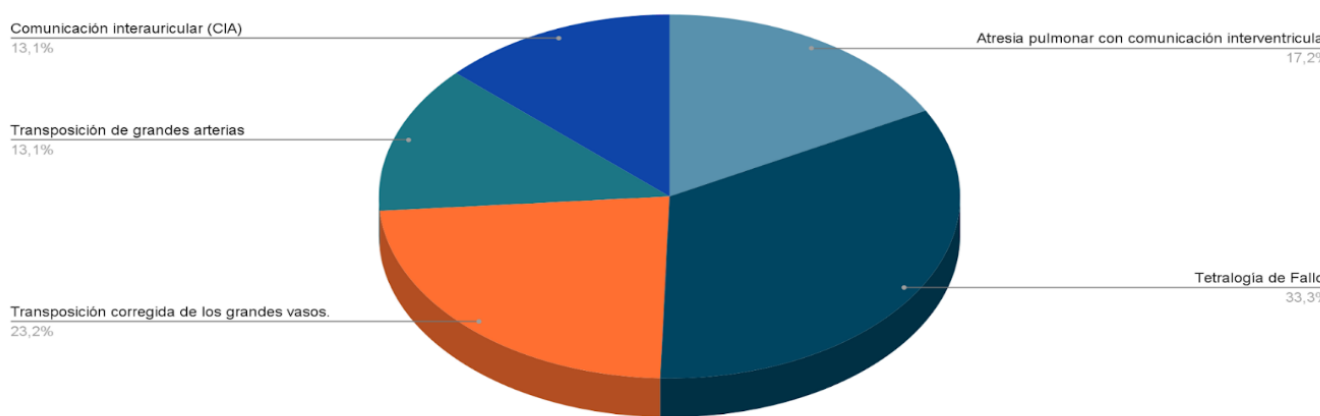
La distribución porcentual de edades refleja mayor número de personas entre las edades de 7 a 10 que se realizaron cirugía de corazón abierto y se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada para el presente estudio, dando como resultado un 50% de prevalencia en este rango en particular.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE DIAGNÓSTICOS TRANS/OPERATORIOS DE LOS PACIENTES A LOS QUE SE LES REALIZÓ CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°3

Diagnóstico	Fa	Fr%
Atresia pulmonar con comunicación interventricular	5	16.6%
Tetralogía de Fallot	10	33.3%
Transposición corregida de los grandes vasos.	7	23.3%
Transposición de grandes arterias	4	13.3%
Comunicación interauricular (CIA): defectos del complejo septal interauricular.	4	13.3%
Total	30	100%

Diagnosticos



En la gráfica de distribución de diagnósticos se ve reflejado que la enfermedad más frecuente en los pacientes a los que se les realizaron procedimientos de cirugía de cardiovascular es la transposición de grandes vasos, con un equivalente porcentual del 27%.

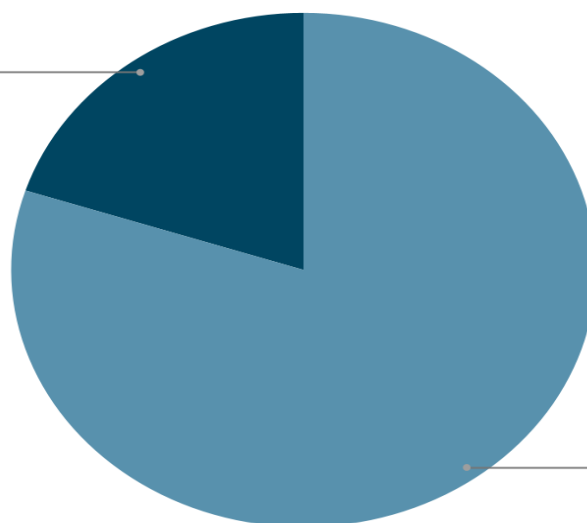
DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE LA CLASIFICACIÓN DEL ESTADO FÍSICO CLÍNICO DE LOS PACIENTES INTERVENIDOS POR PROCEDIMIENTOS DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°4

ASA	Fa	Fr
III	24	80%
IV	6	20%
Total	30	100%

ASA

ASA IV
20,0%



ASA III
80,0%

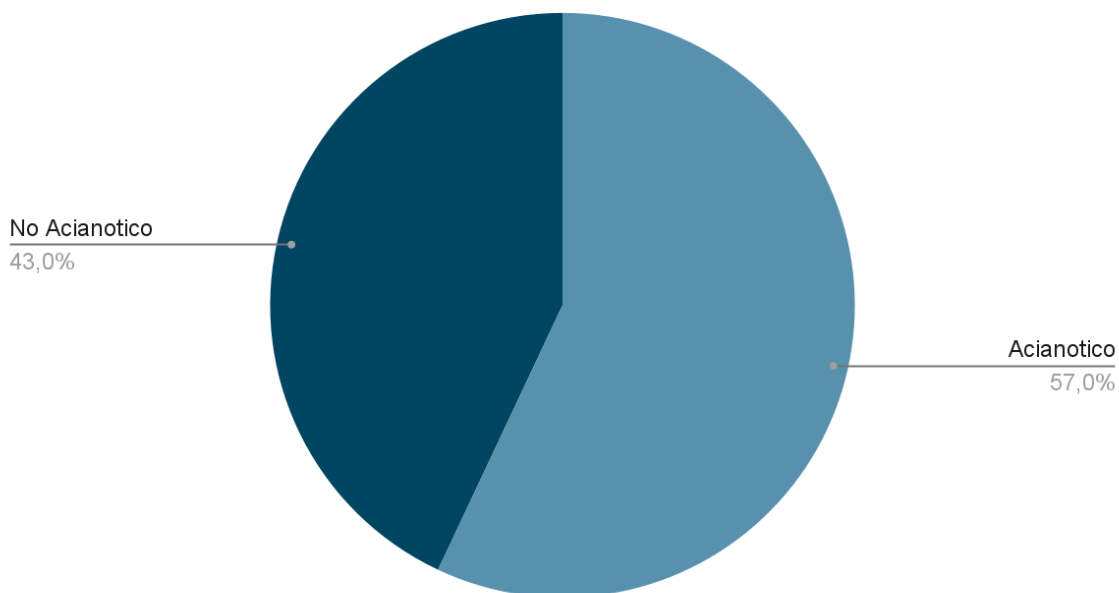
La gráfica de distribución de la clasificación del estado físico de los pacientes indica que el 80% de los pacientes a los que se les realizó cirugía de corazón abierto que formaron parte del estudio, son ASA III, los cuales tienen una enfermedad preexistente cardiovascular sistémica, y un 20% de los pacientes se registró como ASA IV , es decir que presentaron enfermedades sistémicas que amenaza su vida de limitación funcional.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE LA CLASIFICACIÓN DEL ESTADO FÍSICO CLÍNICO DE LOS PACIENTES INTERVENIDOS POR PROCEDIMIENTOS DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°5

Cardiopatía congénita	Fa	Fr
Cianotica	17	57%
No cianótica	13	43%
Total	30	100%

Cardiopatía congénita



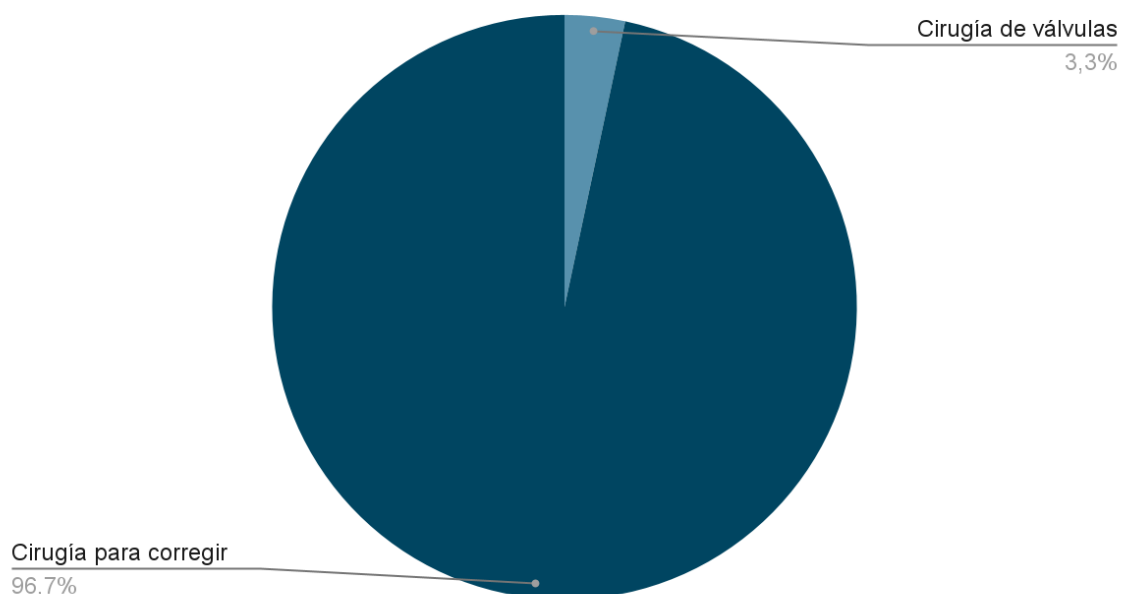
La distribución porcentual de cardiopatías congénitas cianóticas refleja mayor número de pacientes pediátricos que se realizaron cirugía de corazón abierto y se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada para el presente estudio con un porcentaje de 57%

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TIPO DE CIRUGIA DE CORAZON EN PACIENTES PEDIATRICOS INTERVENIDOS POR PROCEDIMIENTOS DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°6.

Tipo de cirugía de corazón	Fa	Fr
Cirugía de válvulas cardíacas	1	3%
Cirugía para corregir un defecto cardíaco presente en el nacimiento	29	97%
Total	30	100%

Tipo de cirugía cardíaca



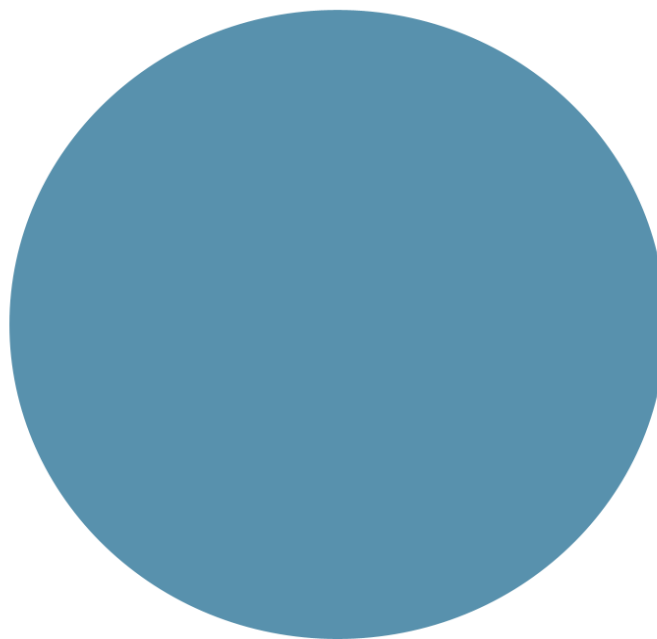
La distribución porcentual de tipo de cirugía cardíaca para corregir un defecto cardíaco presente en el nacimiento que refleja mayor número de pacientes pediátricos que se realizaron cirugía de corazón abierto y se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada para el presente estudio con un porcentaje de 96.7%

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TIPO DE ABORDAJE DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°7

Tipo de abordaje de cirugía cardiaca	Fa	Fr %
Cirugía a corazón abierto.	30	100%
Cirugía cardíaca sin circulación extracorpórea	0	0%
TOTAL	30	100%

Abordaje de cirugía cardiaca



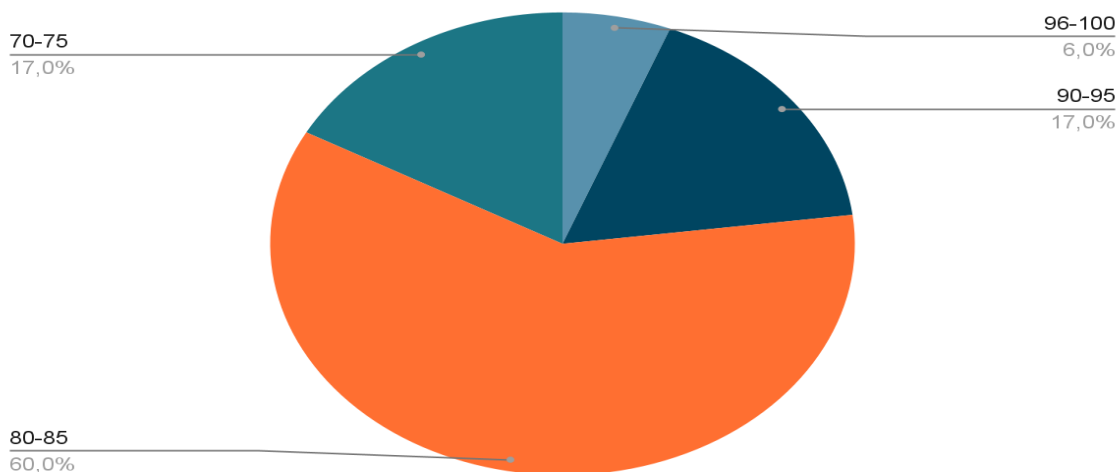
La distribución porcentual de abordaje de cirugía cardiaca que se tomó encuesta para este estudio en su totalidad fue cirugía de corazón abierto con un porcentaje de 100% .

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE spO₂ DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°8

spO ₂	Fa	Fr
96-100	2	6%
90-95	5	17%
80-85	18	60%
70-75	5	17%
60-65	0	0%
Total	30	100%

spO₂



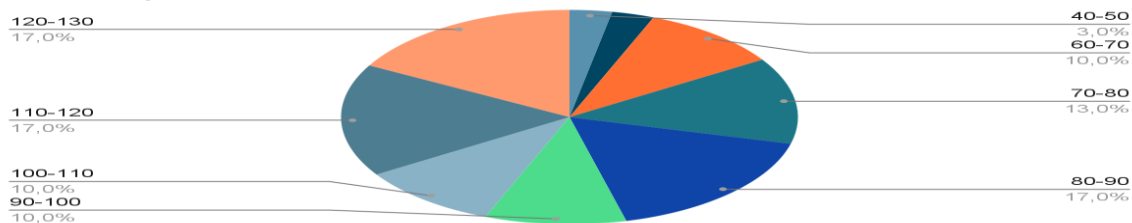
La distribución porcentual de spO₂ en un rango de 80 a 85% refleja mayor número de pacientes pediátricos como signo de entrada a quirófano que se realizaron cirugía de corazón abierto y se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada para el presente estudio con un porcentaje de 60% demostrando que un alto porcentaje de cianosis presente, debido a la patología cardiaca

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE LATIDOS POR MINUTOS DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°9

LATIODS POR MINUTOS	Fa	Fr
40-50	1	3%
50-60	1	3%
60-70	3	10%
70-80	4	13%
80-90	5	17%
90-100	3	10%
100-110	3	10%
110-120	5	17%
120-130	5	17%
TOTAL	30	100%

Latidos por minutos



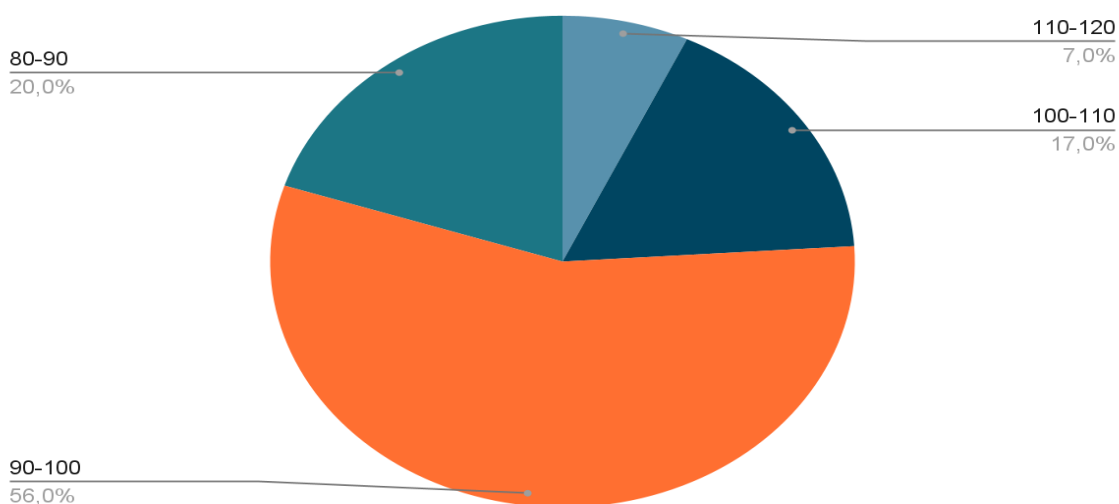
La distribución porcentual de latidos por minuto del corazón es en un rango de 80 a 90 latidos por minutos y de 110 a 120 latidos por minutos a un 17% ambas clasificaciones reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos como signo de entrada a quirófano que se realizaron cirugía de corazón abierto que se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada, demostrando que un alto porcentaje bradicardia en algunos casos y en caso contrario según la edades se mantenida en el mismo valor entre 120 latidos por minuto como valor normal referente en edades diversas.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TA NO INVASIVA SISTÓLICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°10

TA no invasiva	Fa	Fr
110-120	2	7%
100-110	5	17%
90-100	17	56%
80-90	6	20%
TOTAL	30	100%

TA no invasiva

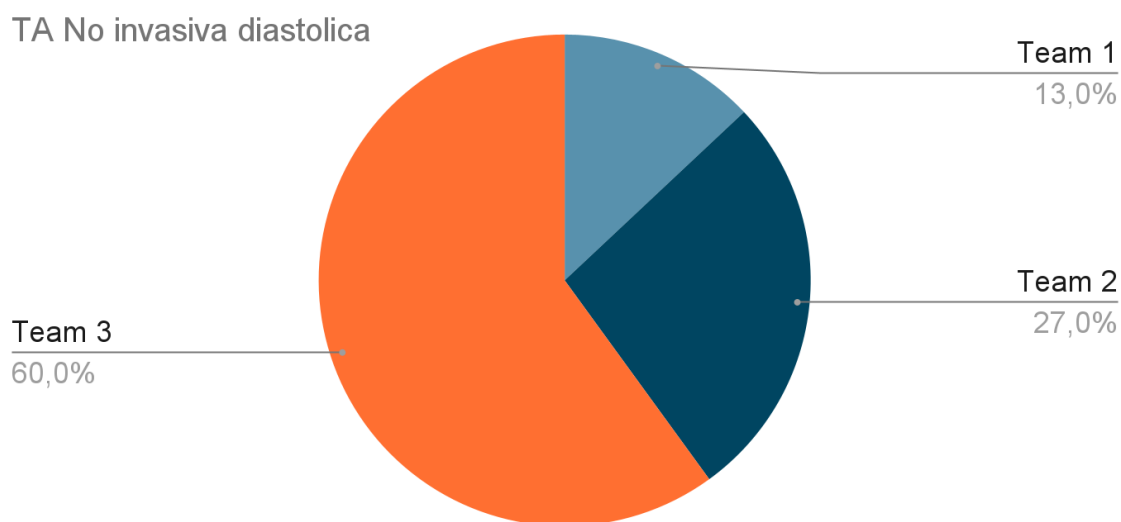


La distribución porcentual de TA no invasiva sistólica en un rango de 90 - 100 mmHg reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos como signo de entrada a quirófano que se realizaron cirugía de corazón abierto que se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada, demostrando que un alto porcentaje de hipotensión con 56% de porcentaje en total de la muestras recopiladas.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TA NO INVASIVA DIASTOLICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°11

