

Cirugía del corazón univentricular en segundo estadio: técnicas y resultados

Félix Serrano, José M. Caffarena

Unidad Cirugía Cardíaca Infantil
Hospital Universitario La Fe. Valencia

El corazón univentricular es una entidad compleja al incluir todas aquellas cardiopatías congénitas donde no es posible aplicar una corrección biventricular. En el corazón univentricular, la circulación pulmonar y sistémica forman circuitos en paralelo, lo que supone una sobrecarga de volumen para ese ventrículo único que provocará su deterioro funcional. El objetivo del tratamiento quirúrgico es separar progresivamente esos circuitos pulmonar y sistémico colocándolos en serie. Desde la década de 1980 este tratamiento quedó establecido en tres estadios paliativos sucesivos: primer estadio o paliación neonatal, segundo estadio o derivación cavopulmonar superior bidireccional, y tercer estadio o derivación cavopulmonar total. La ecocardiografía y el cateterismo cardíaco son fundamentales para establecer una correcta valoración anatómica, funcional y hemodinámica de cada paciente, para poder individualizar su tratamiento.

Las técnicas quirúrgicas empleadas en el segundo estadio son la operación de Glenn bidireccional y el procedimiento hemi-Fontan. La elección entre ambas dependerá de la técnica quirúrgica que planifiquemos para completar el tercer estadio. El manejo postoperatorio debe basarse en el conocimiento fisiopatológico particular de cada paciente. Las complicaciones postoperatorias propias más importantes son la hipoxemia mantenida y la elevación persistente de la presión venosa en el territorio superior.

Los resultados iniciales del segundo estadio son satisfactorios, lográndose supervivencias hospitalarias cercanas al 100% en las series más recientes, independientemente del tipo de técnica empleada.

Second stage surgery for univentricular heart: techniques and results

The univentricular heart is a complex entity. It includes all congenital hearts where it is not possible to apply a biventricular correction. In univentricular heart, pulmonary circulation and systemic form circuits in parallel; this represents a volume overload for that single ventricle that will cause its functional impairment. The aim of surgical treatment is gradually separate these circuits placing them in series. Since the 80s this treatment was established in three successive palliative stages: first stage or neonatal palliation, second stage or bidirectional superior cavopulmonary connection and third stage or total cavopulmonary connection. Echocardiography and cardiac catheterization are essential to establish a correct anatomical, functional and hemodynamic assessment in each patient in order to individualize their treatment.

The surgical techniques used in the second stage are the bidirectional Glenn operation and the hemi-Fontan procedure. The choice of one of them depends on the surgical technique that will be performed to complete the third stage. The postoperative management should be based on pathophysiological knowledge of each patient. The most important postoperative complications are hypoxemia and persistent high venous pressure in the upper territory.

Initial results of the second stage are very successful, achieving hospital survival close to 100% in the latest series, regardless of the type of surgical technique. It is very important to closely watch

Correspondencia:
Félix Serrano Martínez
Servicio Cirugía Cardíaca Infantil
Hospital Universitario Infantil La Fe
Avda. Campanar, 21
46009 Valencia
E-mail: fserrano@comv.es

Recibido 28 de agosto de 2008
Aceptado 20 de septiembre de 2008

Es muy importante el estrecho seguimiento de estos pacientes para establecer el momento idóneo para el tercer estadio y conseguir mejores resultados a largo plazo.

Palabras clave: Corazón univentricular. Segundo estadio. Tratamiento. Resultados.

these patients to establish the ideal time to complete the third stage, thereby achieving better results in the long-term.

Key words: Univentricular heart. Second stage. Treatment. Results.

INTRODUCCIÓN

El corazón univentricular (CU) es una entidad compleja que representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas¹ y comprende un grupo heterogéneo de malformaciones cardíacas congénitas que se caracterizan por la existencia de una sola cámara ventricular funcional, encargada de mantener tanto la circulación pulmonar como la sistémica.

Se trata de una entidad bastante compleja, no sólo por el hecho de que cardiopatías congénitas variadas puedan presentar fisiopatología de ventrículo único, sino porque además cada una de ellas puede asociar alteraciones anatómicas diversas como fenómenos de discordancia atrioventricular (AV) o ventriculoarterial (VA), anomalías de retorno venoso sistémico o pulmonar, problemas obstructivos a nivel del tracto de salida pulmonar o aórtico, etc. Podríamos decir que no hay dos corazones univentriculares iguales, siendo trascendental en su manejo un perfecto conocimiento de la anatomía y fisiopatología de cada caso, con objeto de poder establecer de forma individual las mejores opciones terapéuticas.

