

Cardiopatías congénitas en el adulto*

Arturo Gonçalves

Cirugía Cardíaca
Pediátrica
HUMI Vall d'Hebron

Reoperación en el congénito operado

Introducción

De todos los pacientes con cardiopatía congénita que llegan a adultos, nos ocuparemos ahora de aquellos que ya han sufrido algún tipo de cirugía con objeto de eliminar o aliviar las consecuencias de la anomalía.

La cirugía puede ser:

- Curativa, si elimina la anomalía sin dejar secuelas o defectos residuales.
- Reparadora o correctiva, cuando reconstruye o repara los defectos estructurales pero dejando secuelas y/o lesiones residuales obligadas.
- Paliativa, aliviando los síntomas pero dejando la anomalía básica estructural sin reparar.
- Trasplantadora, sustituyendo el órgano afecto; Corazón, Pulmón o ambos.

La mayoría de los que precisan nuevamente cirugía (Reoperativa) son los que padecen lesiones y secuelas residuales importantes, o los que tienen solamente cirugía paliativa.

Reoperación después de cirugía paliativa

Pacientes cianóticos

Son portadores de fístulas quirúrgicas. Estos enfermos dependiendo del grado de cianosis, suelen tener:

Riesgos comunes

Presencia de circulación sistémico-pulmonar colateral.

Es muy variable pero siempre interesa definirla antes de la reoperación mediante angiografía selectiva o mejor con angiografía de oclusión en aorta descendente. Su tamaño, localización y distribución en el parénquima pulmonar importan mucho en el momento de la reparación. Si las ramas principales y tronco de la arteria pulmonar son normales y la saturación aceptable, es conveniente suprimir los vasos colaterales mediante cateterismo intervencionista previamente a la cirugía. Con ello se suprime retorno sanguíneo excesivo a la aurícula izda. durante la reparación y se elimina riesgo de sobrecarga de volumen en el postoperatorio crítico.

Es posible que los vasos colaterales se distribuyan como única circulación por ciertas áreas del pulmón, en cuyo caso se deben unifocalizar con la circulación pulmonar principal en una o más etapas y después proceder con la corrección.

Si no es posible (por el grado de insaturación arterial) cerrar la circulación colateral antes de la cirugía reparadora, se procederá del mismo modo que con la fístula quirúrgica suprimiéndola inmediatamente antes del comienzo de la Circulación Extracorpórea. Con ello se obtiene la perfusión sistémica adecuada durante la cirugía y se elimina retorno excesivo a la aurícula izda.

Anomalías de la Hemostasia

Son frecuentes y desde el punto de vista quirúrgico interesa conocer, además de los defectos intrínsecos, que los pacientes con cianosis poseen una mayor vascularidad tisular. Son de especial importancia los vasos mediastínicos, por tamaño y fragilidad, que

*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)

pueden ocasionar sangrado importante durante y después de la cirugía. Se deben suprimir con antelación los antiagregantes plaquetarios.

Efectos nocivos de la Circulación Extracorpórea

La actividad y el número de plaquetas disminuyen, ocurre hemólisis por efecto del bombeo y succión, se activa el complemento y se produce un síndrome inflamatorio complejo que precipita la agregación plaquetaria y atrapamiento de leucocitos, con disfunción pulmonar y cerebral entre otras.

La utilización de oxigenadores de membrana y no de burbuja, circuitos "biocompatibles", acortamiento de los circuitos, y disminución del tiempo total de CEC se revelan como muy útiles en disminuir los efectos dañinos de la CEC. Otra ayuda adicional se obtiene con el uso rutinario de la ultrafiltración durante la operación produciendo conservación de la sangre y extracción de los mediadores inflamatorios solubles.

La hemostasia operatoria puede ser difícil por lo ya mencionado, pero además por las líneas de sutura que son relativamente largas, la hipertensión venosa sistémica y los efectos de la propia C.E.C. Por todo ello, se suplementarán los factores consumidos o inactivados, administrando concentrados de plaquetas, plasma fresco etc. Se luchará contra la fibrinólisis siendo útiles el ácido E-aminocaproico y la aprotinina. Para lograr suturas más estancas se utilizará un adhesivo de fibrina.

