

Estrategias de tratamiento quirúrgico en cardiopatías congénitas en período neonatal. Factores determinantes de la decisión*

Josep Girona

Unidad Cardiología
Pediátrica
Hospital Infantil
Vall d'Hebron

Introducción

Al plantear una estrategia quirúrgica en una cardiopatía congénita, en el período neonatal, deberemos tener en cuenta una serie de factores, algunos específicos del recién nacido y otros comunes a otros períodos de la vida.

Los factores específicos se relacionan con los cambios que se producen tras el nacimiento al cesar la circulación fetal y establecerse la de tipo adulto: establecimiento de la ventilación pulmonar, disminución de resistencias arteriales pulmonares, cierre del conducto arterioso y del venoso (de Arancio), y cierre del foramen oval.

Los comunes vienen determinados por la anatomía de la lesión, la presencia de lesiones asociadas, la coexistencia de enfermedades concomitantes y los derivados del crecimiento del niño y, lógicamente, de su corazón.

Comunes y específicos, estos factores a tener en cuenta pueden ser contemplados como hechos anatómicos, fenómenos fisiopatológicos o como evolutivos (derivados del paso del tiempo).

Factores específicos

Se relacionan con los cambios que se producen tras el nacimiento al cesar la circulación fetal y establecerse la de tipo adulto: establecimiento de la ventilación pulmonar, disminución de resistencias arteriales pulmonares, cierre del conducto arterioso y de Arancio, y cierre del foramen oval.

Anatómicos

Conducto arterioso (ductus arteriosus)

Es conocido que el conducto arterioso es una estructura vascular que comunica la arteria pulmonar con el inicio de la aorta descendente, necesaria durante el período fetal y con tendencia al cierre a lo largo de los primeros días de vida.

Tres hechos, relacionados con el conducto arterioso, tienen repercusión quirúrgica: la ausencia de cierre, el cierre cuando coexiste con cardiopatías ductus dependientes y la extensión de tejido ductal en la aorta adyacente.

Ausencia de cierre

Con variaciones según el tamaño, longitud y estado de las resistencias pulmonares, la persistencia de la permeabilidad del conducto arterioso permite el paso de sangre a su través, generando un cortocircuito habitualmente arteriovenoso.

La fisiopatología y el tratamiento médico del conducto arterioso persistente en el prematuro ya ha sido comentado anteriormente.

En los casos de conducto arterioso aislado (sin otras lesiones asociadas), en niños no prematuros, debe procederse a su cierre. El cierre quirúrgico, por toracoscopia o mediante dispositivos intraluminales puede demorarse si no va acompañado de insuficiencia cardíaca o de sospecha de hipertensión arterial pulmonar. Excepcionalmente puede tener lugar su cierre espontáneo a lo largo de los tres primeros meses.

Cuando forma parte de la fisiopatología de una situación hemodinámica de insuficiencia cardíaca, debe

*Ponencia presentada en el III Curso de Cardiología Pediátrica, organizado por la Unidad de Cardiología Pediátrica y el Servicio de Cirugía Cardíaca del Hospital Vall d'Hebron (29-30 octubre 2001)

ser cerrado ya en el período neonatal, siendo la cirugía (sección del conducto y ligadura de los dos extremos) el procedimiento de elección.

Cierre del conducto arterioso en cardiopatías ductus dependientes.

Al ser el conducto arterioso una estructura que comunica la arteria aorta con la arteria pulmonar, puede convertirse en necesario (para la supervivencia) en dos situaciones aparentemente opuestas: la obstrucción anterógrada aórtica y la obstrucción anterógrada pulmonar.

Obstrucción anterógrada aórtica

Cuando el flujo anterógrado de la aorta ascendente está severamente comprometido o no existe, por la presencia de una atresia aórtica (o estenosis crítica) o una hipoplasia de ventrículo izquierdo, el conducto arterioso permite -vía retrógrada- el paso de sangre desde la arteria pulmonar a la aorta ascendente, arterias coronarias y troncos supraaórticos.