ANATOMÍA Y CLASIFICACIÓN

La génesis del CU se va a producir durante la fase embrionaria de desarrollo y septación ventricular². Hacia el final de la semana 4 del desarrollo embrionario, se produce un crecimiento y expansión de las partes internas de los ventrículos que gradualmente se acercan hasta fusionarse dando origen al tabique interventricular muscular. La fusión de las almohadillas endocárdicas darán lugar al tabique interventricular membranoso que septará definitivamente los ventrículos.

Los mecanismos postulados en el origen del CU son el deficiente desarrollo del tabique interventricular como consecuencia del fallo del proceso de septación anteriormente mencionado, o anomalías en el desarrollo y fusión de las almohadillas endocárdicas provocando un pobre alineamiento de las válvulas AV respecto a su ventrículo correspondiente originando la falta de desarrollo del mismo³.

Desde el punto de vista anatómico, el CU puede tener un único ventrículo con morfología indeterminada, aunque lo más frecuente es una situación de ventrículo único funcional donde tendremos presentes dos ventrículos, uno bien desarrollado y otro infradesarrollado llamado ventrículo rudimentario, conectado con el primero mediante un foramen bulboventricular que puede desempeñar un papel fisiopatológico importante en el caso de tener un carácter obstructivo. Comúnmente, el ventrículo desarrollado suele poseer una morfología izquierda con un ventrículo derecho hipoplásico de localización anterosuperior, siendo más infrecuente encontrar un ventrículo de morfología derecha desarrollado con un ventrículo izquierdo infradesarrollado de localización posterior.

Respecto a las válvulas AV existen varias situaciones. Podemos tener dos válvulas AV bien desarrolladas que abocan al ventrículo único (ventrículo único de doble entrada), o podemos encontrar una válvula AV desarrollada y otra atrésica (atresia tricúspide, atresia mitral), o bien una válvula AV común con falta de desarrollo de un componente ventricular (canal AV común completo desbalanceado). Además, pueden existir otras alteraciones anatómicas asociadas como discordancia AV o VA, anomalías del retorno venoso sistémico (p. ej. interrupción de la vena cava inferior con continuidad por vena ácigos) o pulmonar (drenajes venosos anómalos pulmonares totales o parciales, obstructivos o no).

Sin negar la importancia de las anteriores alteraciones, probablemente el dato anatómico más importante a valorar y conocer en las exploraciones complementarias⁴, debido a la trascendencia en el manejo de estos pacientes, es la posible existencia de obstrucción al flujo pulmonar (atresia tronco o válvula pulmonar, estenosis subvalvular, tronco pulmonar naciendo de ventrículo rudimentario con foramen bulboventricular restrictivo...) o al flujo sistémico (hipoplasia del arco aórtico, coartación de aorta, estenosis subaórtica, flujo aórtico comprometido por foramen bulboventricular restrictivo...).

Toda esta gran variabilidad anatómica hace complejo establecer una clasificación, pues en realidad el concepto de CU es un término bajo el cual agrupamos todas

TABLA I. CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS CON FISIOPATOLOGÍA DE CORAZÓN UNIVENTRICULAR

Ventrículo único de doble entrada (S, L, L) (S, D, D)
Síndrome de corazón derecho hipoplásico
– Atresia tricúspide
– Atresia pulmonar con septo íntegro + hipoplasia grave VD
– Ciertas formas graves de enfermedad de Ebstein
Síndrome de corazón izquierdo hipoplásico
Síndromes de heterotaxia con isomerismo derecho o izquierdo
Cardiopatías con desequilibrio ventricular extremo
– Canal AV común completo desbalanceado
– Algunas formas de ventrículo derecho de doble salida
Cardiopatías con CIV múltiples tipo <i>swiss-cheese</i>

aquellas cardiopatías que no pueden repararse conservando el concepto de corazón biventricular, por lo tanto, son muchas las cardiopatías congénitas que pueden presentar una fisiopatología de CU (Tabla I).