TA No invasiva diastólica	Fa	Fr
60-70	4	13%
50-60	8	27%
40-50	18	60%
TOTAL	30	100%



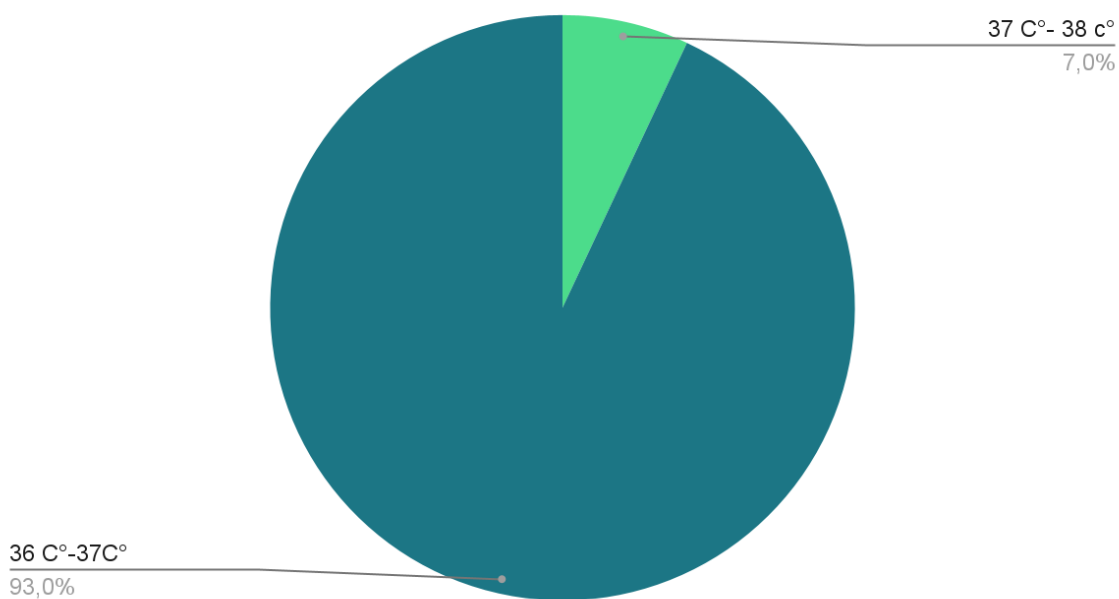
La distribución porcentual de TA no invasiva diastólica en un rango de 40-55 mmHg reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos como signo de entrada a quirófano que se realizaron cirugía de corazón abierto que se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada, demostrando que un alto porcentaje de hipotensión con 60% de porcentaje en total de la muestras recopiladas.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TEMPERATURA CORPORAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 12

T°	Fa	Fr
37-38	2	7%
36-37	28	93%
35-36	0	0%
TOTAL	30	100%

Temperatural



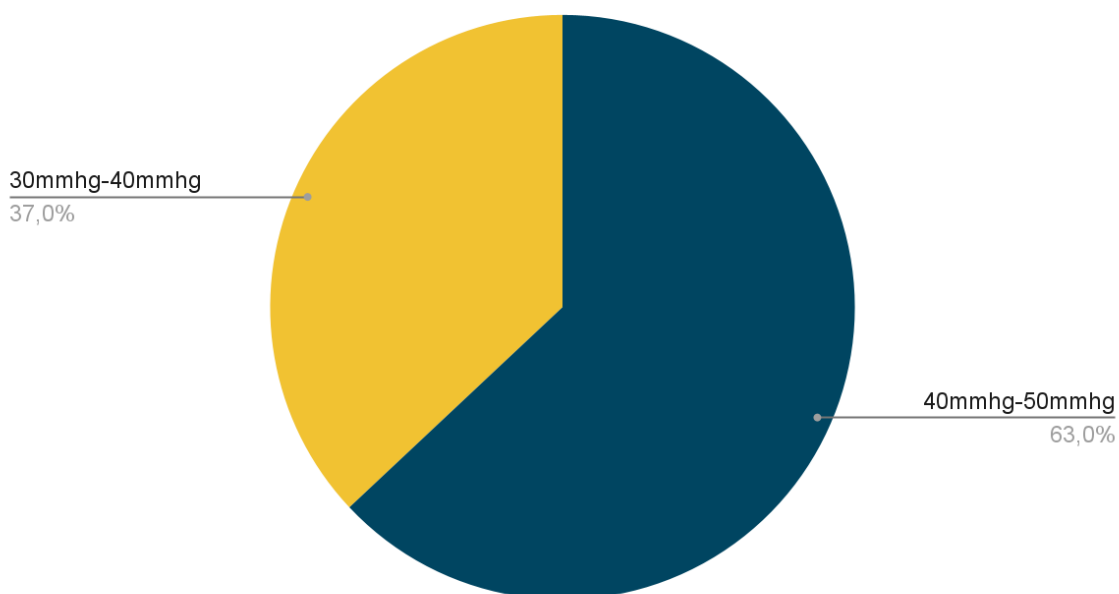
La distribución porcentual en la temperatura medida en grados Celsius en pacientes pediátricos intervenido a cirugía de corazón abierto fue un rango de 36°C a 37°C encontrado en el 93% de la muestras selecciona para este estudio.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL CO₂ DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL ENTRAR A QUIROFANO PARA INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°13

CO ₂	Fa	Fr
40mmhg - 50mmhg	19	63%
30mmhg - 40mmhg	11	37%
TOTAL	30	100%

CO₂

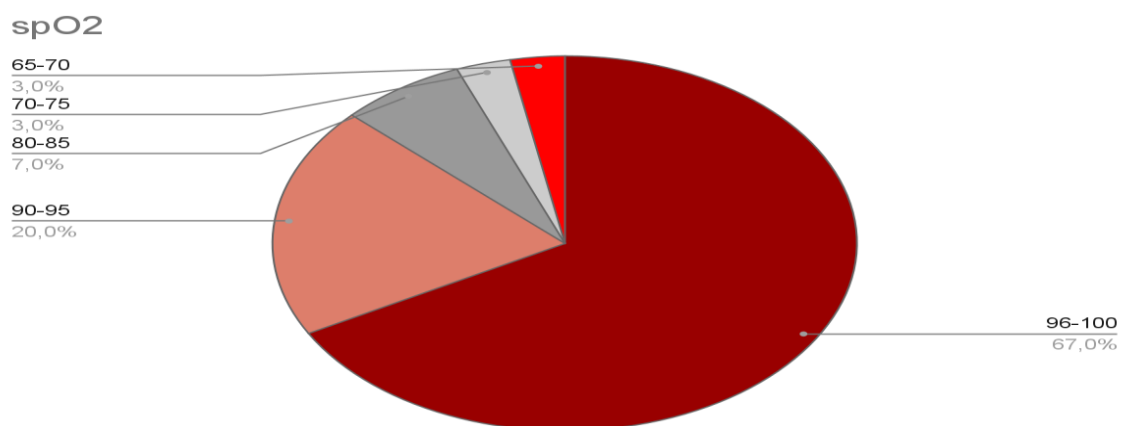


EL valor porcentual mayor fue de 63 % en el rango de 40 mmhg a 500mmhg de CO₂ de pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierta, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE spO2 DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO INTERVENIDOS POR UNA CIRUGÍA CORAZON ABIERTO.

TABLA N°14

spO2	Fa	Fr
96-100	20	67%
90-95	6	20%
80-85	2	7%
70-75	1	3%
60-65	1	3%
Total	30	100%



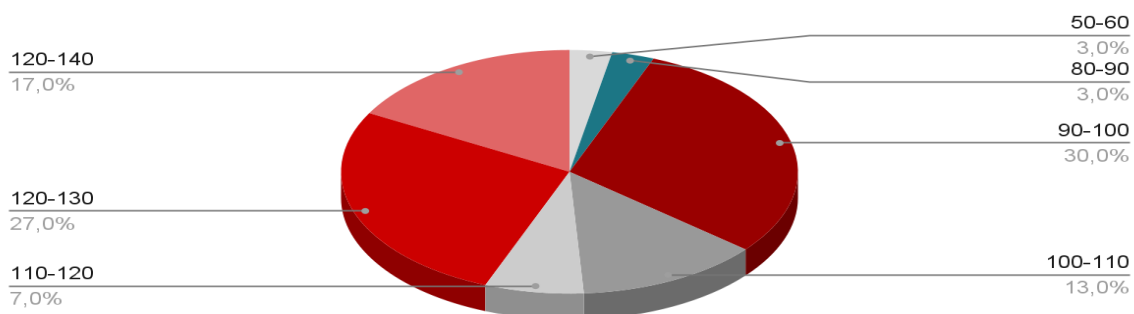
La distribución porcentual de spO2 en un rango de 95 - 100% refleja mayor número de pacientes pediátricos como signo durante el transoperatorio durante la cirugía de corazón abierto y se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada para el presente estudio con un porcentaje de 67% demostrando que un alto porcentaje de una adecuada oxigenación en sangre mediante el control y permeabilidad de la vía aérea.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE LATIDOS POR MINUTOS DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO DE CIRUGÍA CORAZON ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°15

LATIODES POR MINUTOS	Fa	Fr%
50-60	1	3%
80-90	1	3%
90-100	9	30%
100-110	4	13%
110-120	2	7%
120-130	8	27%
130-140	5	17%
TOTAL	30	100%

Latidos por minutos



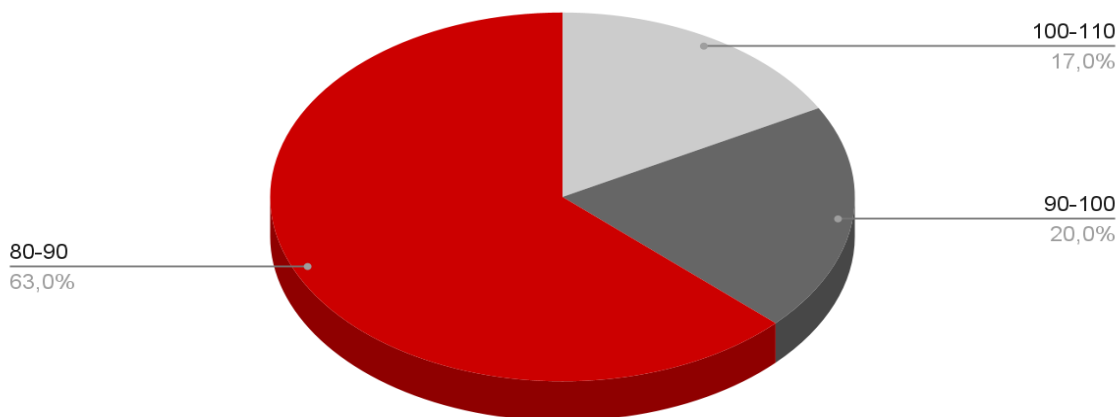
La distribución porcentual de latidos por minuto del corazón se reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos como signo vital durante el transoperatorio en paciente pediátricas que se realizaron cirugía de corazón abierto, el rango fue de 90 a 100 latidos por minutos el más frecuente con un valor de 30 %

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TA INVASIVA POR CVC SISTÓLICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°16

TA In	Fa	Fr%
100-110	5	17%
90-100	6	20%
80-90	19	63%
TOTAL	30	100%

TA invasiva



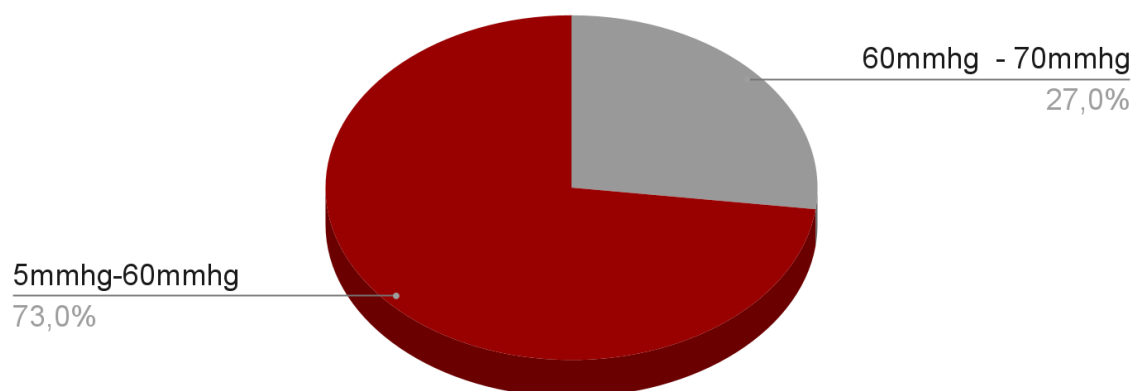
La distribución porcentual de TA invasiva sistólica en un rango de 80-90 mmHg reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos durante el transoperatorio en cirugía de corazón abierto que se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada, demostrando que un alto porcentaje de hipotensión con 63% de porcentaje en total de la muestras recopiladas.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TA INVASIVA DIASTOLICA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO DE CIRUGÍA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°17

TA No invasiva diastólica	Fa	Fr%
60-70	8	27%
50-60	22	73%
TOTAL	30	100%

TA invasiva diastolica



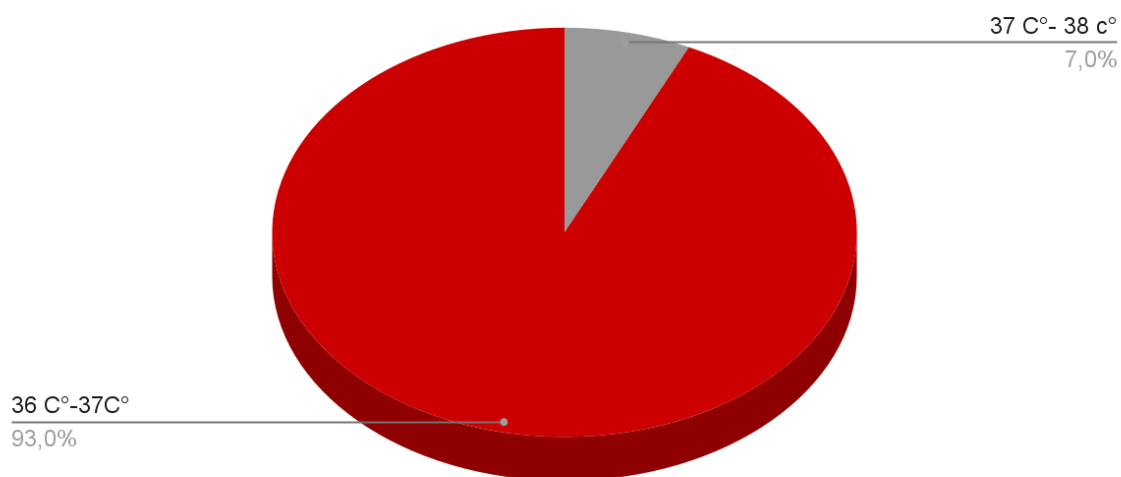
La distribución porcentual de TA invasiva diastólica en un rango de 50-60mmHg reflejando mayor número porcentual en pacientes pediátricos durante el transoperatorio en cirugía de corazón abierto que se tomaron en cuenta para ser parte de la muestra seleccionada, demostrando que un alto porcentaje de 73%.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TEMPERATURA CORPORAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO EN INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA CARDIACA.

TABLA N°18

T°	Fa	Fr
37-38°C	2	7%
36-37°C	28	93%
TOTAL	30	100%

Temperatural



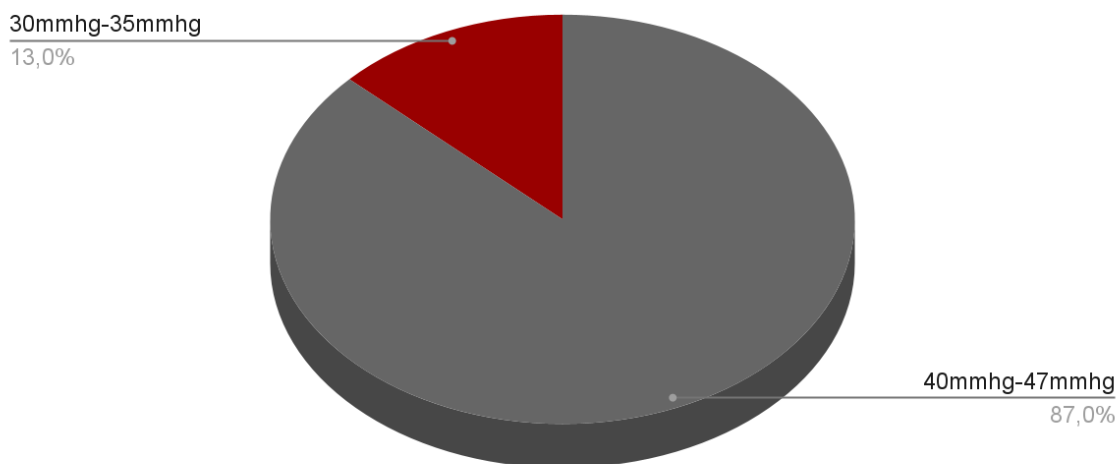
La distribución porcentual en la temperatura medida en grados Celsius en pacientes pediátricos durante el transoperatorio intervenidos a cirugía de corazón abierto fue un rango de 36°C a 37°C encontrado en el 93% de la muestras seleccionada para este estudio.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL CO₂ DE PACIENTES PEDIÁTRICOS DURANTE EL TRANSOPERATORIO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°19