Si la obstrucción aórtica se halla situada proximalmente a la implantación del conducto arterioso, como ocurre en la interrupción del arco aórtico (Figura 1) o en coartaciones aórticas preductales muy severas, el flujo en la aorta descendente sólo puede ser suministrado desde la arteria pulmonar, a través del conducto arterioso.

Obstrucción anterógrada pulmonar

Lo contrario, desde el punto de vista de dirección del flujo y de la catalogación de la/s cardiopatía/s, ocurre cuando la obstrucción afecta al flujo pulmonar. El flujo pulmonar anterógrado puede estar comprometido en cardiopatías que afectan al ventrículo derecho (hipoplasia de ventrículo derecho), al tracto de salida de este ventrículo (atresia o estenosis pulmonar valvular o infundibular severas) (Figura 2) e incluso en algunos casos de enfermedad de Ebstein y de disfunción ventricular derecha. Estas circunstancias hacen que el conducto arterioso sea la estructura que permite un flujo pulmonar suficiente*.

Cuando la permeabilidad del conducto arterioso es necesaria, puede ser conseguida inicialmente mediante la administración de prostaglandinas. Después

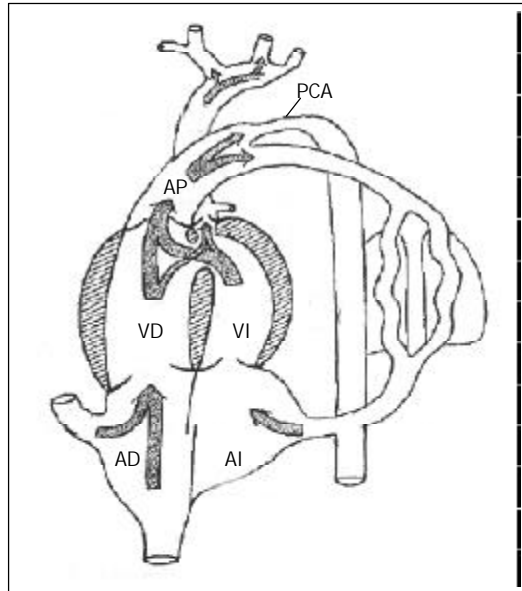


Figura 1.
Interrupción
del arco aórtico

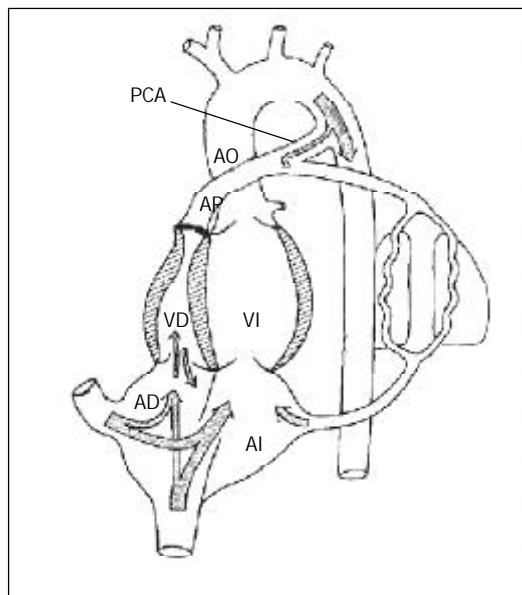


Figura 2.
Atresia pulmonar

deberá diseñarse la estrategia quirúrgica adecuada a cada caso determinado.

Extensión de tejido ductal en la aorta adyacente

La presencia de tejido ductal en la pared aórtica de la región yuxtaductal ocasiona la aparición de una

*En algunas ocasiones, poco frecuentes, el desarrollo de una circulación sistémico-pulmonar abundante permite un flujo pulmonar suficiente y no es necesaria la permeabilidad del conducto arterioso.

coartación aórtica yuxtaductal (Figura 3) simultáneamente al cierre del conducto arterioso. En estos casos también la administración inicial de prostaglandinas permite resolver transitoriamente la obstrucción, previamente a la cirugía.