FISIOPATOLOGÍA

Las circulaciones pulmonar y sistémica se disponen en serie en el corazón normal (Fig. 1) sin zonas de mezcla, por lo que la sangre, de forma obligada, pasará por ambas. Sin embargo, en el CU dichos circuitos se encuentran en paralelo (Fig. 1), uniéndose ambos a nivel de la cavidad ventricular única, de forma que el volumen de sangre que se dirija hacia el circuito pulmonar o el sistémico estará en función de la resistencia ofrecida por éstos y de la existencia de obstáculos anatómicos que comprometan el flujo sanguíneo hacia los mismos. Así, podemos encontrar diversas situaciones:

- Corazón univentricular sin obstrucción al flujo pulmonar ni sistémico. En estos casos el recién nacido suele estar asintomático inicialmente, pero conforme disminuyen las resistencias pulmonares en las primeras semanas de vida, se producirá una situación de hiperaflujo pulmonar provocando insuficiencia cardíaca congestiva, obligando a realizar un *banding* pulmonar para corregir dicho hiperaflujo y así proteger al lecho pulmonar del desarrollo de enfermedad vascular pulmonar que imposibilitaría la posterior realización del segundo estadio (anastomosis cavopulmonar superior bidireccional).
- Corazón univentricular con obstrucción al flujo pulmonar. Tal y como se comentó en el anterior apartado, pueden existir diversas alteraciones anatómicas que comprometen el flujo sanguíneo hacia el circuito pulmonar. En esos casos el recién nacido se mostrará con cianosis y nos obligará a aumentar dicho flujo, generalmente mediante la realización de una fístula sistemicopulmonar (FSP).

- Corazón univentricular con obstrucción al flujo sistémico. Anteriormente describimos diversas zonas anatómicas que potencialmente pueden provocar obstrucción al flujo sistémico, originando hipoperfusión periférica, especialmente agravada tras el cierre del canal arterial. En estos casos de hipoplasia del arco aórtico u obstrucciones graves del tracto de salida sistémico, será preciso recurrir a técnicas quirúrgicas tipo Norwood o Damus-Kaye-Stansel⁵.

Una situación controvertida se produce cuando la obstrucción es ligera o cuando no existe pero hay un riesgo potencial de desarrollarla precozmente. En estos casos se abre la disyuntiva de realizar en periodo neonatal una intervención agresiva tipo Damus o Norwood con sus riesgos inherentes, frente a la realización de un *banding* pulmonar y realización posterior precoz del segundo estadio paliativo asociando intervención tipo Damus, observándose en estos últimos una mejor tolerancia hemodinámica a esta intervención respecto a su realización en periodo neonatal⁶, con mortalidades que oscilan entre 19-28%^{7,8}. El inconveniente de esta segunda opción es el riesgo de desarrollo precoz de hipertrofia ventricular grave que disminuya la distensibilidad ventricular, situación deletérea en el manejo posterior del CU.

- Corazón univentricular balanceado. En estos casos existe de forma natural una obstrucción al flujo pulmonar que consigue distribuir de forma bastante equitativa el flujo sanguíneo hacia el circuito pulmonar y sistémico, permitiendo al paciente estar libre de síntomas y no precisar ninguna paliación neonatal. Desafortunadamente, es una situación poco frecuente.

Sin embargo, ninguno de esos procedimientos usados en el primer estadio paliativo del CU evita la sobrecarga de volumen que tendrá que soportar ese ventrículo único al tener que manejar tanto a la circulación pulmonar como a la sistémica, puesto que ambas siguen manteniéndose en paralelo. Esa sobrecarga acaba provocando una hipertrofia ventricular importante que disminuirá la distensibilidad ventricular precipitando la aparición de insuficiencia cardíaca. Así, Moodie, en 1984, describe los resultados del seguimiento a largo plazo de una serie de pacientes con CU no intervenidos, comunicando el desarrollo precoz de pobre tolerancia al ejercicio con una tasa de mortalidad por año del 4,8% y una supervivencia media de 14 años⁹. Estas observaciones generaron la necesidad de aplicar técnicas quirúrgicas que progresivamente separaran el circuito pulmonar del sistémico, colocándolos en serie, estandarizándose así, desde la década de 1980, el segundo y tercer estadio en el tratamiento quirúrgico del CU.