Riesgos particulares

Fístula de Blalock-Tausig

Puede ocasionar acodadura o distorsión de la rama pulmonar afecta y necesitar reconstrucción local con parche de pericardio. Rara vez ocasiona hipertensión pulmonar.

Fístulas de Waterston y de Potts

Aunque ya no se practican, es posible que se presente a recirugía algún paciente al que hace años se realizó una de estas anastomosis vasculares. Ambas tienen el inconveniente de dejar gran distorsión de la rama pulmonar, necesitando siempre reconstrucción local. Además, otra secuela de mayor importancia es la aparición con el tiempo, de enfermedad vascular pulmonar (sobre todo en Potts) que prohíbe la reparación.

Fístula de Glenn y variantes

Este tipo de fístula realizada del modo original, puede ocasionar a largo plazo la aparición, en el lóbulo inferior derecho, de fístula arteriovenosa pulmonar con la consecuente bajada en la saturación arterial.

Se deben suprimir con embolización por cateterismo terapéutico. Con la realización del llamado Glenn bidireccional, en el que queda conectada la vena cava superior con las dos ramas pulmonares, no aparece el problema.

Si hay estenosis en la conexión vena-arteria, es fácil de dilatar con catéter-balón.

Pacientes no cianóticos

Corresponden a procedimientos de *cerclaje pulmonar (Banding)*. En el adulto operado, ya no se presentarán casos de CIV u otras cardiopatías reparables en la infancia tratados de este modo. Sin embargo, suelen llegar cardiopatías del tipo corazón univentricular sin restricción de flujo pulmonar

En ellos concurren los riesgos generales de efectos adversos de la CEC y los particulares de distorsión del tronco-válvula o ramas pulmonares. Para reparar una rama suele utilizarse pericardio autólogo en forma de parche. Para el tronco, la resección completa del cerclaje con la fibrosis que ha ocasionado y la anastomosis término-terminal del tronco pulmonar. Rara vez está lesionada también la válvula pulmonar, en cuyo caso un homoinjerto resolverá la reconstrucción de tronco y válvula.

Tratamiento común

Se presentan tres alternativas en dependencia del tamaño del Ventrículo Derecho:

Ventrículo derecho de tamaño normal. Se realiza la reparación biventricular que corresponda (T. Fallot, AP-CIV, TGA-CIV-EP, etc.)

Ventrículo derecho pequeño (40-70% del tamaño normal). En estos casos suele hacerse la reparación "uno y medio", que consiste en cortocircuitar el flujo de la vena Cava superior (Glenn bidireccional) y utilizar el ventrículo derecho como bomba para el flujo de la vena Cava inferior cerrando los Shunts intracardíacos (Figura 1).

Ventrículo derecho diminuto (menor que el 40%). Estos ventrículos no suelen ser útiles en la circulación, y se procederá a establecer la circulación tipo Fontan en una o dos etapas (reparación univentricular) (Figura 2).

Reoperación tras cirugía reparadora

Las mejoras técnicas que permiten la operación correctiva en el lactante y niño, hacen que haya

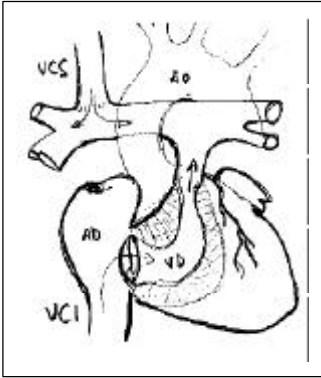


Figura 1.