Cierre del conducto venoso (de Arancio)

Durante la circulación fetal, la vena umbilical desemboca en la vena porta y, a través del conducto

Figura 3.

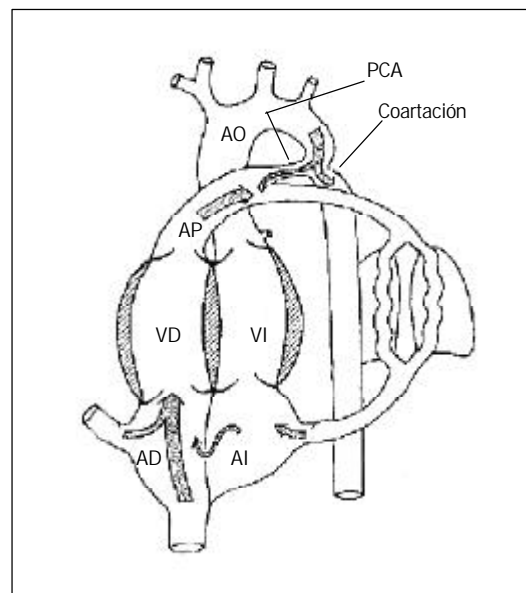
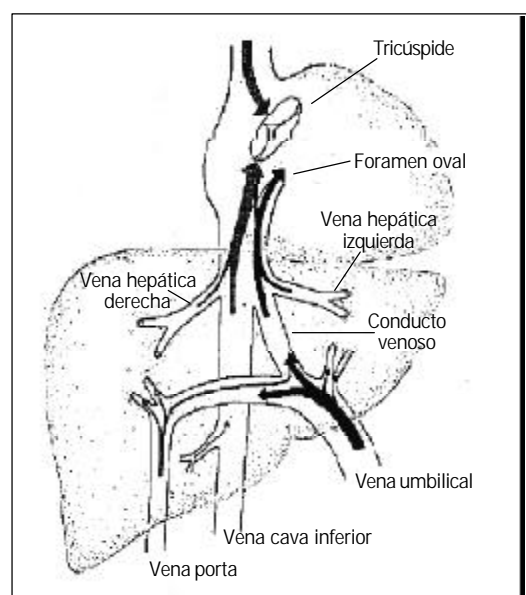


Figura 4.



venoso, comunica con la vena cava inferior (Figura 4). Tras el nacimiento y el cese de la circulación placentaria, el conducto venoso, cuyo cierre se produce durante las primeras horas/días de vida, comunica la circulación portal con la vena cava inferior. El cierre del conducto venoso, al igual que ocurre con el conducto arterioso, puede ser retrasado mediante la administración de prostaglandinas. Este hecho es relevante en presencia de un retorno venoso pulmonar anómalo total infradiaphragmático, con drenaje de las venas pulmonares en la vena porta. En estos casos la circulación portal supone una obstrucción al retorno venoso pulmonar que no se pone de manifiesto mientras el conducto venoso es permeable, ya que éste permite el paso directo de sangre de las venas pulmonares a la vena cava inferior.

Dada la gravedad del retorno venoso pulmonar anómalo total infradiaphragmático y la urgencia de su corrección quirúrgica, contemplar la permeabilidad mediante prostaglandinas del conducto venoso, durante un cierto tiempo, debe ser tenido en cuenta al establecer la estrategia global de tratamiento.

Cierre del foramen oval

Es conocido también que el foramen oval es una comunicación interauricular, necesaria durante la circulación fetal, que tiende al cierre tras el nacimiento.

La ausencia de cierre se relaciona con la aparición de las comunicaciones interauriculares tipo fosa oval, de excepcional repercusión en el período neonatal.