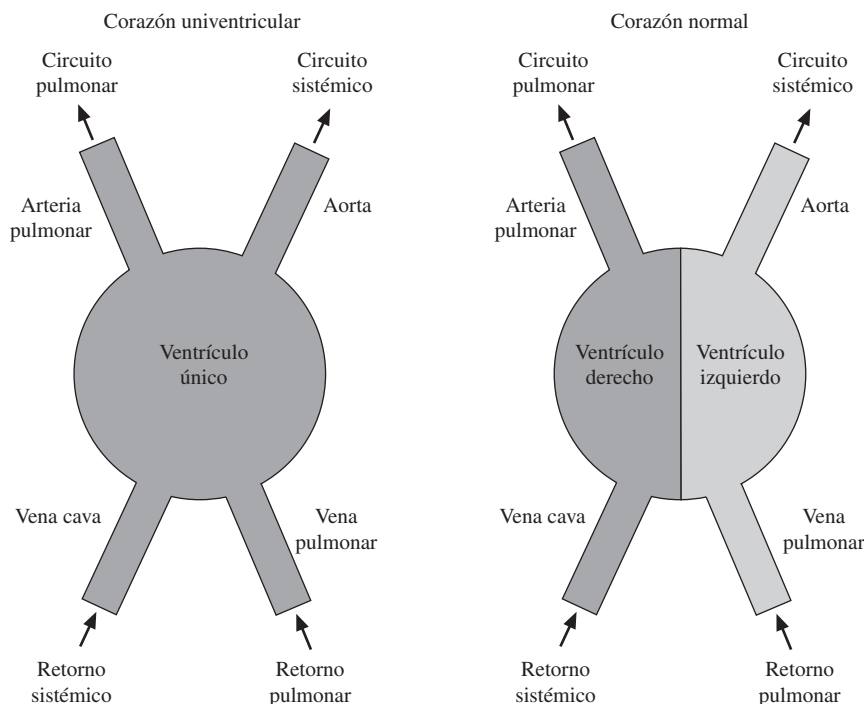


Figura 1. Esquema comparativo de la fisiología del corazón normal frente al corazón univentricular.

TRATAMIENTO DEL CORAZÓN UNIVENTRICULAR EN SEGUNDO ESTADIO

El desarrollo de las técnicas quirúrgicas destinadas al tratamiento del CU supuso un verdadero reto para los cirujanos del siglo XX, que tuvieron que desafiar los principios sobre la circulación sanguínea establecidos en los siglos XVI y XVII¹⁰. Miguel Servet describió, en 1531, la circulación pulmonar, pero fue William Harvey, en 1628, quien estableció la necesidad del corazón derecho como bomba impulsora de ese circuito pulmonar. Ese principio permaneció invariable hasta el siglo XX, y fue necesario desafiarlo mediante una serie de estudios experimentales que demostraron cómo la sangre era capaz de atravesar el circuito pulmonar sin necesidad de un ventrículo derecho que la impulsara. En este sentido, el primer estudio experimental apareció publicado en 1943 por Starr, et al., demostrando que tras destruir un amplio sector del ventrículo derecho no se producía una elevación significativa de la presión venosa¹¹. Rodbard y Wagner realizaron la primera derivación experimental del ventrículo derecho con éxito¹². Estos estudios espolearon durante la década de 1950 el desarrollo experimental de la anastomosis cavopulmonar superior, que constituiría la base del tratamiento del CU en segundo estadio.

Fue en 1958, cuando Glenn realiza por primera vez con éxito en la práctica clínica una derivación cavopulmonar superior unidireccional, pues anastomosó la

vena cava superior al cabo distal de la arteria pulmonar derecha. Sin embargo, fue Haller, en 1966, quien desarrolló experimentalmente la técnica de derivación cavopulmonar superior bidireccional (DCPSB) tal y como hoy la conocemos. En 1968, Fontan y Baudet realizan por primera vez una derivación atriopulmonar completa en un paciente afecto de atresia tricúspide¹³, asentando así los cimientos del tercer estadio en el tratamiento del CU.

Si bien en ese primer caso publicado por Fontan el paciente tenía previamente realizada una derivación cavopulmonar superior, con posterioridad se llevaron a cabo derivaciones cavopulmonares totales (operación de Fontan) en un solo tiempo con resultados muy dispares. Ya en 1972, Azzolina aconseja la realización previa de la DCPSB como preparación a la operación de Fontan, pero son Pennington (1981) y Robicsek (1982) quienes demuestran que los pacientes con DCPSB previa a la realización de la operación de Fontan presentaban en el postoperatorio una hemodinámica más estable con una menor incidencia de derrame pleural, ascitis o insuficiencia renal¹⁴. Así, desde mediados de la década de 1980 queda establecido el tratamiento por estadios del CU, contemplándose un segundo estadio consistente en realizar una DCPSB previa a completar el tercer estadio (derivación cavopulmonar total u operación de Fontan).