CO ₂	Fa	Fr
40mmhg - 47mmhg	26	87%
30mmhg - 35mmhg	4	13%
TOTAL	30	100%

CO₂



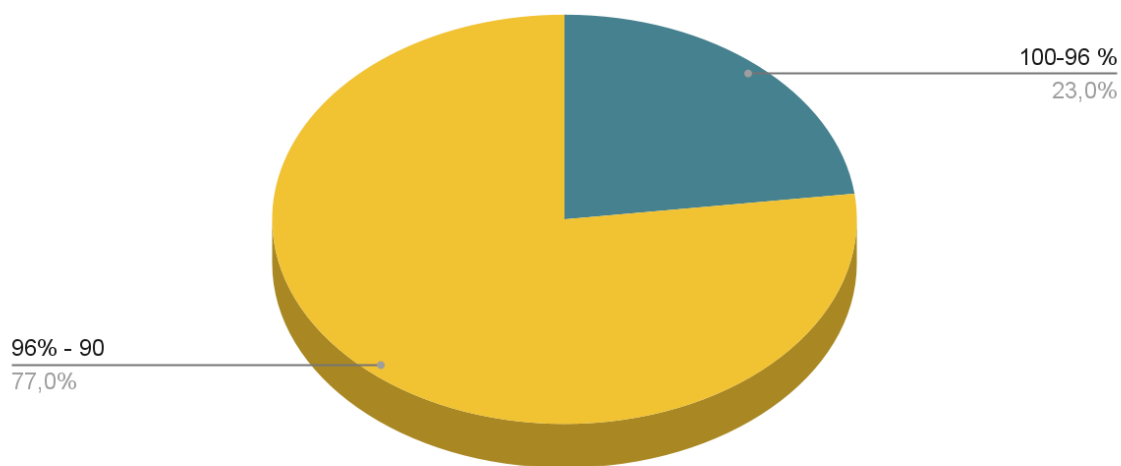
EL valor porcentual mayor fue de 87% en el rango de 40 mmhg a 47mmhg de CO₂ de pacientes pediátricos durante el transoperatorio en cirugía de corazón abierto.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL SPO2 DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°20

SPO2	Fa	Fr
100-96 %	7	23%
96% - 90	23	77%
TOTAL	30	100%

spo2



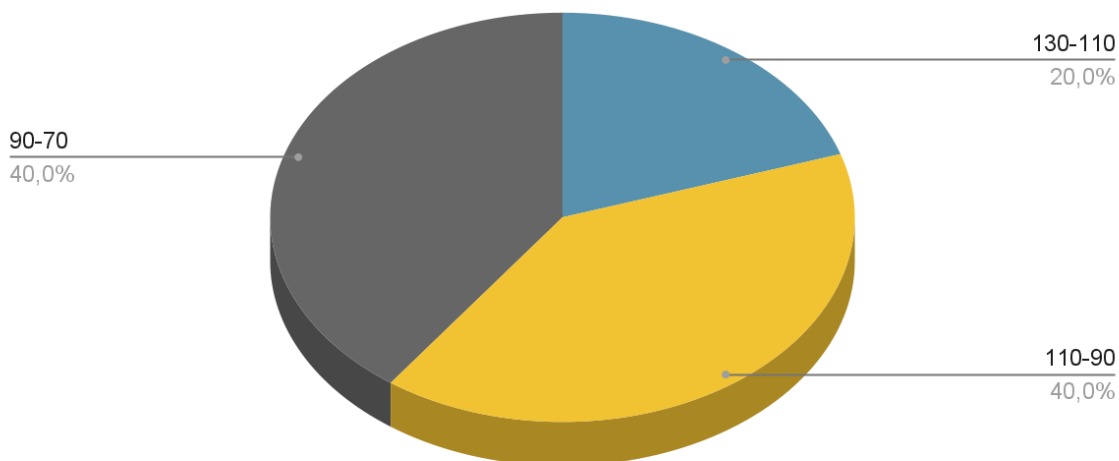
El valor porcentual con mayor incidencia fue de 77% en paciente intervenidos a cirugía de corazón abierto, denotando una mejoría en la saturación de oxígeno después de la intervención.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL PULSO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°21

PULSO	Fa	Fr
130-110	6	20%
110-90	12	40%
90-70	12	40%
TOTAL	30	100%

PULSO



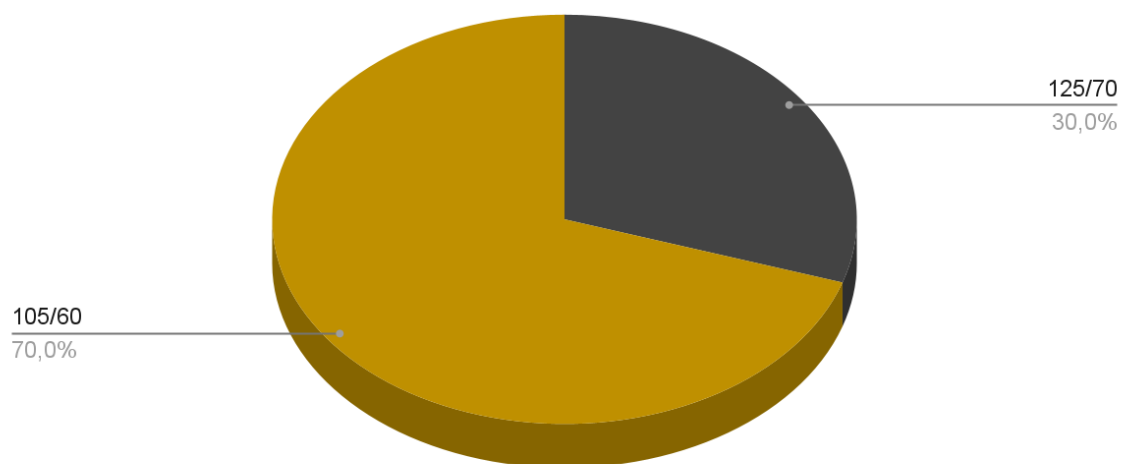
Al final del procedimiento se observó 2 datos con mayor incidencia y fue el de 40% en diferentes parámetros de pulso que según las edades de los pacientes pediátricos se mantenían en un rango al límite o un rango estándar de pulso del grupo pediátrico demostrando éxito progresivo de la intervención de la cirugía de corazón abierto.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL TA NO INVASIVA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°22

TA NO INVASIVA	Fa	Fr
125/70	9	30%
105/60	21	70%
TOTAL	30	100%

TA NO INVASIVA



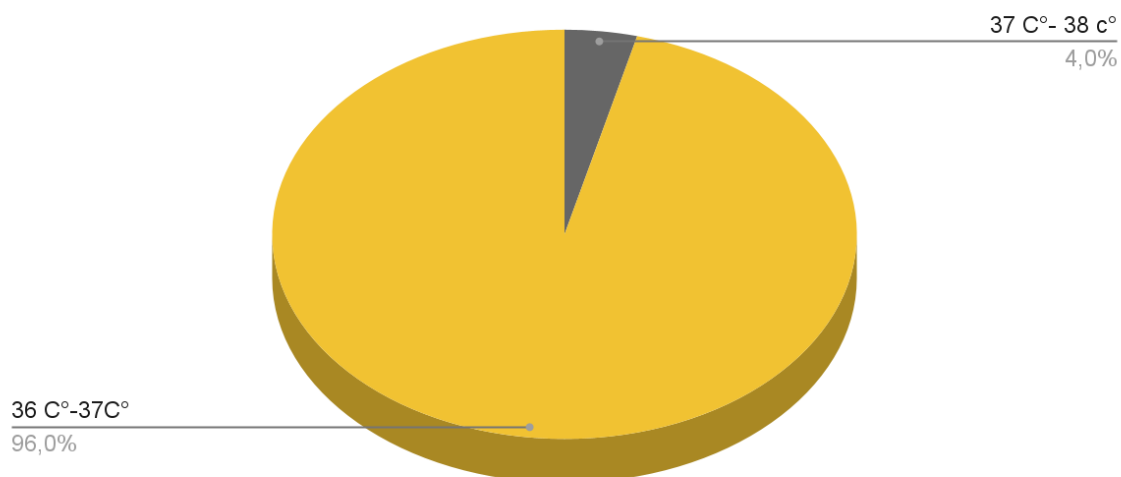
El valor porcentual con más incidencia fue el de 70 % en el rango de TA no invasiva de 105/60 demostrando una mejoría en este parámetro de signos vitales después de la cirugía.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TEMPERATURA CORPORAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO.

TABLA Nº 23

T°	Fa	Fr
37-38	1	6%
36-37	28	94%
TOTAL	30	100%

Temperatura



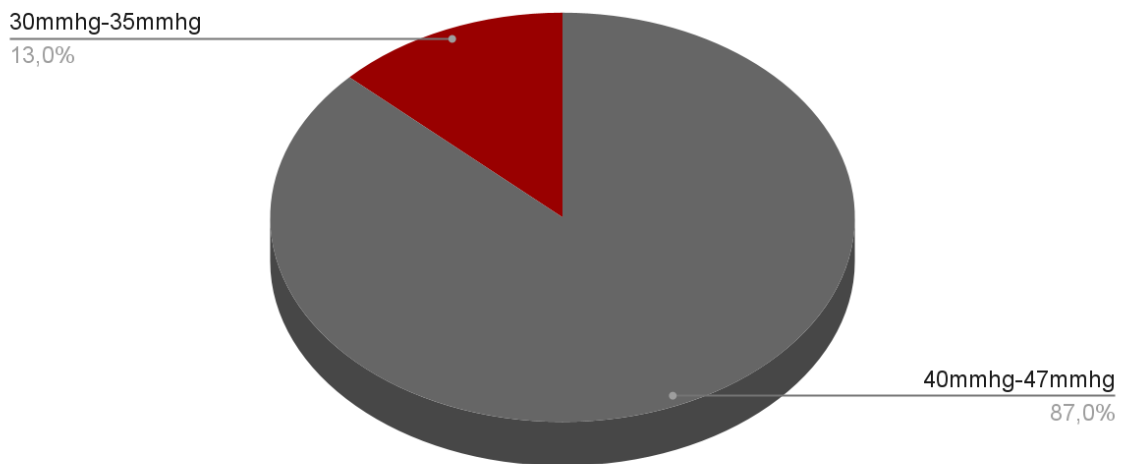
La distribución porcentual en la temperatura medida en grados Celsius en pacientes pediátricos intervenido a cirugía de corazón abierto fue un rango de 36°C a 37°C encontrado en el 96% de la muestras selecciona para este estudio

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL CO₂ DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO

TABLA N°24

CO ₂	Fa	Fr
40mmhg - 50mmhg	19	63%
30mmhg - 40mmhg	11	37%
TOTAL	30	100%

CO₂



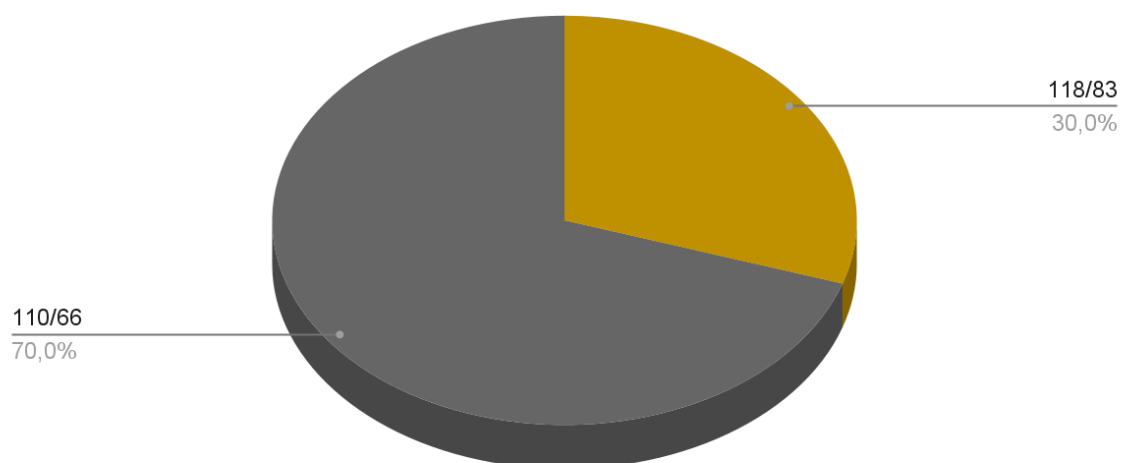
EL valor porcentual mayor fue de 63 % en el rango de 40 mmhg a 500mmhg de CO₂ de pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierta, valor porcentual de la muestras seleccionada para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL TA INVASIVA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS AL FINALIZAR EL PROCEDIMIENTO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°25

TA NO INVASIVA	Fa	Fr
118/83	9	30%
110/66	21	70%
TOTAL	30	100%

TA INVASIVA



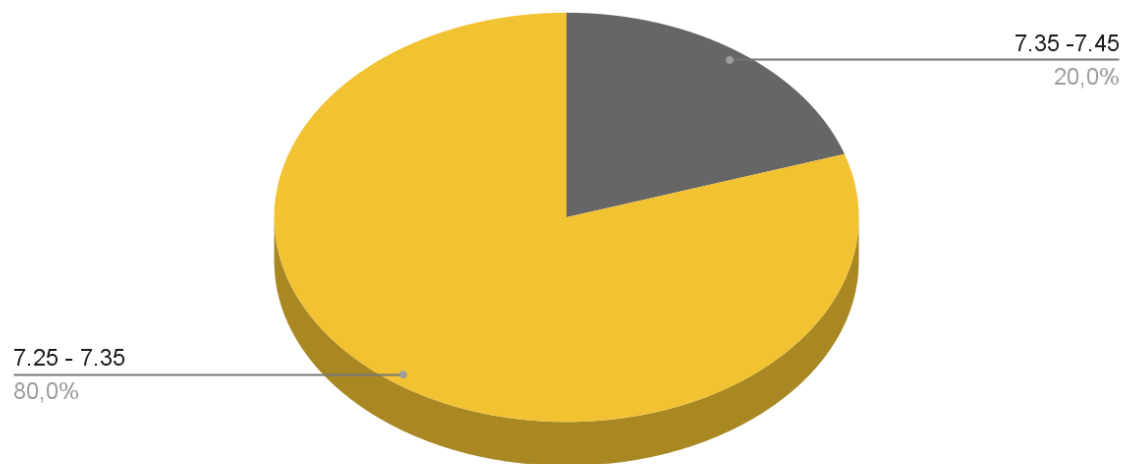
El valor porcentual con más incidencia fue el de 70 % en el rango de TA invasiva de 110/66 demostrando una mejoría en este parámetro de signos vitales después de la cirugía.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PH EN SANGRE DURANTE LAS PRIMERAS HORA DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°26

PH	Fa	Fr
7.35 -7.45	6	20%
7.25 - 7.35	24	80%
TOTAL	30	100

PH



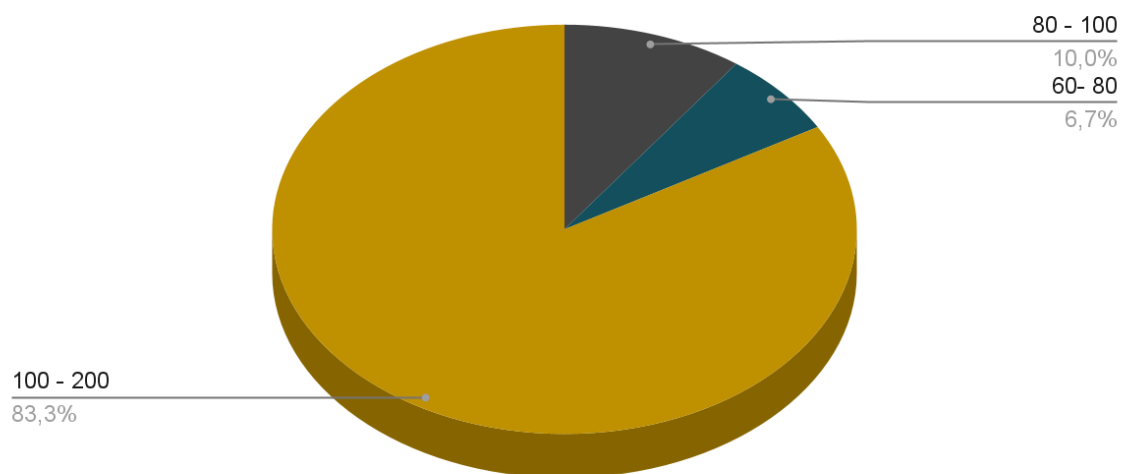
En la gráfica demuestra que el valor porcentual con más índice fue el de 7.25 a 7.35 con 80% de incidencia en los casos que fueron parte de este estudio.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PO₂ DURANTE LAS PRIMERAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 27

P02	Fa	Fr
100-200 mmhg	25	83%
80-100 mmhg	3	10%
60-80 mmhg	2	7%
TOTAL	30	100

PO₂



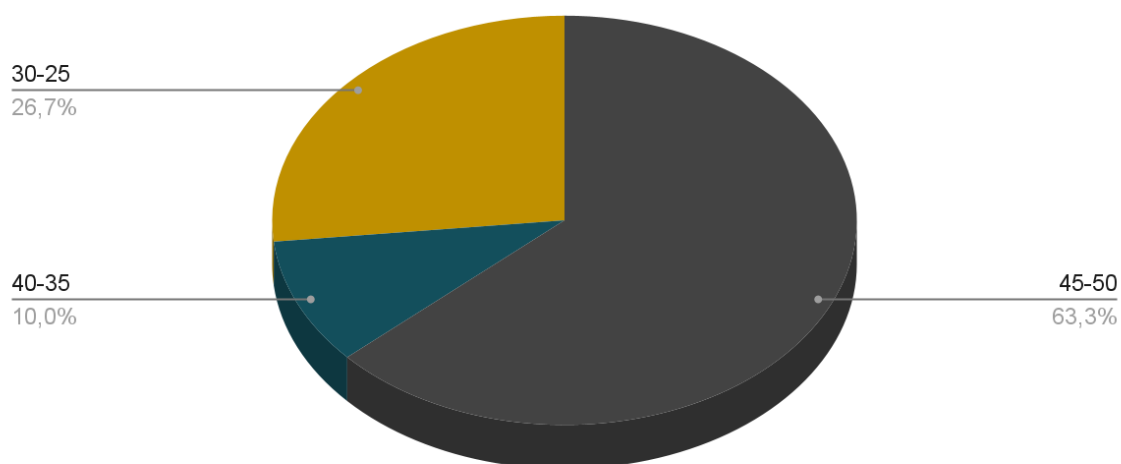
El valor porcentual mayor fue de 83 % en el rango de 100 - 200 mmhg de p02 pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PCO₂ DURANTE LAS PRIMERAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 28

PCO ₂	Fa	Fr
45- 50 mmhg	19	63%
40- 35 mmhg	3	10%
30 - 25 mmhg	8	27%
TOTAL	30	100%

PCO₂



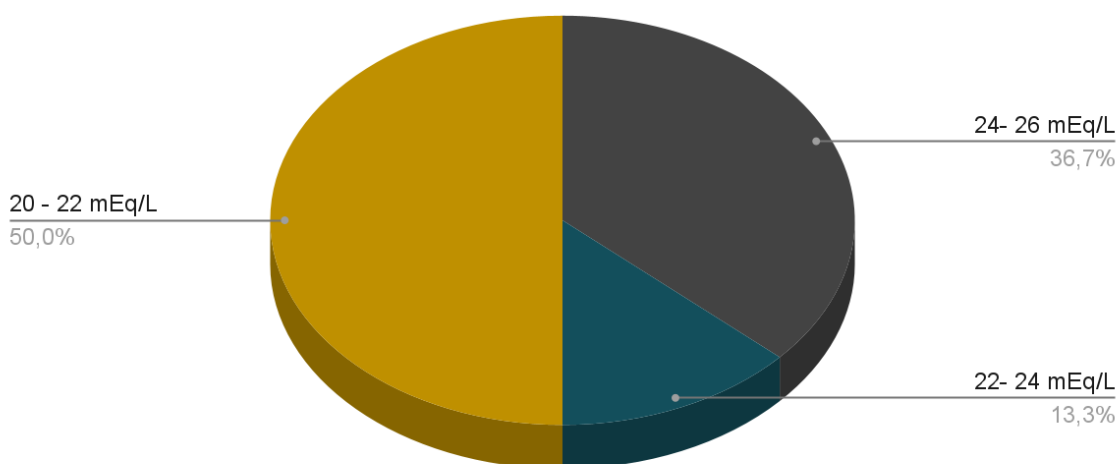
El valor porcentual mayor fue de 63 % en el rango de 45 - 50 mmhg de PCO₂ pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE HCO₃ DURANTE LAS PRIMERAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 29