El cierre de esta estructura, aunque fisiológico, puede acarrear problemas graves en presencia de cardiopatías en las que el flujo mitral o tricúspideo se halla dificultado (atresia valvular, hipoplasia ventricular) y en la transposición de grandes arterias. Por ello la persistencia de su permeabilidad puede retrasar determinadas actuaciones quirúrgicas y su cierre precoz, aunque fisiológico, puede conducir a la necesidad de una septostomía auricular urgente mediante catéter-balón (Rashkind) o a una septostomía quirúrgica.

Fisiopatológicos

Disminución de las resistencias pulmonares

Es conocida la progresiva disminución de las resistencias pulmonares tras el nacimiento, coincidente con el establecimiento de la aireación pulmonar.

La repercusión de esta variación de resistencias pulmonares en el planteamiento quirúrgico es la siguiente:

Cardiopatías que cursan con cortocircuito izquierda-derecha pueden ver demorada su expresión clínica y, en consecuencia, el momento quirúrgico en tanto las resistencias pulmonares se mantienen elevadas.

Esta va a ser la razón de pretender mantener unas resistencias pulmonares moderadamente elevadas en algunos casos en que interesa demorar la cirugía

Inversamente, en determinadas cardiopatías cianógenas (atresia o estenosis pulmonar severa, disfunción ventricular derecha, enfermedad de Ebstein) puede esperarse una mejoría clínica, al disminuir las resistencias pulmonares.

También ésta es la razón de establecer estrategias de disminución de resistencias pulmonares en estas lesiones.

En la transposición de grandes arterias la involución del ventrículo izquierdo que ocurre al disminuir las resistencias pulmonares (con disminución de presión pulmonar y de ventrículo izquierdo) obliga a realizar la corrección anatómica antes de que esta involución tenga lugar.

Factores comunes

Comunes a otros períodos de tiempo y con repercusión en la decisión terapéutica son los relacionados con la anatomía de la lesión, la presencia de lesiones asociadas, la coexistencia de enfermedades concomitantes y los derivados del crecimiento del niño y, lógicamente, de su corazón.

Anatómicos

Anatomía de la lesión

Es evidente que el tipo de cardiopatía va a condicionar la estrategia quirúrgica, pero en esta exposición no vamos a referirnos a esta obviedad sino al enfoque global de conjuntos de lesiones agrupables por compartir fisiopatología o estrategia de actuación. El sentido de esta forma de análisis está en que, a pesar de la tendencia a intervenir a los pacientes cardiopatas lo antes posible, debe evaluarse también la disminución del riesgo quirúrgico que supone, en algunos casos, el paso del tiempo.

Hay pacientes cuya corrección quirúrgica no debe ser demorada. Hay pacientes que pueden beneficiarse de una intervención paliativa previa para proceder, o no, a una ulterior corrección. Hay, en tercer lugar, lesiones que pueden ver aplazado el tratamiento quirúrgico, sin actuación paliativa previa.

Situaciones en las que la corrección quirúrgica no debe (puede) ser demorada

Se trata de aquellas cardiopatías con severa repercusión hemodinámica en las que la cirugía correctora neonatal debe realizarse por: ser posible técnicamente, no existir una actuación paliativa que disminuya riesgos totales y no poder demorarse por la gravedad de la situación clínica.

Se incluyen en este grupo: el retorno venoso pulmonar anómalo obstructivo, la estenosis aórtica valvular crítica, la estenosis pulmonar valvular crítica (o ciertos casos de atresia), la coartación aórtica e interrupción del arco aórtico, el conducto arterioso persistente amplio y la ventana aorto-pulmonar, la transposición de grandes arterias y ciertas formas de doble salida de ventrículo derecho, el tronco arterioso común y la arteria coronaria anómala.

Situaciones en la que puede realizarse una actuación paliativa

En algunos casos la cirugía paliativa, no correctora, es la estrategia óptima al minimizar el conjunto de riesgos, permitir una ulterior cirugía no abordable en el período neonatal o quedar como actuación definitiva.