Esta estrategia ofrece una serie de ventajas; por un lado, la DCPSB puede realizarse entre los 3-12 meses

de edad con una baja morbilidad respecto a la realización del tercer estadio (operación de Fontan) a esa misma edad; por otro lado, la vena cava superior supone una mejor fuente de flujo sanguíneo pulmonar respecto a la FSP, ya que mejora la eficiencia de oxigenación sanguínea al introducir sangre venosa desaturada al pulmón, y además disminuye el riesgo de desarrollo de enfermedad vascular pulmonar y distorsión de las arterias pulmonares asociado a la FSP. Pero la principal ventaja que ofrece el segundo estadio es que se realiza en los primeros meses de vida, va a permitir disminuir precozmente la sobrecarga de volumen del ventrículo único, mejorando así su distensibilidad y de esta forma se preservará mucho mejor su función.

OBJETIVOS DEL SEGUNDO ESTADIO

El objetivo que persigue este segundo estadio es optimizar tanto las resistencias pulmonares como la distensibilidad ventricular. Es necesario evitar que se generen resistencias pulmonares altas, y para ello evitaremos la sobrecarga de presión y volumen en las arteriolas pulmonares mediante un control adecuado del flujo anterógrado pulmonar, y además descartaremos la existencia de una comunicación interauricular (CIA) restrictiva o drenajes venosos pulmonares obstructivos, que en caso de existir deben ser tratados precozmente.

El objetivo fundamental del segundo estadio es optimizar la distensibilidad ventricular precozmente. Este objetivo se consigue gracias a que, al anastomosar la vena cava superior a la arteria pulmonar, derivamos directamente el 40% del retorno venoso sistémico al circuito pulmonar sin pasar por ese ventrículo único, con lo cual evitaremos su sobrecarga e hipertrofia mejorando su distensibilidad, preservando así mejor la función ventricular y de sus válvulas AV, lo que redundará en unos mejores resultados y menor morbilidad al completar el tercer estadio de tratamiento del CU.

VALORACIÓN PREOPERATORIA

La valoración preoperatoria del paciente con CU va a tener como finalidad obtener una cuidadosa valoración anatómica, funcional y hemodinámica del mismo, siendo las exploraciones complementarias fundamentales para conseguirlo la ecocardiografía y el cateterismo cardíaco, que nos permitirán conocer adecuadamente la fisiopatología del CU en cada paciente concreto, y así, planificar el tratamiento quirúrgico más idóneo a cada caso. Para ello, es crucial el perfecto conocimiento de una serie de puntos críticos:

- Anatomía de las ramas pulmonares: es de suma importancia conocer su tamaño, existiendo varios índices para valorarlo. Nuestro grupo emplea el índice de Nakata, que correlaciona la suma de las áreas seccionales de la arteria pulmonar derecha e izquierda (expresada en mm^2) respecto a la superficie corporal (expresada en m^2). Así, la hipoplasia de ramas pulmonares se define por un índice de Nakata menor de $200 \text{ mm}^2/\text{m}^2$, siendo ésta una situación de alto riesgo para llevar a cabo este segundo estadio. También es importante conocer la existencia de estenosis de ramas, distorsión por FSP previa, que será necesario tratar.
- Presión y resistencia arterial pulmonar: probablemente sea el factor crítico más importante, puesto que una presión media pulmonar mayor de 18 mmHg o una resistencia vascular pulmonar superior a $4 \text{ U Wood}/\text{m}^2$ no reversibles desaconsejan realizar este segundo estadio.
- Función ventricular: hemos comentado que el objetivo primordial del segundo estadio será, en última instancia, preservar la función del ventrículo único a largo plazo; si partimos de una mala función ventricular, es obvio que la corrección univentricular fracasará. Así, pacientes con fracción de eyección menor del 50% o PTDVI superior a 15 mmHg consideramos que son malos candidatos a la vía univentricular, y quizá se beneficiarían más de un futuro trasplante cardíaco.
- Función de la válvula AV: es importante conocer si existe insuficiencia de la válvula AV y su grado, puesto que la insuficiencia significativa tendrá que ser tratada quirúrgicamente en este segundo estadio, incrementando el riesgo.
- Obstrucción al flujo sistémico: gradientes superiores a 15 mmHg deben ser tratados de forma enérgica para preservar de forma óptima la función ventricular.
- Anomalías del retorno venoso sistémico: es importante conocer la existencia de una vena cava superior izquierda, en cuyo caso habrá que derivarla hacia la rama pulmonar izquierda, además de hacer lo propio con la vena cava superior derecha (derivación cavopulmonar superior bilateral). También es importante descartar la existencia de una interrupción de la vena cava inferior con continuidad a través de la vena ácigos, ya que en estos casos debemos preservar la vena ácigos al realizar la DCPSB.
- Relación Qp/Qs: si la relación Qp/Qs es menor de 1, creemos necesario conservar el flujo pulmonar anterógrado existente para mantener un grado

adecuado de saturación arterial de oxígeno tras completar el segundo estadio.