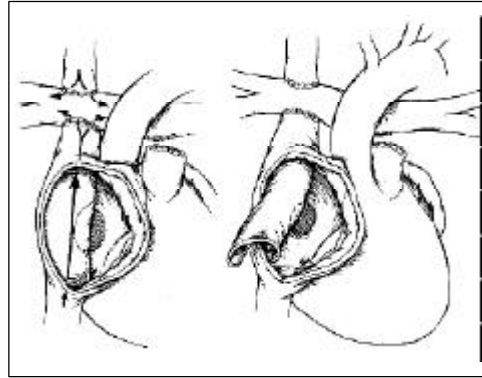


Figura 2.

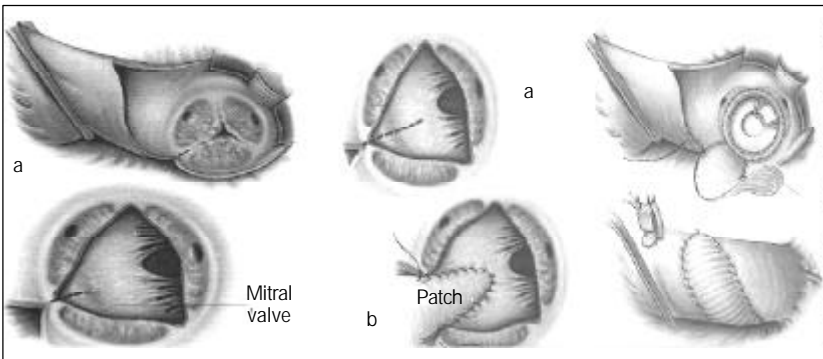


Figura 3.

aumentado el número de pacientes que precisan ser reoperados en la edad adulta. La evaluación preoperatoria incluye el conocimiento de la cardiopatía básica, de los procedimientos quirúrgicos previos y de las secuelas-defectos residuales y complicaciones postoperatorias habidas.

Principios generales

Enfermedad vascular pulmonar, quizás constituye la primera cuestión a descartar en adultos que necesitan nuevamente cirugía por enfermedad cardíaca congénita. En especial si la reparación fué por Tronco común. En caso de existencia prohíbe la reoperación y el trasplante (pulmonar o cardiopulmonar) es una opción válida.

Función ventricular, es la segunda determinante de la reoperabilidad. La sobrecarga de presión o volumen, la isquemia miocárdica y la morfología ventricular han de ser conocidas para proteger del mejor modo el miocardio. Esto se realiza con la

administración de Cardioplejia. En situaciones de mala función ventricular, es ventajosa la combinación de inducción cardiopléjica caliente hemática, fría de mantenimiento y caliente enriquecida con substratos (aspartato y glutamato) antes del despinzamiento aórtico. También el drenaje adecuado de cavidades izquierdas, el frío tópico, hipotermia general a 22° y la administración cardiopléjica anterógrada y retrógrada son muy útiles en la preservación miocárdica.

Reesternotomía. Las estructuras cardíacas suelen estar en estrecho contacto con la tabla interna del esternón. Hay riesgo serio de dañarlas.

Por ello, en todas las reaperturas de esternón se emplea una sierra oscilante que en parte disminuye los accidentes hemorrágicos. Si hay un ventrículo derecho dilatado o conducto retroesternal cruzando la línea media, se exponen los vasos femorales y si conviene, se realiza CEC de descompresión cardíaca antes de abrir el esternón. Una medida preventiva de enorme valor, es la colocación de una membrana (sustituto pericárdico) bajo el esternón, al tiempo de la cirugía reparativa primaria. Debe cubrir la vena innominada.

Ahorro sanguíneo. Mediante la predonación de sangre autóloga, puede disponerse de hasta 4 unidades de sangre y 1 o 2 de plasma fresco. La ultrafiltración al final de la operación produce hemoconcentración y filtración de productos indeseables, provocando ahorro sanguíneo y mejor hemostasia. Reduce la necesidad de transfusión intra y postoperatoria.