De hecho hay dos tipos de actuación paliativa cuya indicación se corresponde con dos grandes grupos de situaciones fisiopatológicas. Las intervenciones paliativas son el cerclaje (o "banding") de la arteria pulmonar y la creación de fistulas sistémico-pulmonares. Lógicamente el cerclaje pulmonar estará indicado en situaciones hemodinámicas de hiperflujo pulmonar y la fistula en el caso contrario: oligohemia pulmonar.

Indicación del cerclaje pulmonar

Dicha técnica, que consiste en estenotar el tronco de la arteria pulmonar mediante la colocación de una cinta a su alrededor (Figura 5), está indicada en todas las cardiopatías que cursan con hiperflujo

pulmonar cuya magnitud sea causa de insuficiencia cardíaca o pueda provocar el establecimiento de una hipertensión arterial pulmonar, que no puedan ser "corregidas" durante el período neonatal.

Cardiopatías principales de este grupo: comunicación interventricular múltiple o amplia sin posibilidad de cierre, ventrículo único, defecto atrioventri-

cular amplio, ciertas formas de doble salida de ventrículo derecho, atresia tricuspídea con discordancia ventrículo-arterial (con transposición de grandes arterias).

Está contraindicado en el retorno venoso pulmonar anómalo, cuando existe regurgitación de la válvula aurículoventricular relacionada con el tronco pulmonar (habitualmente la tricúspide) y en los cortocircuitos izquierda-derecha distales al lugar de implantación del cerclaje (conducto arterioso y ventana aortopulmonar).

El cerclaje pulmonar pretende disminuir el flujo pulmonar, derivando la sangre hacia la aorta. En el retorno venoso pulmonar anómalo este hecho no se produciría (en ausencia de comunicación interventricular). La coexistencia de una regurgitación de la válvula aurículo-ventricular relacionada con la arteria pulmonar, hace que la colocación de un cerclaje pulmonar disminuya el flujo pulmonar a expensas de incrementar la regurgitación, con lo que la fisiopatología de la insuficiencia cardíaca se ve mejorada al disminuir el cortocircuito pero, al mismo tiempo (y en similar magnitud) se ve empeorada por el incremento de la regurgitación. En el conducto arterioso y la ventana aortopulmonar es evidente que no tiene sentido alguno realizar un cerclaje pulmonar.

Figura 5.

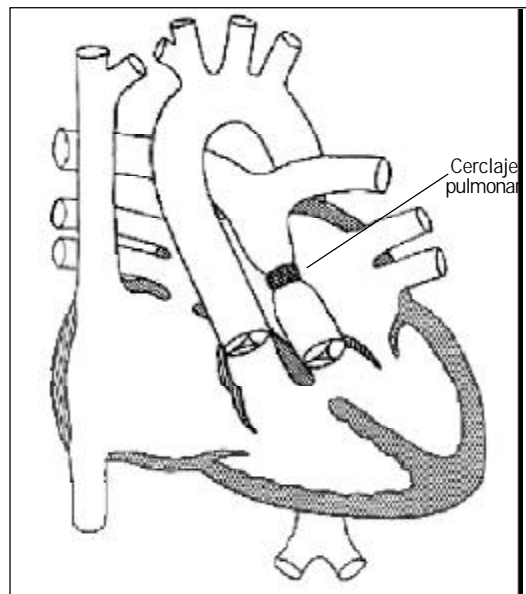
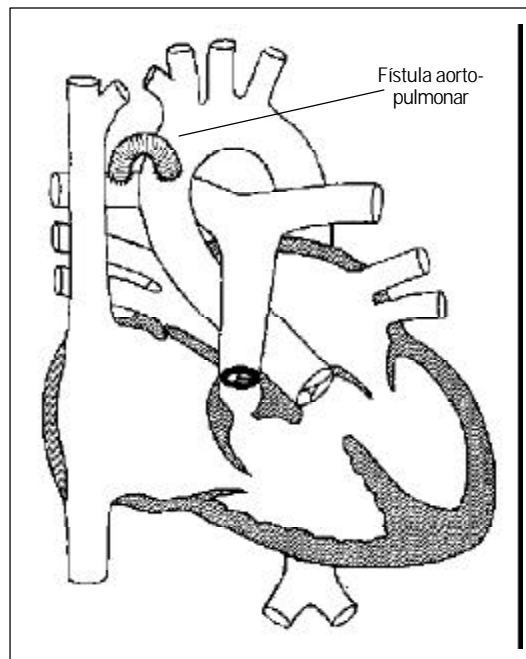


Figura 6.