HCO ₃	Fa	Fr
24- 26 mEq/L	11	37%
22- 24 mEq/L	4	13%
20 - 22 mEq/L	15	50%
TOTAL	30	100%

HCO₃



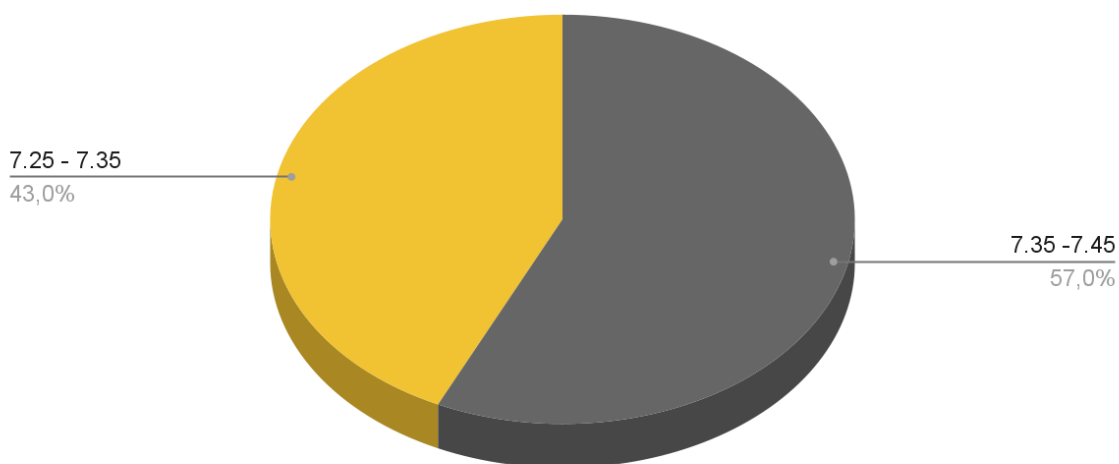
El valor porcentual mayor fue de 50 % en el rango de 20 - 22 mEq/L de hC03 pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PH EN SANGRE DURANTE LAS
ULTIMAS HORA DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO
EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°30

PH	Fa	Fr
7.35 -7.45	17	57%
7.25 - 7.35	13	43%
TOTAL	30	100

PH



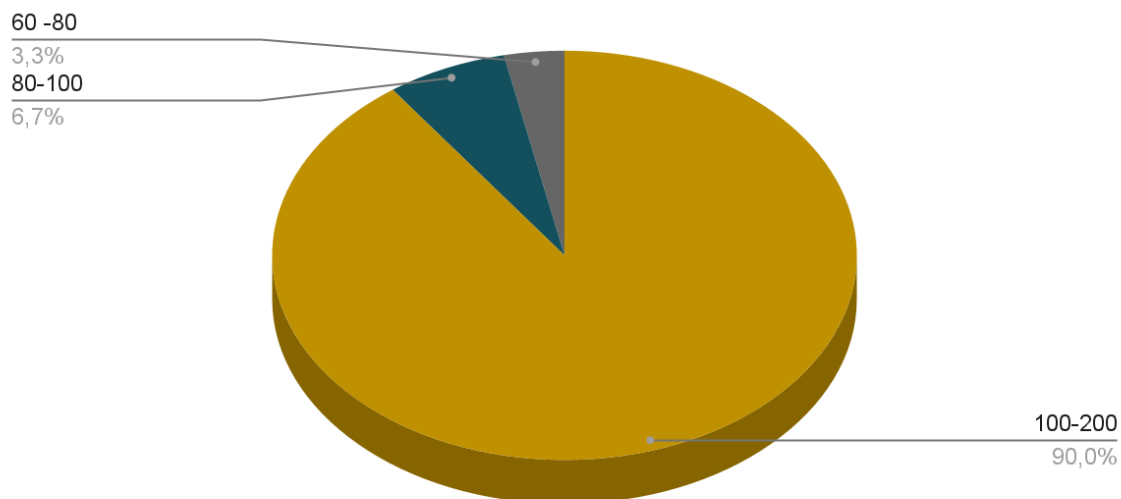
En la grafica demuestra que el valor porcentual con más índice fue el de 7.35 a 7.45 con 57% de incidencia en los casos que fueron parte de este estudio.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PO₂ DURANTE LAS ÚLTIMAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 31

P02	Fa	Fr
100-200 mmhg	27	83%
80-100 mmhg	2	10%
60-80 mmhg	1	7%
TOTAL	30	100%

PO₂



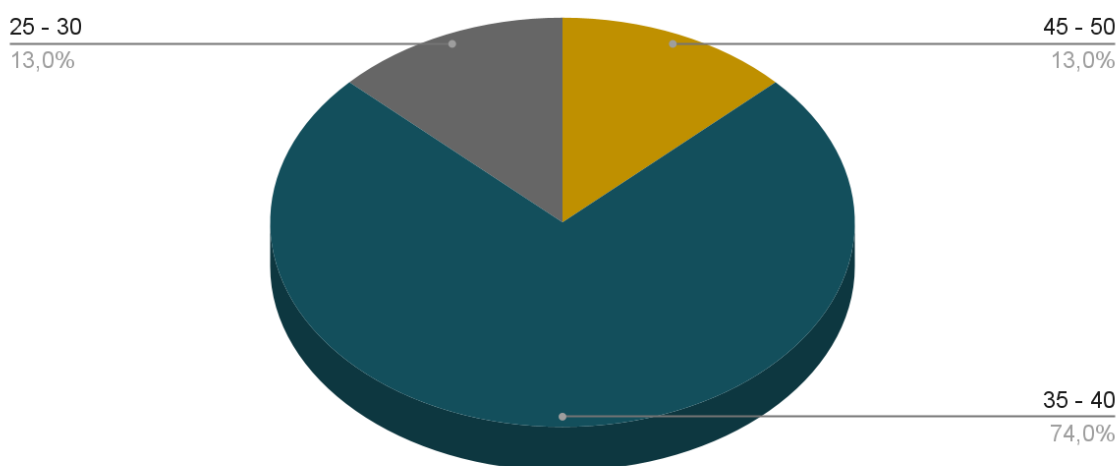
El valor porcentual mayor fue de 83 % en el rango de 100 - 200 mmhg de p02 pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE PCO₂ DURANTE LAS ÚLTIMAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 32

PCO ₂	Fa	Fr
45- 50 mmhg	4	13%
40- 35 mmhg	22	74%
30 - 25 mmhg	4	13%
TOTAL	30	100%

PCO₂



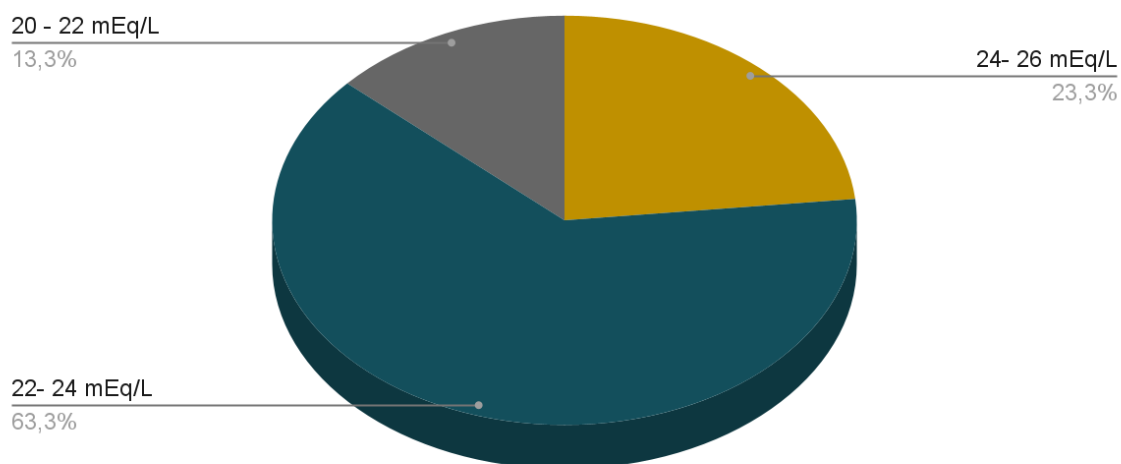
El valor porcentual mayor fue de 74 % en el rango de 35 - 40 mmhg de PCO₂ pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE HCO₃ DURANTE LAS PRIMERAS HORAS DE INTERVENCIÓN DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N° 33

HCO ₃	Fa	Fr
24- 26 mEq/L	7	23%
22- 24 mEq/L	19	64%
20 - 22 mEq/L	4	13%
TOTAL	30	100%

HCO₃



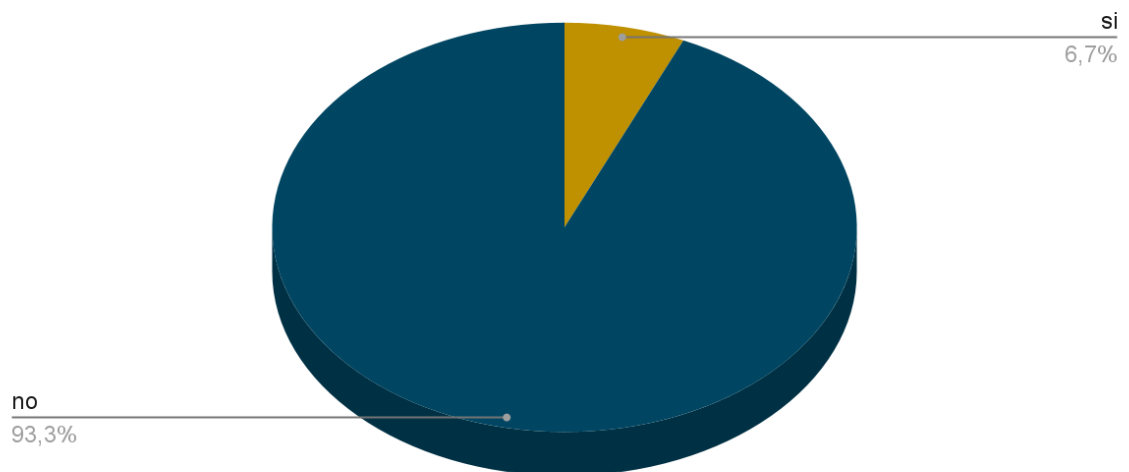
El valor porcentual mayor fue de 63% en el rango de 22 - 24 mEq/L de HCO₃ pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierto, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE COMPLICACIONES DURANTE EL TRANSOPERATORIO EN CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS.

TABLA N°34

COMPLICACIONES	Fa	Fr
SI	2	7%
NO	28	93%
TOTAL	30	100%

complicaciones



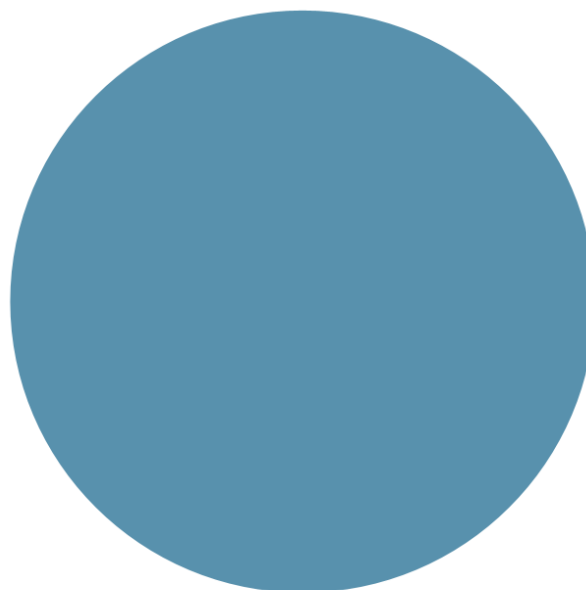
Durante la cirugía de corazón abierto solo en dos casos que fueron parte de este estudio se registraron complicaciones con un valor de 7 % mientras que en el resto de casos no se presentaron complicaciones durante el procedimiento.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE MODO VENTILATORIO UTILIZADO EN EL POSTOPERATORIO EN UCIP DE PACIENTE QUE FUERON INTERVENIDOS CON CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°35

MODO VENTILATORIO	Fa	Fr
VOLUME CONTROL	30	100%
TOTAL	30	100%

modo ventilatorio



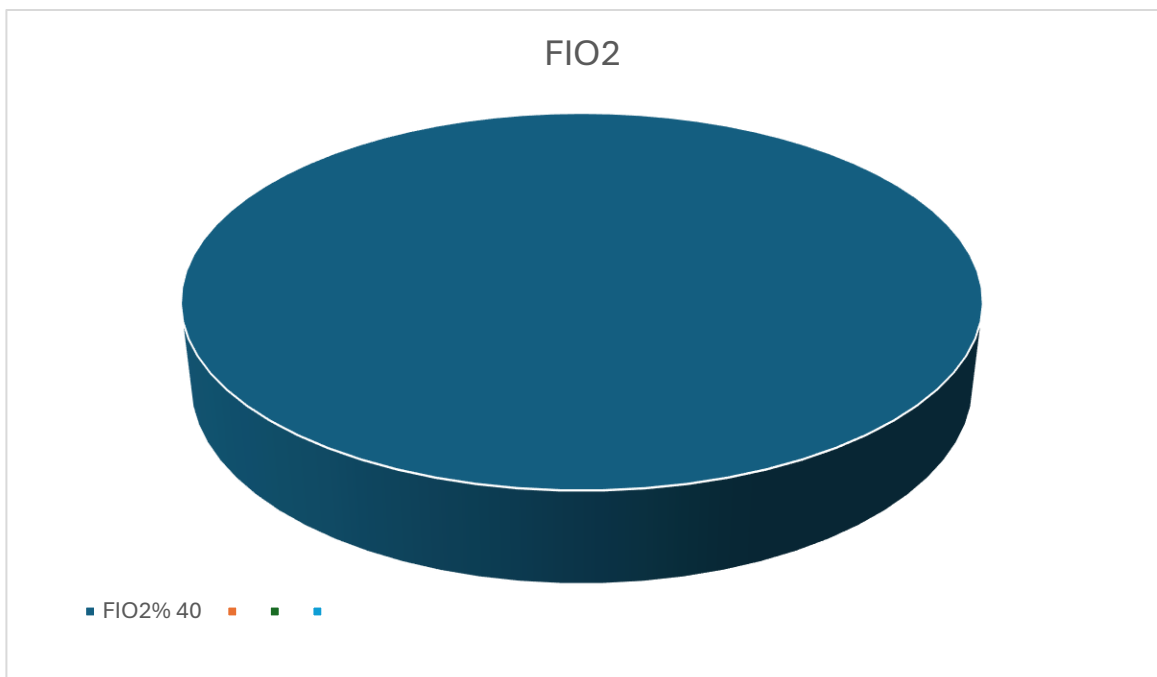
El valor porcentual que se registró con mayor afinidad fue del 100% refiriéndose al uso de modo ventilatorio volumen control en todo los casos registrados en este estudio.

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE PARAMETRO VENTILATORIO EN DE FIO2 UTILIZADO EN UCIP DURANTE EL POST OPERATORIO DE PACIENTES

FIO2	Fa	Fr
40%	30	100%
TOTAL	30	100%

PEDIATRICOS INTERVENIDOS DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°36

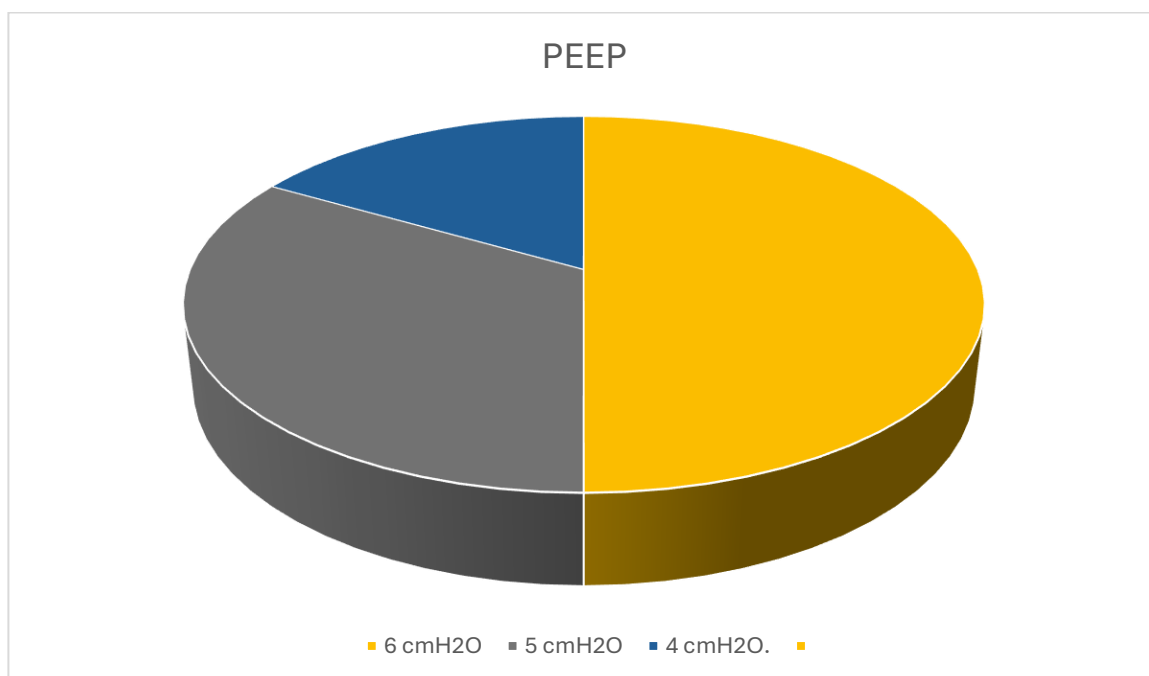


El valor porcentual de su totalidad fue del 100% de los caso que se programo una fio2 de 40% durante las primeras horas en ucip.

DISTRIBUCION PORCENTUAL DE PARAMETRO VENTILATORIO EN PEEP UTILIZADO EN UCIP DURANTE EL POST OPERATORIO DE PACIENTES PEDIATRICOS INTERVENIDOS DE CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO.