Anomalías específicas

La lista de anomalías que pueden necesitar ser "retocadas" en la edad adulta, es enorme y a efectos prácticos nos referiremos sólo a los tipos más frecuentes:

Aórticos

Lesión valvular aórtica. Después de una valvotomía o reparación en la niñez es más que probable la necesidad de recirugía. Ocorre por calcificación de los velos con reestenosis, por aparición paulatina de insuficiencia por retracción-eversión, por "descolgamiento" de uno de los velos en presencia de comunicación interventricular (S. de Laubry), etc. En general se realizará desde sustitución valvular (prótesis mecánicas, biológicas), hasta ampliación del anillo aórtico (Manouguian) (Figura 3).

Zona subvalvular. A veces, reaparece una estenosis fibrosa o fibromuscular, y puede realizarse desde nueva resección hasta aorto-ventrículo-plastia.

Tetralogía de Fallot

Con el paso del tiempo, una correcta reparación del Fallot puede devenir en una mal tolerada insuficiencia pulmonar. En este caso se precisará implantación valvular pulmonar (porcina u homoinjerto) y también anuloplastia tricúspide. La distorsión de las ramas pulmonares puede ser tratada con cateterismo terapéutico mediante la colocación de un "stent" o también mediante la cirugía con plastia de ensanchamiento. Muchas veces un mal funcionamiento del ventrículo derecho puede ser la consecuencia de numerosas pequeñas secuelas: estenosis más insuficiencia pulmonar, pequeña CIV, insuficiencia aórtica moderada por dilatación... La recirugía puede ayudar cerrando la CIV e implantando válvulas competentes. En caso de fallo VD por HTAP la única alternativa puede ser el trasplante pulmonar o cardiopulmonar.

Otra secuela es la sustitución de los conductos estenosados por el tiempo. Se cambiará por otros conductos, en los que la tendencia a la estenosis por el grueso de la neointima sea menor (homoinjerto o Goretex). A veces es posible extraer el conducto obstruido y suturar la fibrosis que lo envuelve quedando como conducto VD-AP.

Transposición de grandes arterias

En la edad adulta, cuando fue corregida a nivel auricular, ya no acostumbra a presentar problemas de obstrucción de los túneles venosos. En todo caso, es realizable la ampliación con Goretex o pericardio.

Es frecuente la aparición de fallo del VD (sistémico) posiblemente sea del 10 al 20% de todos los operados vivos. Hay dos alternativas: trasplante cardíaco o conversión a corrección arterial. Hay muy pocos grupos quirúrgicos que tengan establecido un programa de reconversión. Es un procedimiento muy exigente que incluye una serie de operaciones intermedias de preparación del ventrículo izquierdo. esto es mal tolerado y constituye operación de Banding y reajustes posteriores, para llegar a una presión VI de 90%-95% de la arterial sistémica. Luego se invierten las arterias, las coronarias y se deshace la corrección auricular colocando de nuevo el tabique entre las aurículas. En manos expertas los resultados son comparables al trasplante cardíaco (30% mortalidad) (Figura 4).