Evaluados todos estos puntos críticos, si el paciente es considerado candidato al segundo estadio (DCPSB), habitualmente se planifica su realización en torno a los 6 meses de vida, pudiéndose en algunos casos adelantarse en función de la situación clínica y lesiones anatómicas asociadas, particularmente en el caso de obstrucciones al flujo sistémico. Por lo tanto, es necesaria una estrecha vigilancia clínica para establecer el momento más oportuno de indicar la realización del segundo estadio en el tratamiento del CU.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Las técnicas quirúrgicas actualmente empleadas para llevar a cabo la DCPSB son la operación de Glenn bidireccional y el procedimiento hemi-Fontan. Ambas persiguen el mismo objetivo de derivar directamente el retorno venoso de la cava superior al circuito pulmonar.

No es infrecuente, en el contexto del CU, encontrar pacientes que presentan una vena cava superior izquierda de tamaño similar a la cava superior derecha sin vena innominada que conecte ambos sistemas. En estos casos nos veremos obligados a anastomosar la vena cava superior derecha a la arteria pulmonar derecha y la cava superior izquierda a la rama pulmonar izquierda, hablando entonces de derivación cavopulmonar superior bilateral u operación de Glenn bilateral.

Una situación especial se produce en pacientes en que el ventrículo derecho rudimentario conectado al tronco pulmonar posee un volumen entre el 30-80% de su volumen normal. En esos casos se puede recurrir a la denominada reparación ventricular uno y medio, de forma que la sangre procedente de la vena cava inferior será bombeada por ese ventrículo hipodesarrollado a la circulación pulmonar, mientras el retorno de la cava superior se dirigirá directamente al circuito pulmonar mediante una operación de Glenn bidireccional, quedando así definitivamente paliado este subgrupo de pacientes^{15,16} sin necesidad de tercer estadio.

Independientemente de la técnica quirúrgica que llevemos a cabo, es importante establecer una exquisita monitorización de estos pacientes durante el acto operatorio, siendo a nuestro juicio necesarios una pulsioximetría periférica, espectroscopia infrarroja cerebral, presión arterial cruenta, cateterización de vena yugular interna y cateterización de aurícula derecha (Tabla II).

Operación de Glenn bidireccional

Representa nuestro procedimiento de elección para el tratamiento del CU en su segundo estadio, puesto que

TABLA II. PARÁMETROS MONITORIZADOS Y FINALIDAD

Pulsioxímetro periférico
– Saturación periférica O ₂
Espectroscopia infrarroja cerebral
– Valoración perfusión cerebral
Cateterización arteria periférica
– Presión arterial invasiva
– Monitorización gases arteriales
Cateterización vena central (vena yugular interna)
– Monitorización presión venosa central (circuito Glenn)
Cateterización aurícula
– Monitorización precarga ventricular

preferimos completar el tercer estadio mediante un conducto extracardíaco de PTFE (Fontan extracardíaco). La llevaremos a cabo por esternotomía media con o sin empleo de circulación extracorpórea (CEC). Las ventajas de prescindir de la CEC son evitar los efectos adversos propios de la CEC y un menor requerimiento transfusional, que repercute positivamente en la función pulmonar, observando una mayor facilidad y precocidad en la extubación de los pacientes sometidos a la operación de Glenn sin CEC¹⁷, lo que permitirá un funcionamiento más eficiente de la misma.