TABLA N°37

PEEP	Fa	Fr
6 cmH2O	15	50 %
5 cmH2O	10	33 %
4 cm H2o	5	17 %
TOTAL	30	100%



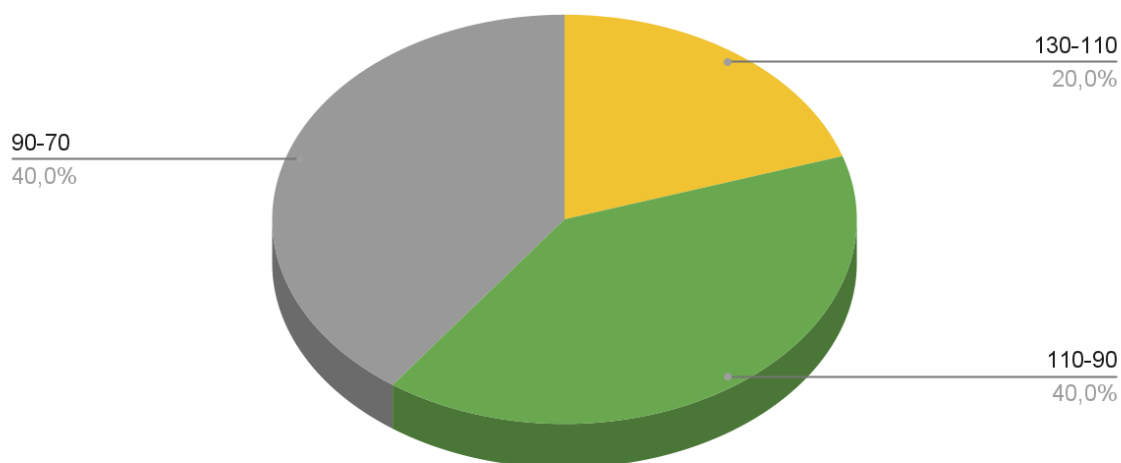
EL valor con mas incidencia fue del 50% denotando que en el post operatorio se manejó PEEP con 6 cmHO2 a la gran parte de los pacientes que habían sido intervenidos por una cirugía de corazón abierto.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE SPO2 EN UCIP DURANTE EL POST OPERATORIO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS INTERVENIDOS DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°39

PULSO	Fa	Fr
130-110	6	20%
110-90	12	40%
90-70	12	40%
TOTAL	30	100%

PULSO



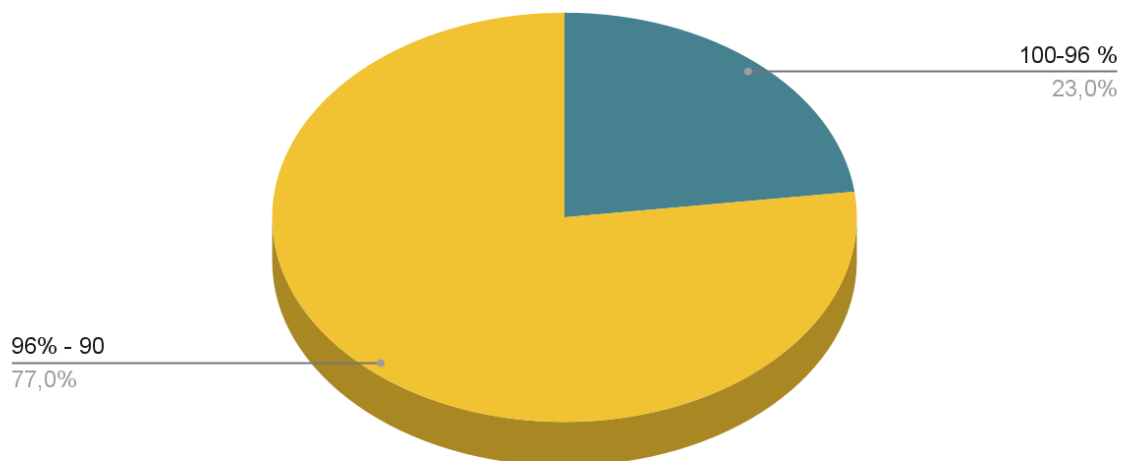
Con mayor incidencia y fue el de 40% en diferentes parámetros de pulso que según las edades de los pacientes pediátricos se mantenían en un rango al límite o un rango estándar de pulso del grupo pediátrico demostrando éxito progresivo de la intervención de la cirugía de corazón abierto

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL SPO2 DE PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL POST OPERATORIO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°40

SPO2	Fa	Fr
100-96 %	7	23%
96% - 90	23	77%
TOTAL	30	100%

spo2



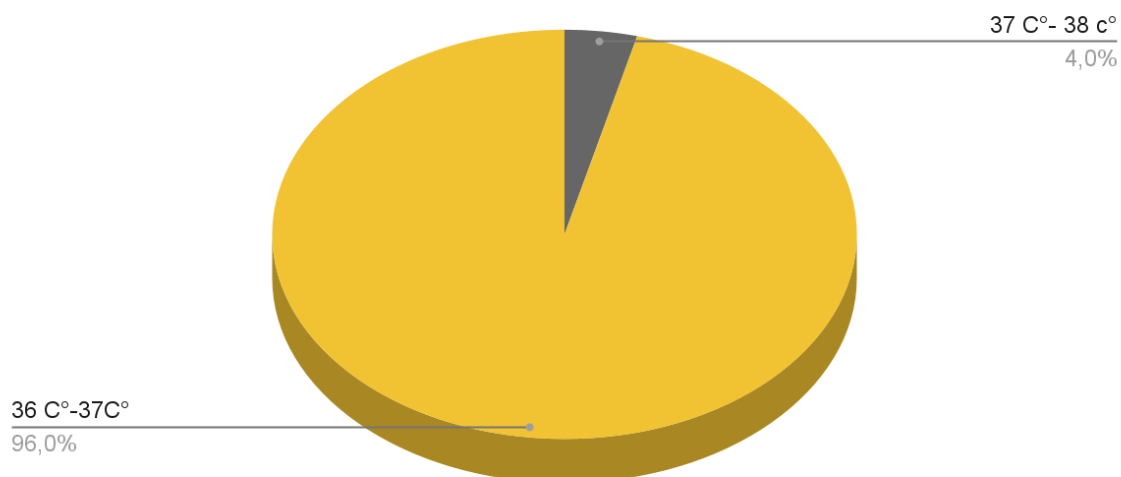
El valor porcentual con mayor incidencia fue de 77% en paciente intervenidos a cirugía de corazón abierto, denotando una mejoría en la saturación de oxígeno después de la intervención.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL DE TEMPERATURA CORPORAL DE PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL POST OPERATORIO

TABLA N° 41

T°	Fa	Fr
37-38	1	6%
36-37	28	94%
TOTAL	30	100%

Temperatura



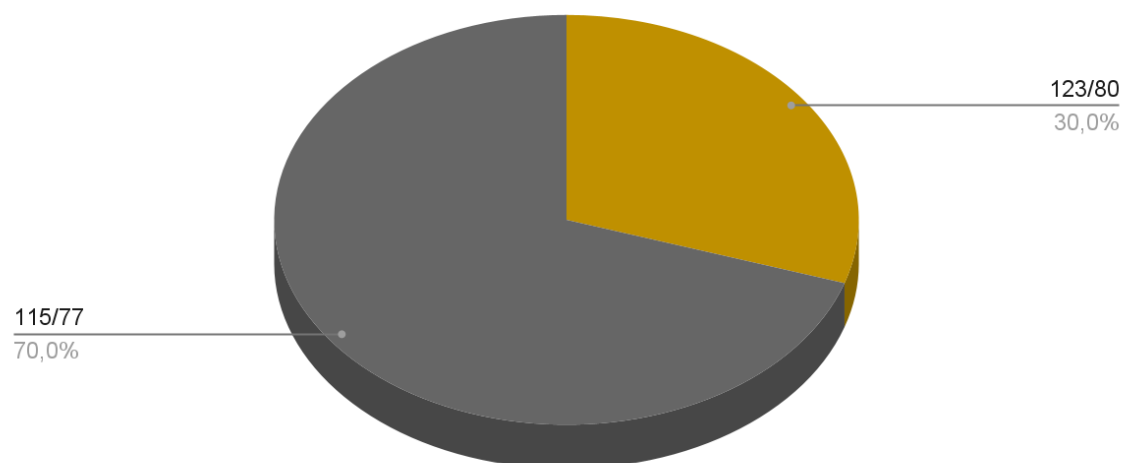
La distribución porcentual en la temperatura medida en grados Celsius en pacientes pediátricos intervenido a cirugía de corazón abierto fue un rango de 36°C a 37°C encontrado en el 96% de la muestras seleccionada para este estudio.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL TA INVASIVA DE PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL POST OPERATORIO DE CIRUGÍA CORAZÓN ABIERTO.

TABLA N°42

TA INVASIVA	Fa	Fr
123/80	9	30%
115/77	21	70%
TOTAL	30	100%

TA INVASIVA



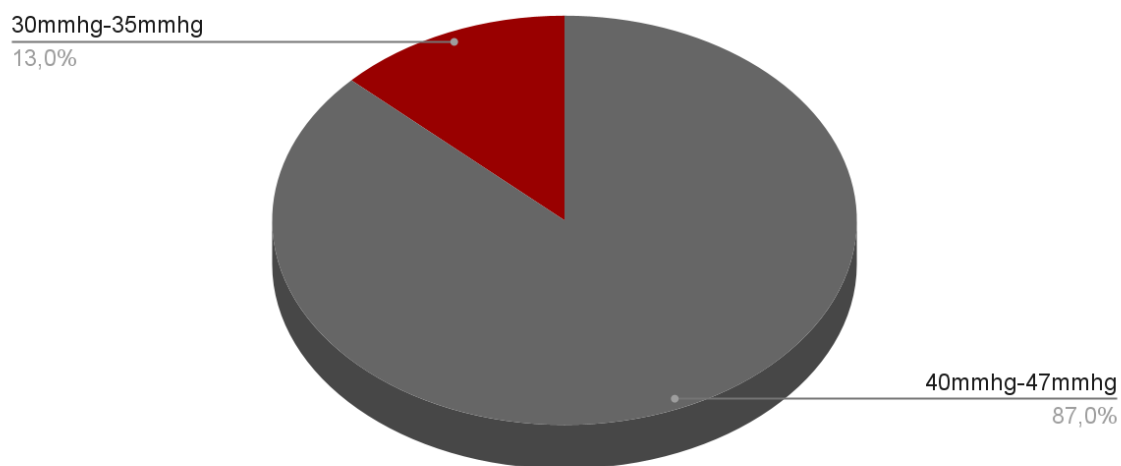
El valor porcentual con más incidencia fue el de 70 % en el rango de TA invasiva de 115/77 demostrando una mejoría en este parámetro de signos vitales después de la intervención.

DISTRIBUCIÓN PORCENTUAL CO₂ DE PACIENTES PEDIÁTRICOS EN EL POST OPERATORIO

TABLA N°43

CO ₂	Fa	Fr
40mmhg - 50mmhg	19	63%
30mmhg - 40mmhg	11	37%
TOTAL	30	100%

CO₂



EL valor porcentual mayor fue de 63 % en el rango de 40 mmhg a 500mmhg de CO₂ de pacientes pediátricos intervenidos a cirugía de corazón abierta, valor porcentual de la muestras seleccionadas para este estudio con una mayor frecuencia.

CONCLUSIONES

- 1.) El uso del PEEP en cirugías de corazón abierto contribuye a la efectividad clínica en pacientes pediátricos utilizado en el trans y post operatorio aportando mejores resultados en gasometría arterial mediante valores de O₂ favorables para la clínica del paciente pediátrico.
- 2.) Se recopiló pruebas científicas que aportaron evidencia sobre las complicaciones que se presentaron durante el transoperatorio de pacientes pediátricos que fueron intervenidos a una cirugía de corazón abierto demostrando como el PEEP es de utilidad en la clínica de los pacientes pediátricos
- 3.) Con el uso del PEEP en cirugías de corazón abierto se observó una mejor oxigenación en sangre más efectiva durante la cirugía de corazón abierto mediante el final de Clam en la perfusión sanguínea del paciente
- 4.) El uso de PEEP en cirugía de corazón abierto se observó que con una buena utilización del PEEP y de acuerdo como se programe este parámetro en el ventilador mecánico así puede contrarrestarse los efectos adversos ya que en muchos caso los pacientes que tenían una patología pulmonar de base o tienen un déficit respiratorio o pulmonar al usar el PEEP era de mucha ayuda para poder brindar un mejor aporte ventilatorio y respiratorio a los pacientes pediátricos que eran intervenidos a una cirugía de corazón abierto

RECOMENDACIONES.

De acuerdo a las conclusiones planteadas en el estudio, se hacen las siguientes recomendaciones:

1. Para poder brindar una ventilación mecánica a pacientes del área pediátrica de mayor confort, instamos a usar PEEP en cirugías de corazón abierto ya que de esta manera aporta mejor confort respiratorio, clínico y sobre todo pulmonar.
2. Mantener a los pacientes pediátricos siempre en constante monitorización tal como se tiene por normativa ya que mediante esta excelente práctica podemos determinar cómo está la clínica de nuestro paciente y brindar una mejor asistencia para salvaguardar su vida.
3. Incluir dentro de la monitorización estudios de gabinete como placa de tórax al final de la cirugía para que de esta manera se observe de forma temprana algún problema pulmonar que pueda contrarrestarse a la mejoría clínica del paciente pediátrico.
4. Los efectos Adversos del uso del PEEP pueden presentarse si no se programa correctamente los nivel de PEEP o cuando se trabaja con modos ventilatorios de modalidad de presión y no se programa PEEP por la tanto en cirugias de corazon abierto se a demostrado que aporta gran importancia en la clínica de los paciente pediátricos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Control group event based on the event rate in the ZEEP groups of the four trials reporting mortality. (Two of these trials had zero events and where therefore not able to be included in the analysis.)
2. Craig DB, Wahba WM, Don H. Airway closure and lung volumes.
3. Spieth PM, Bluth T, Gama De Abreu M, Bacelis A, Goetz AE, Kiefmann R. Mechanotransduction in the lungs. *Minerva Anestesiol.* 2014.
4. Pecchiari M, Monaco A, Koutsoukou A, Della Valle P, Gentile G, D'Angelo E. Effects of various modes of mechanical ventilation in normal rats. *Anesthesiology.* 2014.
5. Fan E, Villar J, Slutsky AS. Novel approaches to minimize ventilator-induced lung injury. *BMC Med.* 2013.
6. Maisch 2008; Maracaja-Neto 2009; Meininger 2005; Tusman 2004.
7. Goldenberg NM, Steinberg BE, Lee WL, Wijeyesundera DN, Kavanagh BP. Lung-protective ventilation in the operating room: time to implement? *Anesthesiology.* 2014.
8. Amini R, Herrmann J, Kaczka DW. Intratidal overdistention and derecruitment in the injured lung: a simulation study. *IEEE Trans Biomed Eng.* 2017.
9. Graf J, Formenti P, Santos A, Gard K, Adams A, Tashjian J, et al. Pleural effusion complicates monitoring of respiratory mechanics. *Crit Care Med.* 2011.
10. Borsellino B, Schultz MJ, Gama de Abreu M, Robba C, Bilotta F. Mechanical ventilation in neurocritical care patients: a systematic literature review. *Expert Rev Respir Med.* 2016.
11. Ortiz, P. L. (2011). *El ABC de la anestesia.*
12. Attie F, Buendía A, Zabal C. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G. *Cardiología Pediátrica. 1.ª edición, Bogotá, Colombia: Mc Graw-Hill; 2003.*
13. Friedman WF. Transposición congénita corregida de grandes arterias En: Braunwald. *Tratado de Cardiología, tomo II, 4.ª edición, Madrid, España: Interamericana, Mc Graw Hill; 1993.*
14. Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular conection and congenitally corrected transposition. In: *Pediatry Cardiology, Edimburgo: Churchill Livingstone; 1987.*
15. Binello MM, Román MI, Kreutzer EA. Transposición corregida de los grandes vasos. En: *Revista Latina de Cardiología y Cirugía Cardiovascular Infantil, vol. 1, N.º 2; Junio 1985.*
16. Bedford DE. The anatomical types of atrial septal defect. Their incidence and clinical diagnosis. *Am J Cardiol* 1960.

17. Benson LN, Freedom RM. Atrial septal defect. In: Neonatal heart Disease. Freedom RM, Benson LN, Smallhorn JF (ed). London: Springer Verlag, 1992.
18. De la Cruz MV, Gimenez-Ribotta M, Saravalli O, Cayre R. The contribution of the inferior endocardial cushion of the atrioventricular canal to cardiac septation and to the development of the atrioventricular valves: study in the chick embryo. *Am J Anat* 1983.
19. Freedom RM, Culham JAG, Rowe RD. Left atrial to coronary sinus fenestration (partially unroofed coronary sinus), morphological and angiographic observations. *Br Heart J* 1981.
20. Gumbiner CH, Atsuyoshi T. Ventricular septal defect. En: *The Science and Practice of Pediatric Cardiology*. Garson A, Bricker JT, Fisher DJ, Neish SR. 2nd ed. Williams and Wilkins. Baltimore Maryland 1998.
21. Weinberg PM. Aortic arch anomalies. En: Allen AD, Gutgesell HP, Clark HP, Driscoll DJ (eds.). *Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents*. Baltimore: MD Williams & Wilkins 2001.
22. Valdez-Cruz LM, Cayre RO. Complete interruption of the aortic arch. En: Valdez-Cruz LM, Cayre RO, (eds). *Echocardiographic diagnosis of congenital heart disease*. Lippincott-Raven Publishers; 1999.
23. Trusler GA, Izukuwa T. Interrupted aortic arch and ventricular septal defect. Direct repair through a median sternotomy incision in a 13 day old infant. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975.
24. Kouchoukos NT, Blakstone EH, Doty DB, Hnaley FL, Karp RB (ed) en: *Cardiac Surgery, Kirklin/Barrat Boyes Pulmonar stenosis and intact ventricular septum* . Tercera edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003.
25. Ronderos M, Piñeros D, García A. Estenosis pulmonar. En: *Cardiología Pediátrica*. Diaz G, Sandoval N, Velez JF, Carrillo G (Eds). McGraw Hill. Bogotá. 2003.
26. Latson L, Prieto L. Pulmonar Stenosis. En: Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. *Moss and Adam's Heart Disease in infants children and adolescent*. Including the fetus and young adult. Sexta edición. Lippincott Williams and Wilkins. Philadelphia. 2001.
27. Cassalett G, Roderos MA, Flórez LM. Estenosis pulmonar. En: *Cardiología*. Rozo RH, Merchán A, Calderón J, Blanco M, Pineda M, Charria DJ, Vélez S, Cassalett G, Florez LM, Guerra P, Morillo C, Sandoval N (eds). Sociedad Colombiana de Cardiología. Bogotá. 1999.
28. Doty D. Supravalvar aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 1991.
29. Doty D, Polansky D, Jenson C. Supravalvar aortic stenosis. Repair by extended aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977.
30. McElhinney D, Petrossian E, Tworetzky W, Silverman N, Hanley F. Issues and outcomes in the management of supravalvular aortic stenosis. *Ann Thorac Surg* 2000.