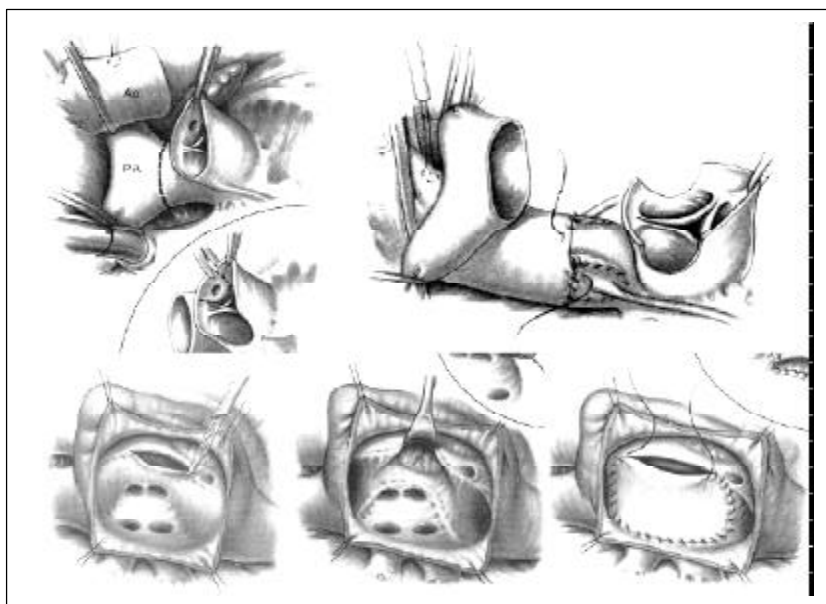


Figura 4.

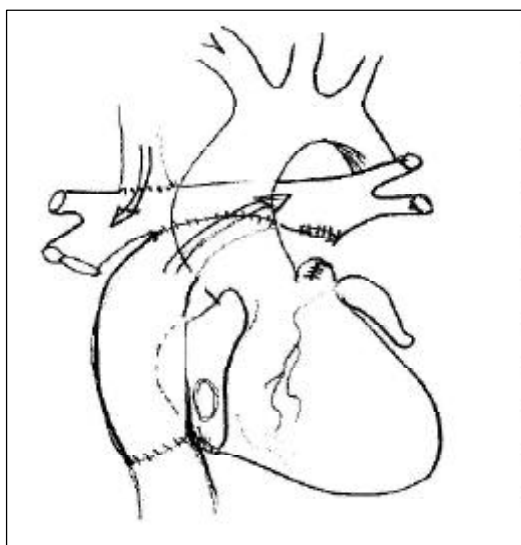


Figura 5.

Conductos extracardíacos

La TGA-CIV-EP puede constituir el prototipo, pero recordemos que formas de T. Fallot, DSVI, DSVI, Truncus, AP-CIV, etc...han recibido en el tratamiento reparador, la interposición (entre VD y la Arteria pulmonar) de un conducto extra-cardíaco. Presentarán como secuela la patología del conducto. Consiste en obstrucción a distintos niveles: el conducto

en sí mismo o en las zonas de conexión (salida de VD, ramas pulmonares etc.). Los pacientes con TGA-CIV-EP, operados con la técnica de Rastelli necesitaran reoperación en el 75% de las ocasiones, mientras que los que llevan corrección tipo Lecompte (no llevan conducto) se espera tan sólo reoperar el 25%. Los operados con la última técnica incorporada a la corrección de esta anomalía (técnica de Metras) por el hecho de utilizar autoinjerto cilíndrico de aorta en la reconstrucción de la pulmonar, tiene posibilidad de crecimiento y se espera una menor necesidad de recirugía. Falta todavía seguimiento a largo plazo.

El tratamiento de todas estas situaciones consiste en el recambio o plastia de ampliación del conducto.

Fontan y variantes

Prácticamente todos los pacientes en los que una corrección biventricular no sea posible, pueden beneficiarse de estas técnicas.

Cuando la evaluación demuestra normalidad de tamaño de arteria pulmonar, de resistencias vasculares pulmonares, de función de VI, es frecuente la realización de conexión cavopulmonar total extra-cardíaca. Tiene ventajas sobre la atrio-pulmonar original ya que hay menor ocurrencia de arritmias, menor pérdida de energía en el flujo sanguíneo pulmonar y presión venosa más baja (Figura 5).

Los problemas que presentan los adultos operados con la técnica de Fontan clásica, y que no sean debidos a mala función del único ventrículo funcional, pueden ser operados con la técnica referida anteriormente, o si hubiera estenosis de la conexión, de las ramas pulmonares, etc.. mediante procedimientos de dilatación o plastia de ensanchamiento.

En el caso de fallo ventricular, la única salida puede ser el trasplante cardíaco.

Estas han sido en resumen las secuelas más frecuentes que nos encontraremos en los pacientes operados de cardiopatía congénita en la infancia, y que presentaran de adultos.