Para realizar el procedimiento sin CEC es aconsejable establecer, previa heparinización, una derivación intraoperatoria entre la vena cava superior o innominada y la aurícula derecha, procurando elegir cánulas lo más amplias posible para conseguir un adecuado drenaje venoso del hemicuerpo superior¹⁷. Una alternativa a esta derivación cavoatrial es la derivación venopulmonar descrita por Murthy¹⁸, que ofrece como ventaja el mantener unas mejores saturaciones arteriales de oxígeno, aunque técnicamente es más complejo de establecer, siendo desaconsejable su realización en casos de atresia o hipoplasia de tronco pulmonar¹⁷. Algunos autores, como Jahangiri¹⁹, realizan el Glenn sin CEC ni derivación transitoria intraoperatoria, siendo en estos casos necesaria una estricta monitorización de la perfusión cerebral, debiendo existir una diferencia entre la presión arterial sistólica y la presión media de la vena yugular mayor a 30 mmHg¹⁷.

Con independencia o no del empleo de derivación temporal intraoperatoria, debe tenerse siempre preparada la opción de establecer CEC para completar el Glenn ante cualquier inestabilidad hemodinámica, desaturación importante o sospecha de mala perfusión cerebral. Algunos estudios¹⁷ identifican a los pacientes con ramas pulmonares pequeñas o hipoplásicas, menor edad, historial previo de arritmias y ventrículos únicos con sobrecarga de volumen grave como malos candidatos para realizar la operación de Glenn sin CEC.

La operación de Glenn se inicia realizando una disección y liberación amplia de toda la vena cava superior

extendiéndola hacia el origen de la vena yugular y la innominada, identificando la vena ácigos; durante esas maniobras debemos emplear lo menos posible el bisturí eléctrico para evitar lesionar el nervio frénico derecho. A continuación se disecciona la rama pulmonar derecha en toda su extensión hasta su origen en el tronco pulmonar. Si se considera el empleo de CEC, confeccionaremos las bolsas de tabaco para canulación en aorta, orejuela derecha y vena cava superior en su unión con la innominada, realizando esta última bolsa con monofilamento 6/0 y dándole una forma alargada en el sentido longitudinal del vaso para evitar posteriores fenómenos de estenosis en esta zona de canulación. Su canulación se ve facilitada por el empleo de una cánula curva tipo Pacífico.

Una vez en CEC, se completa la disección de las estructuras antes mencionadas y se secciona entre ligaduras la vena ácigos (siempre que no exista una interrupción de la cava inferior con continuidad a través de la ácigos, en cuyo caso se deberá respetar). Tras ello, se coloca una pinza en la parte alta de la vena cava superior por debajo del punto de canulación, y otra inmediatamente por encima de la unión atriocava procurando no lesionar el nodo sinusal, seccionando la cava superior por encima de esta última pinza, cuyo muñón auricular se cerrará con una sutura continua doble de monofilamento 6/0. Posteriormente, tras controlar el flujo en la arteria pulmonar derecha con el empleo de pinzas vasculares o cintas elásticas, se realiza una arteriotomía sobre su borde superior y ligeramente medial confeccionando una anastomosis terminolateral entre la cava superior y la rama pulmonar derecha con sutura continua de monofilamento 7/0, quedando así realizada la operación de Glenn bidireccional (Fig. 2). Es importante confeccionar esta anastomosis ligeramente medial hacia la bifurcación pulmonar, con objeto de conseguir una distribución preferencial de flujos hacia cada pulmón en el momento de completar el tercer estadio, mejorando así la eficiencia energética del circuito de Fontan (Fig. 3).

Procedimiento hemi-Fontan

Es la alternativa preferida al Glenn bidireccional cuando se prevé completar la operación de Fontan (tercer estadio) mediante un túnel intraauricular lateral, ya que el hemi-Fontan facilitará la confección de este túnel. El procedimiento se lleva a cabo por esternotomía media, y será siempre necesario el empleo de CEC habitualmente con hipotermia moderada a 32 °C. Tras heparinizar, se canularán aorta y ambas cavas directamente. La cava superior se canula de forma idéntica al Glenn, y del mismo modo tras su sección se anastomosa

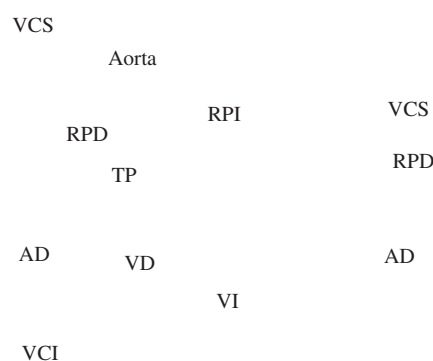


Figura 2. Esquema representativo del resultado final de la operación de Glenn bidireccional (izquierda). Detalle de la anastomosis cavopulmonar superior bidireccional (derecha). VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior; AD: aurícula derecha; RPD: arteria pulmonar derecha; RPI: arteria pulmonar izquierda; TP: tronco pulmonar; VD: ventrículo derecho hipodesarrollado; VI: ventrículo izquierdo.