Indicación de fístula sistémico-pulmonar

La creación de una fístula sistémico-pulmonar supone, habitualmente, la conexión de una arteria subclavia con la rama pulmonar del mismo lado directamente (término-lateral) o con interposición de un tubo de gore-text de calibre conocido (latero-lateral) (Figura 6). Esta conexión genera un cortocircuito aorto-pulmonar que palía la oligohemia pulmonar.

Está indicado en las cardiopatías con flujo pulmonar disminuido por la existencia de una atresia o estenosis pulmonar severa, por una hipoplasia de ventrículo derecho o cualquier cardiopatía en la que la cavidad ventricular relacionada con la arteria pulmonar no pueda suministrar un flujo pulmonar suficiente.

Lesiones cardíacas asociadas

Las cardiopatías congénitas pueden presentarse como entidades únicas -una comunicación interventricular aislada- o, más comunmente- como asociación de distintas lesiones -comunicación interventricular con estenosis pulmonar y coartación aórtica-. En los casos de presencia de asociaciones cualquier estrate-

gia quirúrgica depende de la fisiopatología resultante de la coexistencia de lesiones.

Una comunicación interventricular, lesión característica del cortocircuito izquierda-derecha, puede ver invertido el cortocircuito si tiene una estenosis pulmonar asociada o puede ver incrementado el cortocircuito propio si se acompaña de una estenosis aórtica o una coartación.

La presencia de una estenosis pulmonar en una transposición de grandes arterias modifica la estrategia terapéutica ya que, si se realiza una corrección anatómica, se resuelve la transposición pero se deja al paciente con una estenosis aórtica.

Fisiopatológicos

Cirugía paliativa y caída de resistencias pulmonares

Las técnicas quirúrgicas "univentriculares" comportan la conexión de la circulación venosa sistémica (venas cavas) al árbol arterial pulmonar, por lo que precisan unas resistencias pulmonares suficientemente bajas y un diámetro de las arterias pulmonares suficientemente amplio para poder ser realizadas. Las fisiológicamente elevadas resistencias pulmonares neonatales impiden este tipo de cirugía en el recién nacido. Por ello ante cardiopatías tributarias de reparación univentricular es preciso, en muchos casos, realizar una cirugía paliativa previa que permita el descenso adecuado de las resistencias pulmonares (cerclaje pulmonar) o el desarrollo del árbol arterial pulmonar (fistula)

La cirugía univentricular está indicada en aquellas cardiopatías en las que sólo se dispone de un ventrículo funcionalmente útil (atresia tricuspídea, ventrículo único, hipoplasia de cavidades derecha e izquierdas, como lesiones más significativas de este grupo).

Evolutivos

Las lesiones cardíacas, y de otra naturaleza, en los niños están sometidas al factor crecimiento. En el ámbito de las cardiopatías congénitas debe ser tenido en cuenta que una misma lesión, una estenosis aórtica, por ej., puede tener escasa repercusión en el período neonatal pero ser causa de insuficiencia cardíaca grave al cabo de pocos meses.

En sentido inverso, la comunicación interventricular puede tender al cierre de modo rápido, de manera que lesiones que precisan tratamiento médico inicial pueden evolucionar favorablemente y cerrarse espontáneamente.