31. Reller MD, Rice MJ, McDonald RW. Review of studies evaluating ductal patency in the premature infant. *J Pediatr* 1993.
32. Kelsey J, Gilmore C, Edwards J. Bilateral ductus arteriosus representing persistence of each sixth aortic arch. Report of a case in which there were associated isolated dextrocardia and ventricular septal defects. *AMA Arch Pathol* 1953.
33. Deslingneres S, Larroche JC. Ductus arteriosus. I: anatomical and histological study of its development during the second half of gestation and its closure after birth. II: histological study of a few cases of patent ductus arteriosus in infancy. *Biol Neonate* 1970.
34. in childhood. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57:180-184. 29. Mitchell SC, Seifert FC, Miller DC y cols. Aneurysm of the diverticulum of the ductus arteriosus in the adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983.
35. Mitchell SC, Seifert FC, Miller DC y cols. Aneurysm of the diverticulum of the ductus arteriosus in the adult. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1983.
36. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood W y cols. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. *Circulation* 1984.
37. Overmeire BV, Smets K, Leucotere D y cols. A comparison of ibuprofen and indomethacin for closure of patent ductus arteriosus. *N Engl J Med* 2000.
38. Hijazi ZM, Geggel RL. Results of anterograde transcatheter closure of patent ductus arteriosus using single or multiple Gianturco coils. *Am J Cardiol* 1994.
39. Skoda J. Protokoll der sections - Sitzung fur physiologie and pathologie. *Wbl Ztschr Gls Aerzte Wien* 1855.
40. Pass RH, Hijazi Z, Hsu DT y cols. Multicenter USA Amplatzer PDA occlusion device trial: initial and one year results. *J Am Coll Cardiol* 2004.
41. Fisher G, Stieh J, Uebing A. Transcatheter closure of persistent ductus arteriosus in infants using the Amplatzer duct occluder. *Heart* 2001.
42. Perloff JK. Congenital heart disease in adults. En: Braunwald heart disease. WB Saunders 1997.
43. Kouchoukos NT, Blakstone EH, Doty DB, Hnaley FL, Karp RB (ed) en: *Cardiac Surgery, Kirklin/Barrat Boyes Pulmonar stenosis and intact ventricular septum*. Tercera edición. Churchill Livingstone. Philadelphia. 2003.
44. Cassalet G, Roderos MA, Flórez LM. Estenosis pulmonar. En: *Cardiología*. Rozo RH, Merchán A, Calderón J, Blanco M, Pineda M, Charria DJ, Vélez S, Cassalet G, Florez LM, Guerra P, Morillo C, Sandoval N (eds). Sociedad Colombiana de Cardiología. Bogotá. 1999.
45. Peterson C, Schilthius JJ, Dodge-Kkatami A, Hitchcock JF, Meijboon EJ, Bennink GBWE. Comparative long-term results of surgery versus balloon valvuloplasty for pulmonary valve stenosis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2003.

- 46.** Fallot A. Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie bleue (cyanose cardiaque). *Mars Med* 1888.
- 47.** Rabinovitch M, Grady S, David I, et al. Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982.
- 48.** Brizard CP, Mas C, Sohn YS, et al. Transatrial-transpulmonary tetralogy of Fallot repair is effective in the presence of anomalous coronary arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998.
- 49.** Mulder TJ, Pyles LA, Stolfi A, Pickoff AS, Moller JH. A multicenter analysis of the choice of initial surgical procedure in tetralogy of Fallot. *Pediatr Cardiol* 2002.
- 50.** Mair D, Edwards W, Julsrud P, O'Leary P, Puga F. Pulmonary atresia with ventricular septal defect chapter 41 in Moss and Adams heart disease in infants, children and adolescents. In: Emmanouilides GC, Allen H, Clark E, Driscoll D, Gutgesell H. 6^o ed. BaltimoreMaryland: Williams & Wilkins; 2001.
- 51.** Franco J, Sandoval N, Carrillo G, Cassalet G. Atresia pulmonar con CIV. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez JF, Carrillo G, editores. *Cardiología pediátrica*. 1^a ed. McGraw Hill; enero 2003.
- 52.** Haworth SG. Collateral arteries in pulmonary atresia with ventricular septal defect: a precarious blood supply. *Br Heart J* 1974.
- 53.** Anderson RH, Webb S, Brown N, Lamers W, Moorman A. Development of the heart. Formation of the ventricular outflow tracts, arterial valves and intrapericardial arterial trunks. *Heart* 2003.
- 54.** Shprintzen RJ, Goldberg RB, Lewin ML, Sidoti EJ, Berkman MD, Argamaso RV, et al. A new syndrome involving cleft palate, cardiac anomalies, typical facies and learning disabilities velo-cardio-facial syndrome. *Cleft palate craniofac J* 1978.
- 55.** Liao PK, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ, Danielson GK, Feldt RH. Pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1985.
- 56.** Tworetzsky W, McElhinney DB, Brook MM, Reddy VM, Hanley FL, Silverman NH. Ecocardiographic diagnosis alone for the complete repair of major congenital heart defects. *J Am Coll Cardiol* 1999.
- 57.** Barbero MM, Jatene AD. Surgical management of the anomalies of the pulmonary arteries in tetralogy of Fallot with pulmonary atresia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*.

GLOSARIO

Taquipnea: aceleración del ritmo respiratorio.

PEEP: Presión Positiva al final de la Inspiración.

Barotrauma: es el daño al cuerpo provocado por cambios barométricos, es decir, de la presión del aire o del agua

Atelectrauma: daño causado al pulmón por la ventilación mecánica bajo ciertas condiciones. Cuando partes del pulmón colapsan al final de la espiración, debido a una combinación de un estado pulmonar enfermo y una capacidad residual funcional baja, y luego vuelven a abrirse en la inspiración, este colapso y reapertura repetidos provocan un esfuerzo cortante que tiene un efecto dañino en el alvéolo

Volutrauma: sobre distensión pulmonar causada por el empleo de volúmenes altos que superan el límite de la estructura pulmonar

Hipoxia: Trastorno en el que hay una disminución del suministro de oxígeno a un tejido.

CRF: Capacidad Residual Funcional

PIA: Presión Intraabdominal

HIA: Hipertensión Intraabdominal

SDRA: Síndrome de Distrés Respiratorio Agudo

Broncomalacia: Afección congénita o adquirida de subdesarrollo o degeneración del cartílago de los bronquios.

Hipoplasia: anomalía congénita del desarrollo pulmonar, caracterizada por una detención en el desarrollo pulmonar, que condiciona un desarrollo deficiente o incompleto del pulmón

Esternotomía: es un procedimiento en el cual el cirujano hace una incisión en el pecho durante la cirugía.

Normotermia: Temperatura corporal normal

Trabéculas: Estructura alargada que, frecuentemente unida o entrecruzada con otras, sirve de soporte a un órgano o atraviesa una cavidad.

Oliguria: disminución de la producción de orina por debajo de la cantidad normal.

Anastomosis: es una conexión quirúrgica entre dos estructuras

Disnea: sensación de falta de aire.

Epistaxis: pérdida de sangre del tejido que recubre la nariz.

Sincope: pérdida transitoria de conciencia que cursa con recuperación espontánea y sin secuelas que se debe a una hipoperfusión cerebral general y transitoria

Homeostasis: Estado de equilibrio entre todos los sistemas del cuerpo necesarios para sobrevivir y funcionar de forma adecuada

Broncoespasmo: tensión de los músculos que recubren las vías respiratorias (bronquios) en los pulmones.

Cineangiografía: Película del paso de un medio de contraste a través de los vasos sanguíneos.

Diaforesis: sudoración excesiva o abundante

Letargo: Afección caracterizada por somnolencia, además de falta de energía y alerta mental.

Necrosis: muerte de tejido corporal.

DAP: Ductus Arterioso Persistente

Hipertrofia: término utilizado para definir a aquellos músculos o grupos musculares que presentan un aumento considerado de la masa muscular y así mismo de la fuerza.

Regurgitación: contenido del estómago que se devuelve a través del esófago y llega a la garganta o la boca

Cianosis: se produce cuando por los vasos cutáneos circula sangre desprovista de oxígeno

Frémito: Estremecimiento o vibración que es perceptible por la palpación

Acropaquia: engrosamiento de las falanges distales de los dedos de las manos y los pies.

Endocarditis: inflamación rara, pero potencialmente mortal, de la membrana dentro de las cámaras y válvulas del corazón

Anastomosis: conexión quirúrgica entre dos estructuras.

Hipocratismo: signo clínico que afecta principalmente los dedos de las manos y se caracteriza por deformidad en uñas con abombamiento en vidrio de reloj.

Levocardia: Es un defecto congénito del desarrollo embrionario no sindrómico y poco frecuente caracterizado por una localización normal del corazón (levo, a la izquierda) asociada a vísceras abdominales localizadas en posición dextro (a la derecha).

Policitemia: enfermedad de la sangre grave y poco frecuente que hace que la médula ósea produzca demasiados glóbulos rojos para circular en el torrente sanguíneo.

CVPAT: Conexión Venosa Pulmonar Anómala Total

CVPAP: Conexión Venosa Pulmonar Anómala Parcial

CVPAS: Conexión Venosa Pulmonar Anómala Supracardica

Dextrocardia: afección en la cual el corazón está apuntando hacia el lado derecho del tórax.

Micrognatia: defecto en el que la mandíbula inferior es más pequeña de lo normal.

Homoinjerto: Injerto de un tejido u órgano procedente de un individuo de la misma especie que el receptor, en este caso podría ser procedente del mismo individuo.

Hepatomegalia: agrandamiento del hígado por encima de su tamaño normal.

Anexos.

Anexos 1.

UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE CIENCIAS DE LA SALUD
LICENCIATURA EN ANESTESIOLOGIA E INHALOTERAPIA



EVALUACIÓN DE LOS EFECTOS CLÍNICOS DEL USO DE PRESIÓN POSITIVA AL FINAL DE LA ESPIRACIÓN (PEEP) DURANTE EL TRANS OPERATORIO Y POST OPERATORIO EN CIRUGÍAS DE CORAZÓN ABIERTO EN NIÑOS CON CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS ASA III Y IV ENTRE LAS EDADES DE 1 A 10 AÑOS EN EL HOSPITAL NACIONAL ESPECIALIZADO DE NIÑOS BENJAMÍN BLOOM DURANTE EL PERIODO DE MARZO A NOVIEMBRE 2023.

PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN PARA OPTAR AL GRADO DE LICENCIATURA EN ANESTESIOLOGIA E INHALOTERAPIA

PRESENTADO POR

GARCÍA TEJADA, SAMUEL ISAAC GT16005
SANCHEZ MORALES, MARCO ANTONIO SM18023

ASESOR

LIC. LUIS EDUARDO RIVERA SERRANO

CIUDAD UNIVERSITARIA, DR. FABIO CASTILLO, NOVIEMBRE 2023

GUIA DE OBSERVACIÓN

A. DATOS GENERALES

1. Edad: ____ 2. Sexo: ____ 4. Diagnóstico:

B. DATOS ESPECÍFICOS

1. Clasificación del estado físico clínico del paciente (ASA):

2. Cardiopatía congénita: Acianótica No cianótica.

3. Tipo de cirugía de corazón abierto:

4. Abordaje de la cirugía cardíaca :

TRANS-OPERATORIO.

C. MONITORIZACIÓN DE SIGNOS VITALES DEL PACIENTE

1. Signos vitales del paciente pediátrico al entrar al quirófano.

spO2	LATIDOS POR MINUTOS	TA no invasiva	T°	CO2

2. Signos vitales durante el trans-operatorio.

Tiempo	spO2	PULSO	TA no invasiva	T°	CO2	TA Invasiva
5mn						
10mn						
15mn						
20mn						
25mn						
30mn						
35mn						
40mn						
45mn						

50mn						
55mn						
60 mn						
2h						
3h						
4h						
5h						
6h						
7h						
8h						

3. Signos vitales al final del procedimiento.

TA invasiva	spO2	PULSO	TA no invasiva	T°	CO2

D. GASOMETRIA ARTERIAL.

1. primera hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

2. segunda hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		

HCO3		
PO2		

3. tercera hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

4. Cuarta hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

5. Quinta hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

6. sexta hora.

	Gases	Parametro
PH		

PCO2		
HCO3		
PO2		

7. Séptima hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

8. Octava hora.

	Gases	Parametro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

9. novena hora.

	Gases	Parámetro
PH		
PCO2		
HCO3		
PO2		

E. ¿Se presentó alguna complicación en el transoperatorio?

SI ____ NO _____

Describe:

POST-OPERATORIO.

F. MANEJO DE LA VENTILACIÓN MECÁNICA.

1. Modo ventilatorio:

2. Parámetros ventilatorios.

FIO2%	PEEP	FLUJO CIRCULANTE L/MIN.	

G. MONITOREO DE SIGNOS VITALES.

1. Signos vitales del paciente pediátrico en UCIP

spO2	PULSO	TA no invasiva	T°	CO2

OBSERVACIONES:

ANEXOS 2 TIPOS DE CONEXIÓN AV

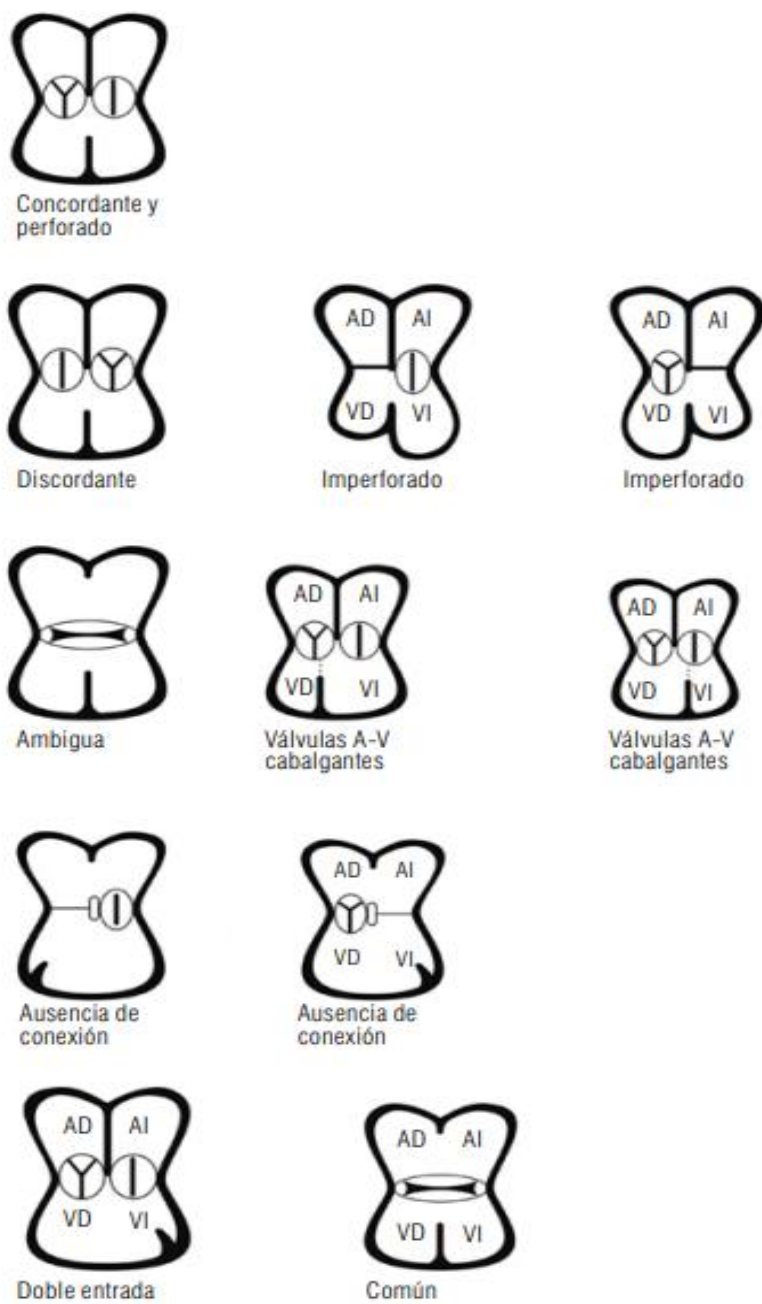


FIGURA 128.2 Tipos de conexión AV y modos de conexión de atrioventricular.

ANEXOS 3 EL MODO DE CONEXIÓN DESCRIBE LA MORFOLOGÍA DE LAS VÁLVULAS Y SU RELACIÓN CON LOS VENTRÍCULOS. HAY CUATRO MODOS DE CONEXIÓN

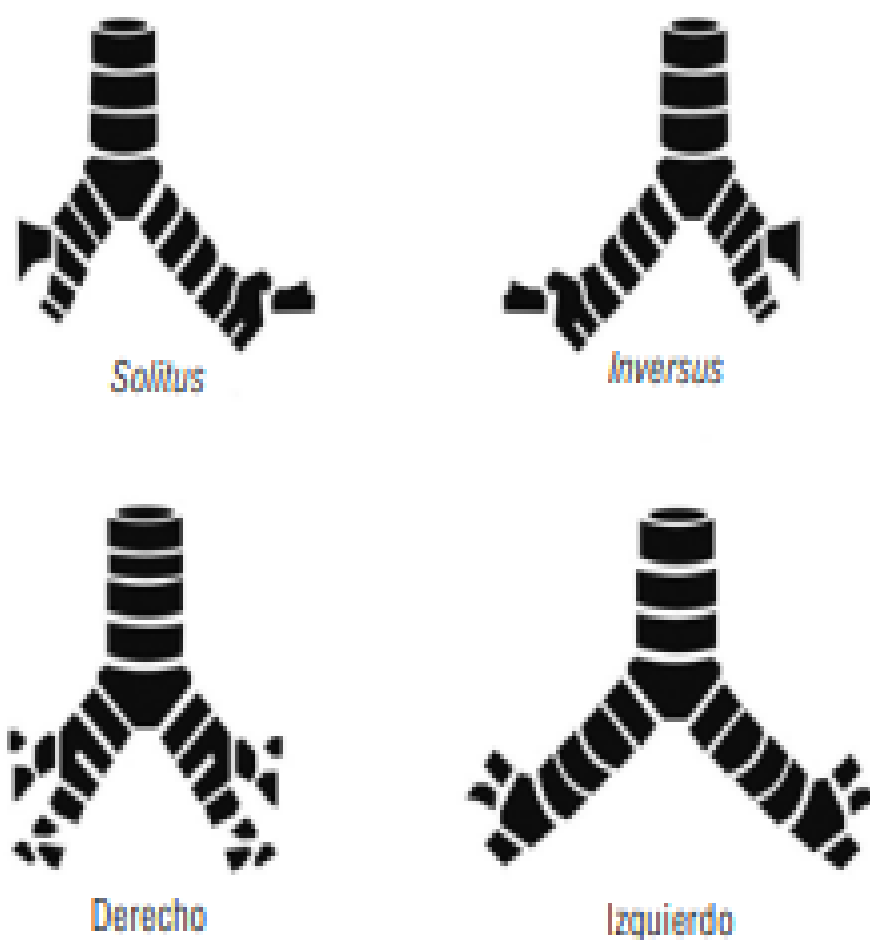


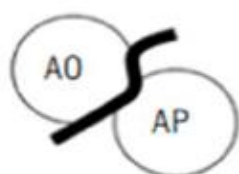
FIGURA 128.1 Patrón bronquial. Gráfica de la tráquea y los bronquios para determinar el *situs* bronquial. *Situs solitus* cuando la relación BI/BD $>$ a 1; *situs inversus* cuando la relación BI/BD es $<$ de 1; e isomerismo derecho o izquierdo cuando la relación BI/BD = 1. La característica anatómica, es decir corta o larga, define si el bronquio es derecho o izquierdo. (BI, longitud del bronquio izquierdo desde la carina a la primera división; generalmente es el más largo y BD, longitud del bronquio derecho desde la carina a la primera división, es el más corto).

ANEXO4 TIPOS Y MODOS DE CONEXIÓN ARTEIOVENTRICULAR

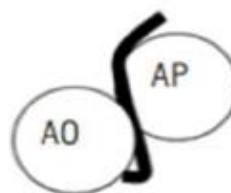
TABLA 128.2	Tipos y modos de conexión atrioventricular	
	Tipos	Modos
	Concordante	Perforado
	Discordante	Imperforado
	Ambigua	Cabalgante
	Doble entrada	Común
	Ausencia de conexión	

ANEXOS 5 TIPO Y MODOS DE CONEXIÓN VENTRICULAR

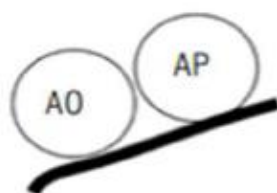
TABLA 128.3	Tipos y modos de conexión ventriculoarterial	
Tipos	Modos	
Concordante	Perforado	
Discordante	Imperforado	
Doble salida ventricular	Cabalgante	
Única vía de salida		



Concordante



Discordante

Doble salida
ventricularÚnica vía de salida
ventricular

ANEXOS 6 TIPOS DE SENOS CORONARIOS, ESQUEMAS DE CIA

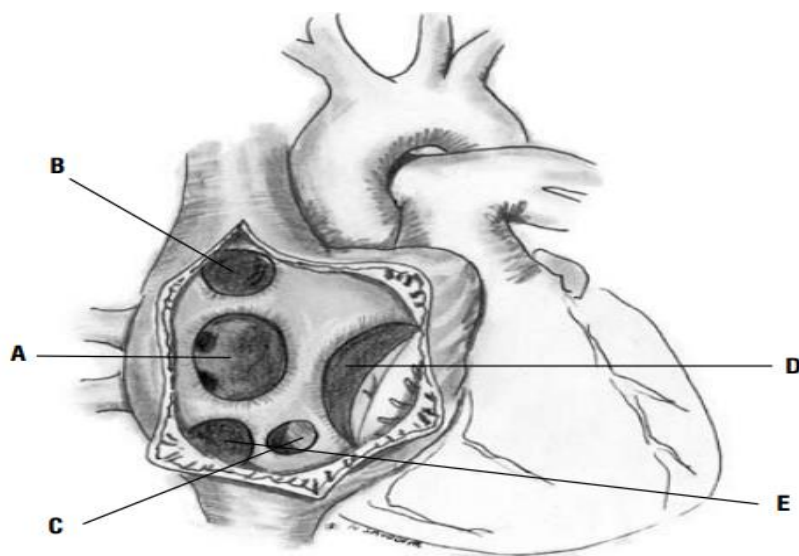


FIGURA 130.1 Esquema de los diferentes tipos de CIA. **A.** Tipo *ostium secundum* o foramen oval. **B.** Tipo seno venoso superior. **C.** Tipo seno coronario. **D.** Tipo seno coronario **E.** Tipo *ostium primum*.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 394.

ANEXOS 7 DEFECTO EN LA TRANSFORMACIÓN DEL CUERNO O VALVA IZQUIERDA DEL SENO CORONARIO, QUEDA UN DEFECTO EN LA PARED ANTERIOR DEL SENO CORONARIO, QUE LO DEJA COMUNICADO CON LA AURÍCULA IZQUIERDA. AL FORMARSE POR ALTERACIÓN DEL CUERNO O VALVA IZQUIERDA, PUEDE HABER ASOCIADA UNA VENA CAVA SUPERIOR IZQUIERDA PERSISTENTE

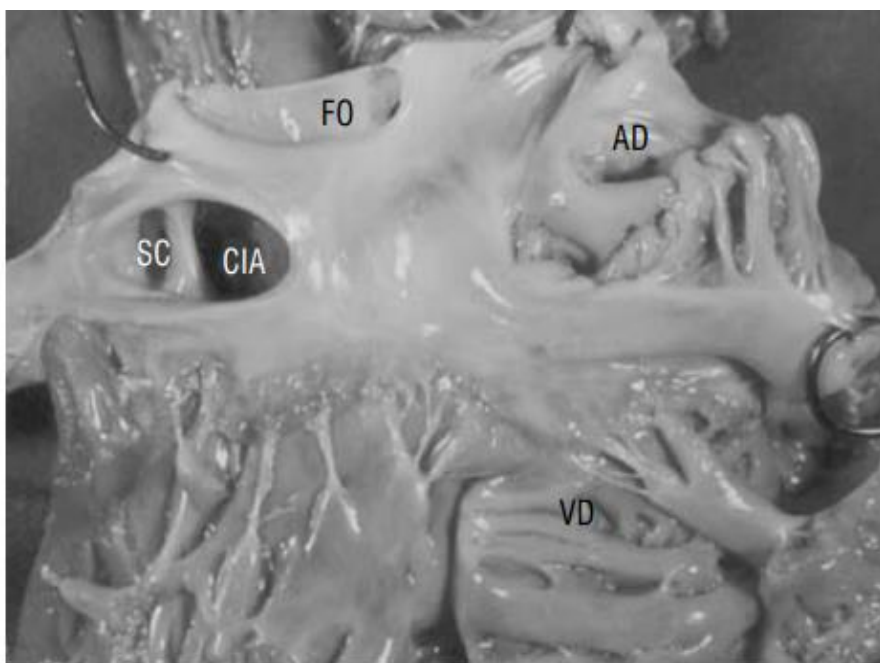


FIGURA 130.2D Pieza anatómica que muestra una CIA tipo seno coronario (CIA), obsérvese que el defecto se encuentra adyacente a la desembocadura del seno coronario (SC). El defecto está completamente separado de la zona del foramen oval (FO). AD: aurícula derecha; VD: ventrículo derecho.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

ANEXO 9 TIPO OSTIUM SECUNDUM O FORAMENOVAL, CUANDO SE LOCALIZAN EN LA ZONA DEL FORAMEN OVAL. SON AL REDEDOR DE 70% DE LOS DEFECTOS.

1. Tipo *ostium secundum* o foramen oval, cuando se localizan en la zona del foramen oval. Son alrededor de 70% de los defectos (**FIGURA 130.2A**)^{3, 14};

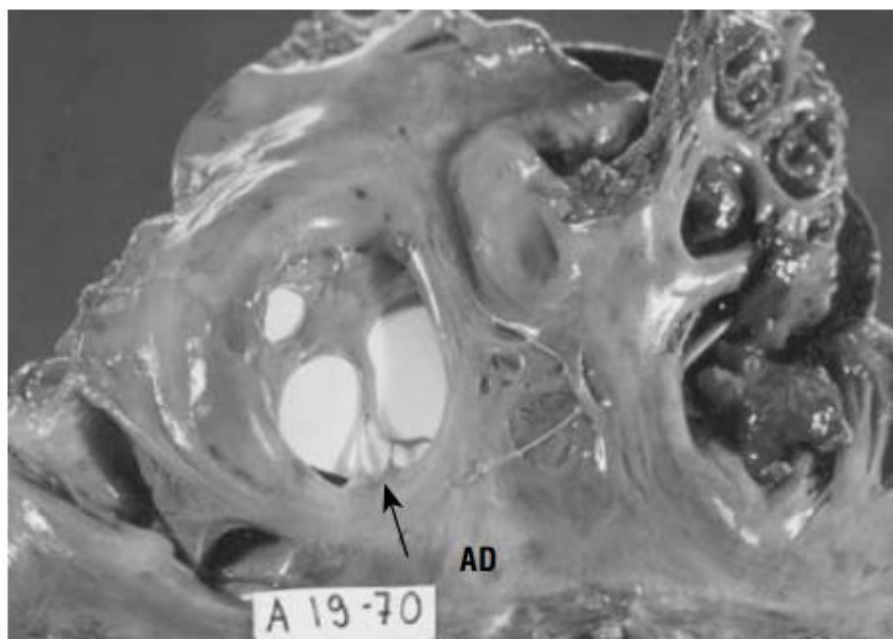


FIGURA 130.2A Pieza anatómica vista por el lado derecho que muestra una CIA amplia tipo ostium secundum o foramen oval con válvula fenestrada (flecha). AD: aurícula derecha.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

ANEXO 10 TIPO SENO VENOSO, QUE PUEDE LOCALIZARSE CERCA DE LA DESEMBOCADURA DE LA VENA CAVA SUPERIOR (FIGURA 130.2B) O CERCA DE LA DESEMBOCADURA DE LA VENA CAVA INFERIOR (FIGURA 130.2C). SON ALREDEDOR DE 5 A 10% DE LOS DEFECTOS DEL COMPLEJO SEPTAL INTERAURICULAR



FIGURA 130.2B Pieza anatómica vista por el lado derecho que muestra una CIA tipo seno venoso de la vena cava superior. Obsérvese que el defecto (flecha gruesa) se encuentra adyacente a la desembocadura de la vena cava superior (flecha delgada) foramen oval.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

ANEXO 11 PIEZA ANATÓMICA VISTA POR EL LADO DERECHO QUE MUESTRA UNA CIA TIPO SENO VENOSO DE LA VENA CAVA SUPERIOR. OBSÉRVESE QUE EL DEFECTO (FLECHA GRUESA) SE ENCUENTRA ADYACENTE A LA DESEMBOCADURA DE LA VENA CAVA SUPERIOR (FLECHA DELGADA) FORAMEN OVAL. FIGURA TOMADA DEL LIBRO DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA, PÁG. 39

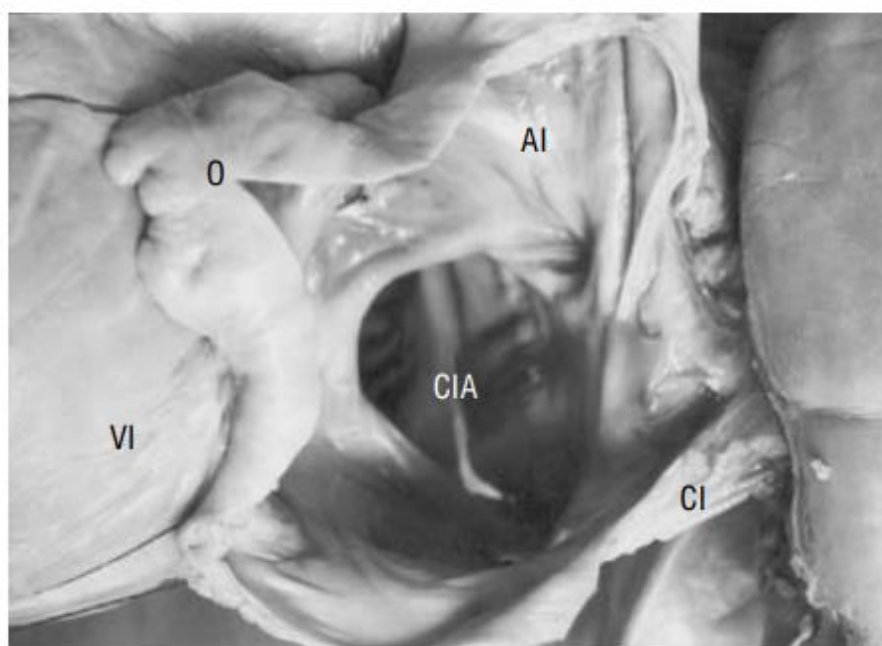


FIGURA 130.2C Pieza anatómica que muestra una CIA amplia tipo seno venoso cerca de la desembocadura de la vena cava inferior que drenaba a la aurícula izquierda. AI: aurícula izquierda; O: orejuela derecha; VI: ventrículo izquierdo; CI: vena cava inferior.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 395.

ANEXO 12 ES UN GRAN DEFECTO DE LA FORMACIÓN DEL TABIQUE INTERAURICULAR, QUIZÁS DEBIDO A LA ACCIÓN DE UN TERATÓGENO EN ETAPAS TEMPRANAS DEL PROCESO DE TABICACIÓN CARDÍACA, QUE AFECTA LAS DIFERENTES ESTRUCTURAS EMBRIONARIAS QUE DAN ORIGEN AL TABIQUE INTERAURICULAR; POR ESTA RAZÓN SE FORMA PARTE DE CARDIOPATÍAS MUY PRIMITIVAS Y DE DEFECTOS CON ALTERACIÓN DEL PATRÓN DE ASIMETRÍA NORMAL DEL INDIVIDUO.

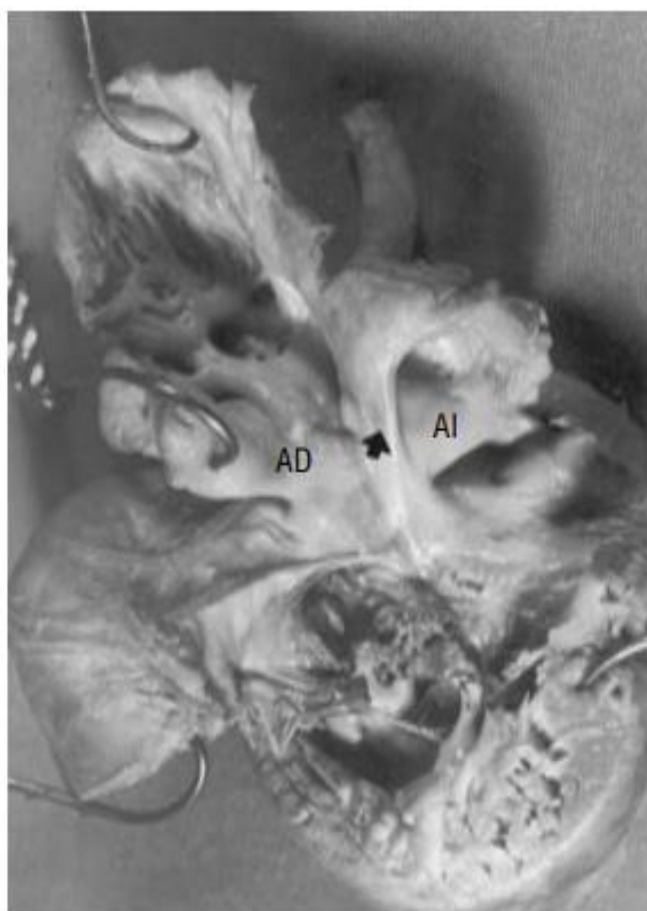


FIGURA 130.2F Pieza anatómica que muestra una aurícula única, obsérvese que solamente existe tabique un esbozo del tabique interauricular en la porción postero-superior (flecha). AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 397.

ANEXO 13 CIERRE DE LA CIA

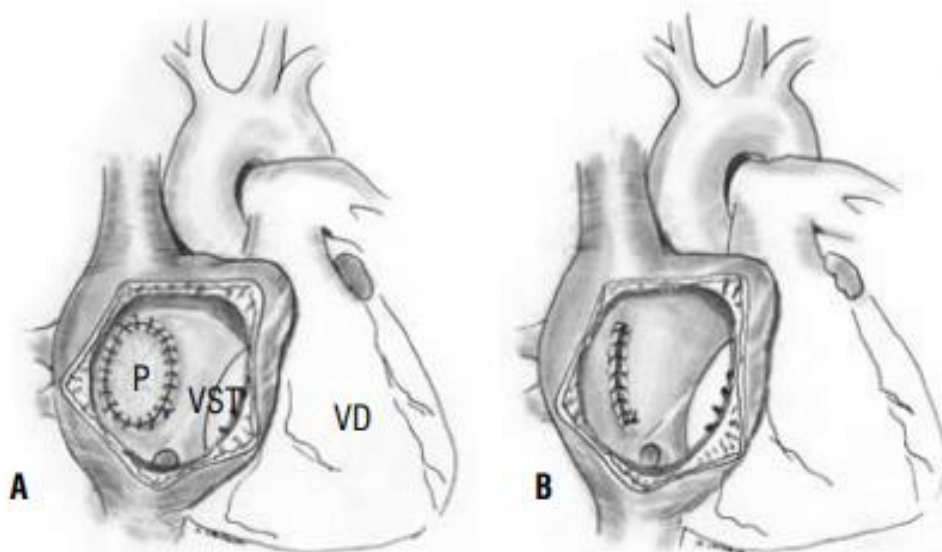


FIGURA 130.7 **A.** Cierre de la CIA con parche de pericardio autólogo. P: parche; VST: valva septal de la válvula tricúspide; VD: ventrículo derecho. **B.** Cierre primario de la CIA con sutura continua.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 403.

ANEXO14 CIERRE DE CON PARCHE PERICARDICO

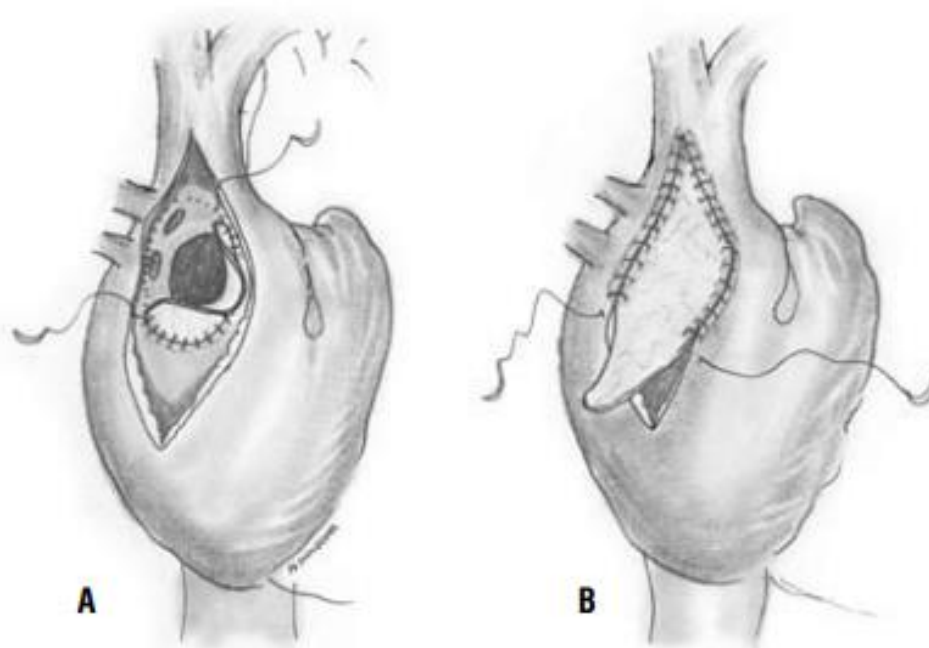


FIGURA 130.8 A. Esquema que ilustra el cierre de una CIA tipo seno venoso cerca de la desembocadura de la vena cava superior utilizando parche de pericardio para que la vena pulmonar superior derecha quede drenando a la aurícula izquierda. **B.** Cierre de la auriculotomía derecha con parche de pericardio extendido a la vena cava superior, para evitar obstrucción de la desembocadura de la misma.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 403.