Por otra parte las actuaciones quirúrgicas están también sometidas al factor crecimiento, motivo por el cual una estenosis aórtica intervenida (para insistir en el ej.) puede reestenosarse, a pesar de una correcta liberación. Un cerclaje pulmonar dejará un diámetro de paso de sangre hacia las ramas pulmonares fijo, que no va a ampliarse con el incremento de necesidades derivadas del desarrollo corporal.

¿En qué sentido afectan los factores evolutivos a la toma de decisiones quirúrgicas en el neonato?

En primer lugar aconsejando *una actitud de espera* en aquellos casos en que ésta pueda ser beneficiosa: lesiones valvulares no severas, cortocircuitos moderados-ligeros, cardiopatías complejas "estables o compensadas" a causa de la complementariedad de sus lesiones.

En segundo lugar *valorando la distorsión que las técnicas paliativas*, fundamentalmente el cerclaje pulmonar, *generan*.

A pesar de que en un tronco arterioso común Tipo I el cerclaje pulmonar podría controlar el cortocircuito arteriovenoso y la insuficiencia cardíaca secundaria, la distorsión que produce en la arteria pulmonar dificulta la reparación ulterior -que requiere la conexión del ventrículo derecho a esta arteria pulmonar-, e incrementa la morbo-mortalidad. Como la demora quirúrgica conduce a un empeoramiento clínico o a la hiperreactividad pulmonar, la estrategia quirúrgica a adoptar será la cirugía correctora precoz.

En determinadas formas de hipoplasia de cavidades izquierdas, con hipoplasia de la raíz aórtica el mantenimiento del conducto arterioso permeable, asociado a un cerclaje pulmonar, puede permitir la estabilización clínica del recién nacido. No obstante, si no se indica el trasplante cardíaco como primera opción terapéutica y sí la intervención de Norwood, que requiere un óptimo estado del árbol arterial pulmonar, debe evitarse el cerclaje pulmonar y mantenimiento del conducto arterioso y proceder a la fusión aorto pulmonar, aislamiento de ambas ramas pulmonares del tronco y creación de una fistula sistémicopulmonar.

En la atresia tricuspídea o el ventrículo único con obstrucción subaórtica por discordancia ventricu-

loarterial (y estar conectada la arteria aorta a un resto de cámara ventricular derecha), el cerclaje pulmonar como estrategia quirúrgica de control del hiperaflujo pulmonar, puede conducir a un rápido agravamiento de la estenosis subaórtica. Por ello, a pesar de la mayor complejidad, deberá procederse a un "pensamiento" quirúrgico similar al anterior, conectando la arteria pulmonar a la aorta ascendente, con desconexión de las ramas pulmonares del tronco y manteniendo un flujo pulmonar regulado, a través de una fístula sistémicopulmonar.

En tercer lugar recordando la posible *evolución subclínica hacia la hipertensión arterial pulmonar* que puede darse en los cortocircuitos izquierda-derecha.

Enfermedades concomitantes

No sólo la existencia de otras enfermedades sino también el propio peso del recién nacido son factores que deben ser tenidos en cuenta al establecer una estrategia quirúrgica. La expertez del grupo médico-quirúrgico no debe ser olvidada.

El peso que permite la cirugía extracorpórea con riesgos aceptables depende, en parte, de la experiencia global del centro, no obstante es aconsejable pretender alcanzar un peso de alrededor de 3000gr.

En cuanto a las enfermedades que, además de la cardiopatía, pueda padecer el recién nacido no es posible hacer una exposición de todas ellas pero sí tener en cuenta, en cada caso determinado, el balance de riesgos que supone la cirugía cardíaca correctora o paliativa en niños con otros padecimientos y evaluar las posibilidades de demorar la cirugía hasta la resolución, si es posible, de la enfermedad asociada.

Bibliografía recomendada

- Nichols DG. *Critical heart disease in infants and children*. Ed Mosby-year book. Inc. 1995
- Moss and Adams. *Heart disease in infants, children and adolescents*. Vol I Fifth edition. Baltimore: Ed Williams & Wilkins, 1995.