**ANEXO 15 DEFECTOS DE LA PORCIÓN PERIMEMBRANOSA
ENTRADA, TRABECULADA Y SALIDA DE ACUERDO A LA
PORCIÓN DEL SEPTUM MUSCULAR COMPROMETIDO**

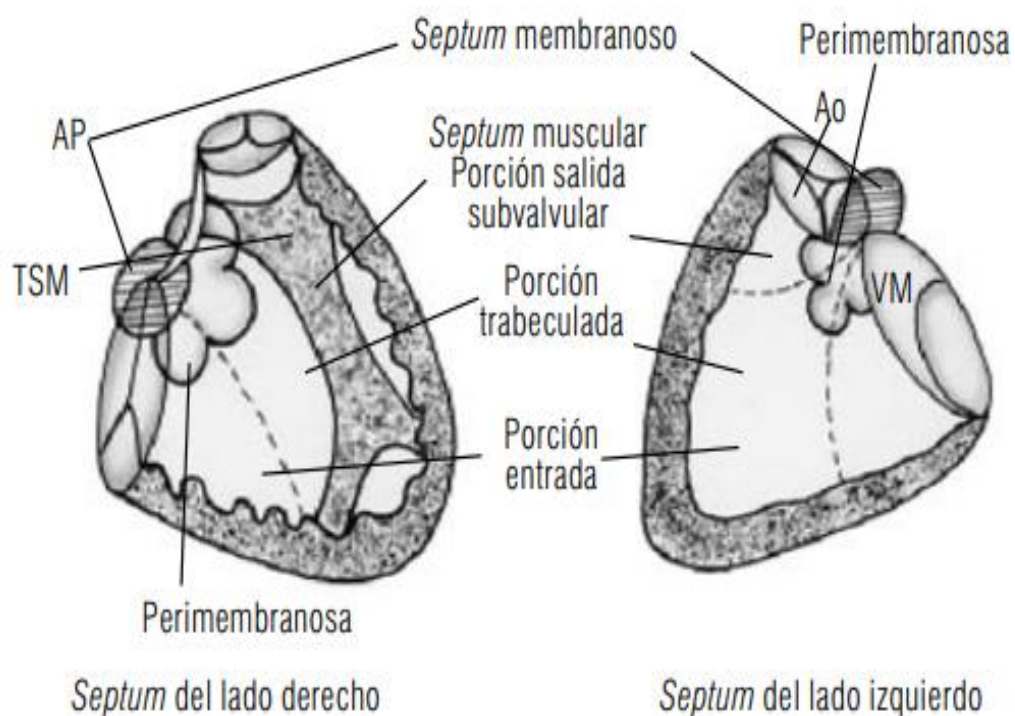


FIGURA 131.1 Representación esquemática de la localización de los diferentes tipos de defecto del *septum* interventricular, visto desde el lado derecho e izquierdo del *septum* del ventricular.

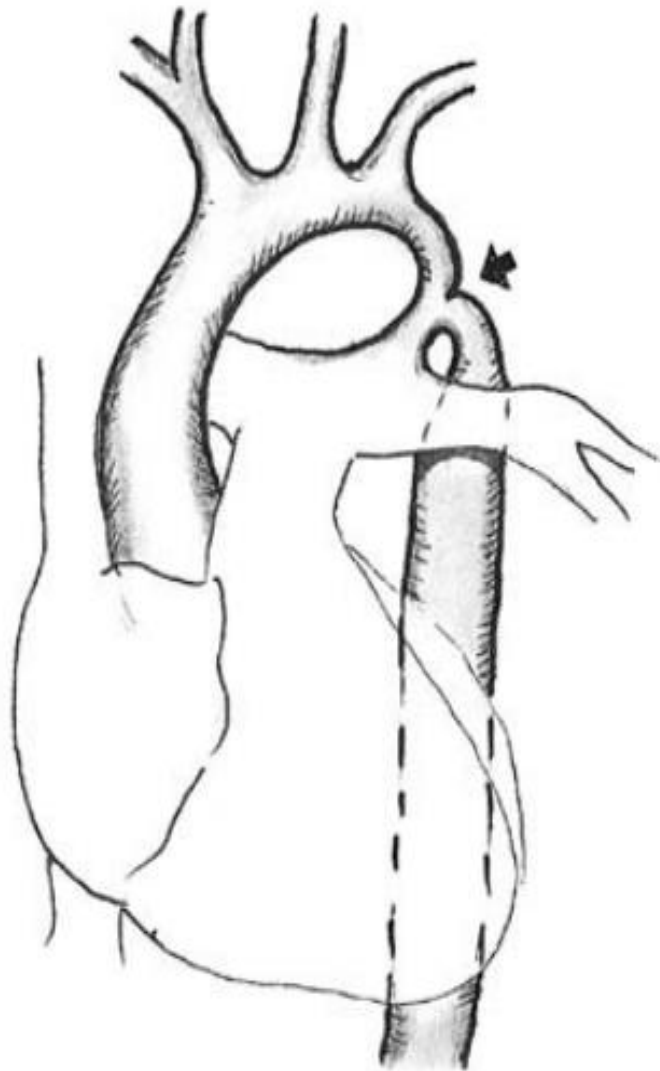
ANEXO 16 COARTACION AORTICA

FIGURA 133.1 Al nivel de la flecha se aprecia coartación aórtica.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1304.

**ANEXO 17 CLASIFICACIÓN SE HA GENERALIZADO Y
SUBCATEGORIZADO PARA INCLUIR PATRONES DE ARCO AÓRTICO
IZQUIERDO O DERECHO**

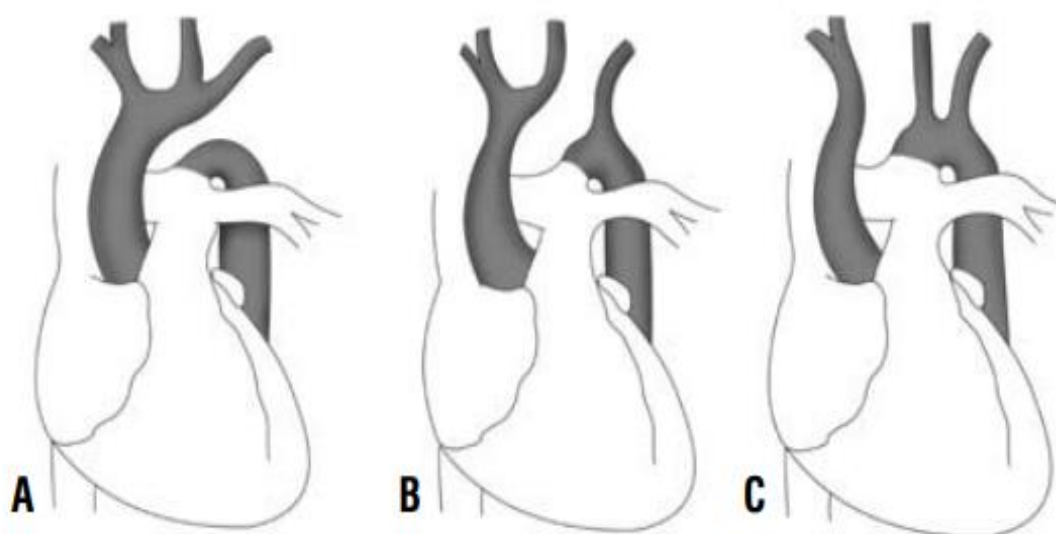


FIGURA 134.1 Clasificación de interrupción del arco aórtico según Celoria y Patton, en tipos A, B y C.

Figura tomada del libro *Cardiología* 1999, pág. 1310.

ANEXO 18 LA VALVULOTOMÍA ABIERTA EN CIRCULACIÓN EXTRACORPÓREA ES UN PROCEDIMIENTO SEGURO Y CON RESULTADOS EQUIPARABLES, Y EN ALGUNOS CASOS, SUPERIORES A LA VALVULOTOMÍA PERCUTÁNEA CON BALÓN

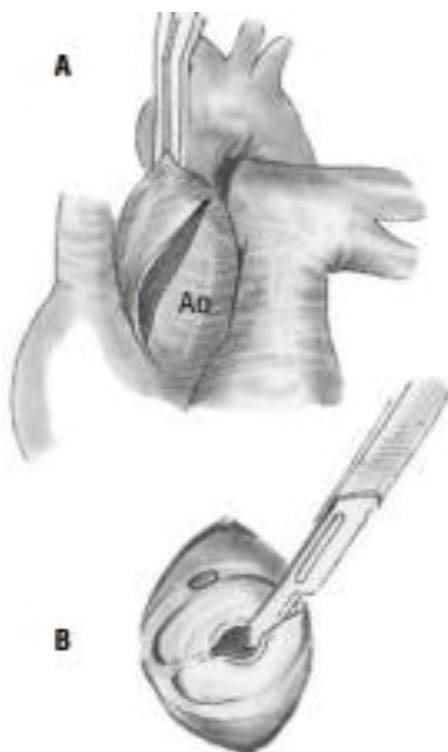


FIGURA 135.4 Esquema de la valvulotomía aórtica del recién nacido **A.** Se realiza una incisión oblicua en la aorta ascendente **B.** Valvulotomía limitada con hoja de bisturí separando las comisuras fusionadas. Ao: aorta ascendente.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 641.

ANEXO 19 EL PROCEDIMIENTO EN LAS FORMAS DISCRETAS CONSISTE EN LA RESECCIÓN DE LA MEMBRANA FIBROMUSCULAR SUBAÓRTICA (FIGURA 135.7) Y MIECTOMÍA SEPTAL ASOCIADA, CON EL FIN DE DISMINUIR LA INCIDENCIA DE LA RECURRENCIA QUE SE PUEDE PRESENTAR HASTA EN 27% DE LOS CASOS.

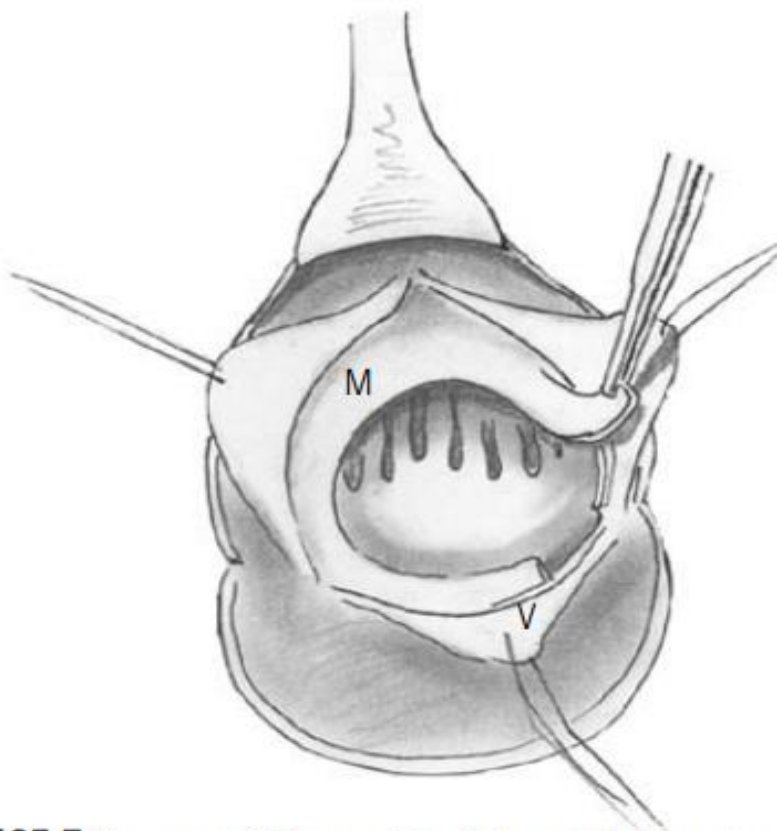


FIGURA 135.7 Esquema de la resección de la membrana subaórtica. A través de una aortotomía transversa se retraen las valvas de la válvula aórtica, la membrana es resecada en su totalidad. M: membrana subaórtica; V: valvas aórticas.

Figura tomada del libro de Cardiología Pediátrica, pág. 646.

**ANEXO 20 AUTOINJERTO PULMONAR Y VENTRÍCULO
SEPTOPLASTIA 22. (PROCEDIMIENTO DE ROSS – KONNO)**

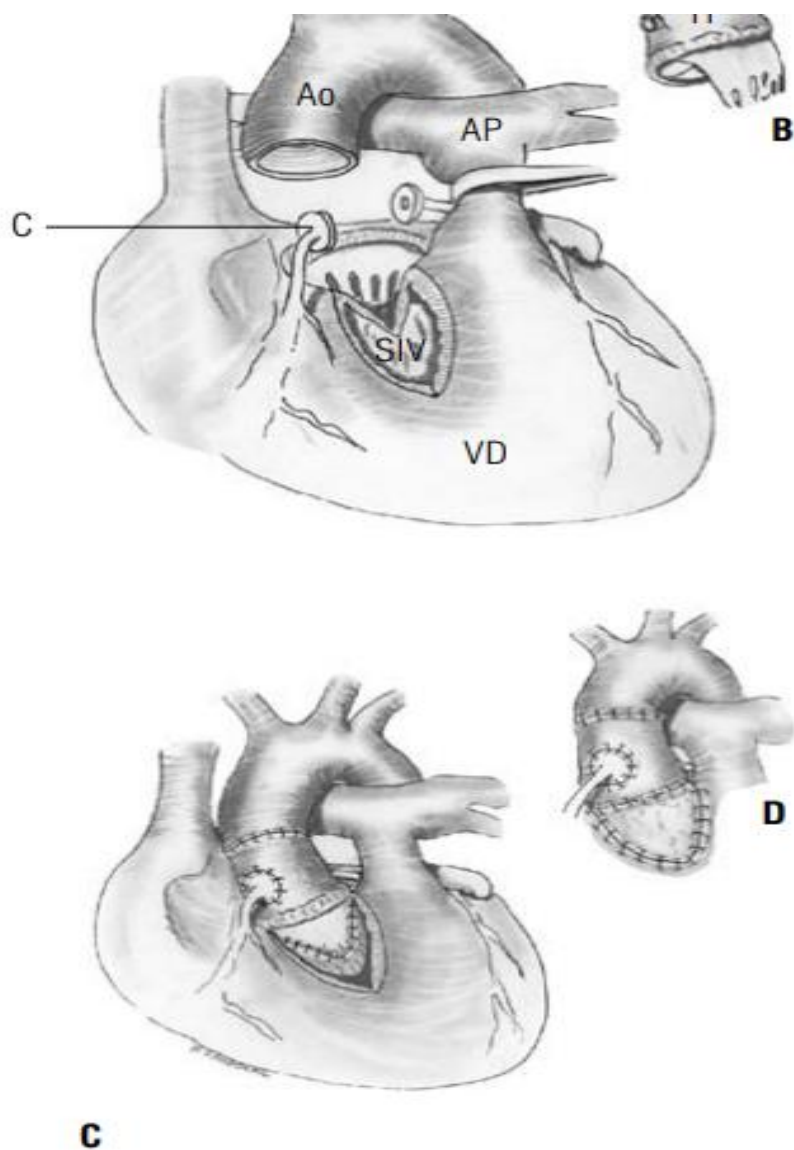


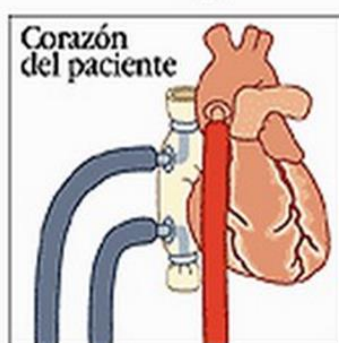
FIGURA 135.8 Esquema de la cirugía de Konno, empleando un homoinjerto. **A.**

ANEXO 21 FINAL DE CLAM DE CIRUGÍA DE CORAZÓN ABIERTO.

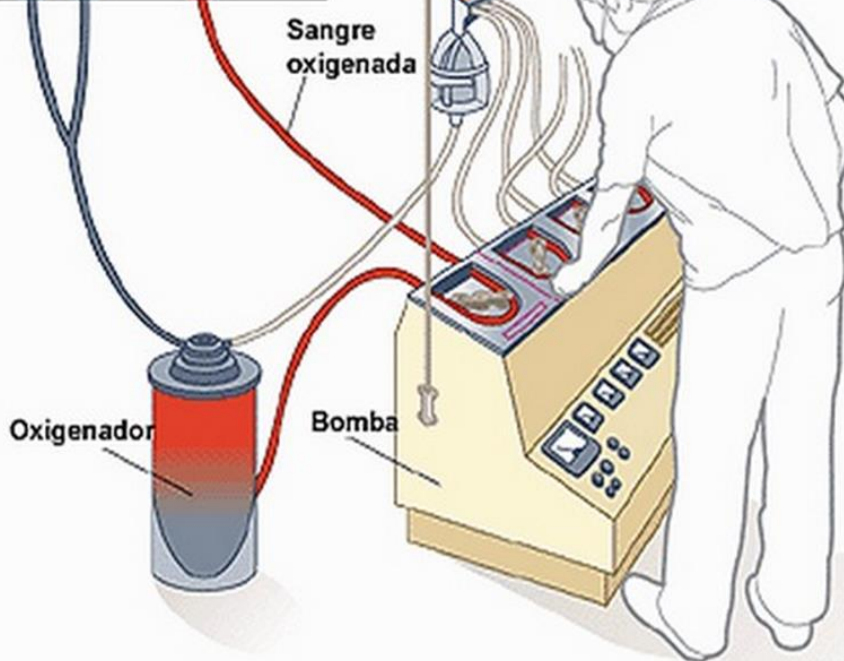


ANEXO 22 SISTEMA DE CIRCULACIÓN DE SANGRE HACIA MAQUINA EXTRACORPÓREA

La sangre fuera de tu cuerpo



Durante las operaciones al corazón, cuando es necesario detener su funcionamiento, se utiliza un aparato denominado, "máquina corazón-pulmón" o máquina de circulación extracorpórea, la cual reemplaza la función del corazón, y mediante un complejo mecanismo, mantiene circulando la sangre por todo el organismo.



ANEXO 23 MAQUINA EXTRACORPÓREA



**ANEXO 24 CIRUGIA DE CORAZON ABIERTO PARA
COLOCACION DE BYPAS**