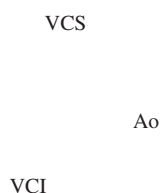


Figura 3. Anastomosis cavopulmonar superior (VCS) realizada ligeramente medial respecto a la futura anastomosis cavopulmonar inferior (VCI) que se dispondrá en posición ligeramente más externa con objeto de lograr una distribución preferencial de flujos mejorando la eficiencia energética del futuro Fontan.

terminolateral al borde superior de la arteria pulmonar derecha; pero, a diferencia del Glenn, el cabo inferior de la cava superior se anastomosará al borde inferior de la arteria pulmonar derecha y se cerrará la comunicación entre la cava superior y la aurícula derecha mediante la sutura de un parche de PTFE en la unión atriocava a través de una auriculotomía derecha (Fig. 4). Así, inicialmente tenemos una derivación cavopulmonar superior bidireccional pero con el terreno preparado para derivar en un futuro y de forma más sencilla la cava inferior hacia la rama pulmonar derecha a través del

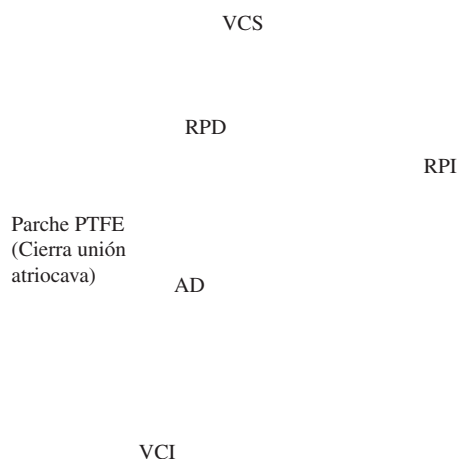


Figura 4. Detalle del procedimiento hemi-Fontan donde se puede observar la canulación directa de ambas cavas, así como el parche de PTFE suturado a nivel de la unión atriocava a través de una auriculotomía derecha. VCS: vena cava superior; VCI: vena cava inferior; AD: aurícula derecha; RPD: arteria pulmonar derecha; RPI: arteria pulmonar izquierda.

posterior túnel intraauricular, completando así la operación de Fontan.

Independientemente de la técnica empleada en este segundo estadio, puede ser necesario asociar otros procedimientos en función de las posibles lesiones asociadas. Así, puede ser necesario realizar una septectomía auricular si hay CIA restrictiva, intervención sobre el tracto de salida sistémico si éste es obstructivo, reparación de la válvula AV si presenta insuficiencia.

Una cuestión que permanece sin resolver es la necesidad o no de dejar flujo pulmonar anterógrado adicional (flujo nativo pulmonar) en el momento de completar este segundo estadio¹⁹. La ventaja de preservar ese flujo radica en que se previene el desarrollo de malformaciones arteriovenosas pulmonares que deterioran el intercambio gaseoso con el paso del tiempo, y que parecen guardar relación con un factor hepático inhibidor de la angiogénesis que seguiría circulando por el pulmón en el caso de preservar ese flujo nativo anterógrado, evitando así la aparición de esas malformaciones arteriovenosas^{20,21}. El inconveniente de preservar ese flujo adicional es el riesgo de continuar sometiendo a ese ventrículo único a una excesiva sobrecarga de volumen que empeoraría su función, incrementando la morbilidad al completar el tercer estadio. Nuestro grupo preserva ese flujo anterógrado en los casos de relación Qp/Qs inferior a 1, saturación arterial intraoperatoria tras completar Glenn menor del 70%, o cuando la operación de Glenn se considera como paliación definitiva.

TABLA III. FACTORES ETIOLÓGICOS DE HIPOXEMIA POST-OPERATORIA

Disminución flujo cerebral
– Hipocapnia (hiperventilación)
– Hipotensión
Alteraciones ventilación/perfusión
– Derrame pleural
– Atelectasia
– Neumonía
– Neumotórax
– Malformaciones arteriovenosas
Cambios demanda de O ₂
– Sepsis
– Anemia
– Bajo gasto
– Disfunción ventricular
Descenso del flujo sanguíneo pulmonar
– Presión pulmonar elevada
– CIA restrictiva
– Anastomosis cavopulmonar estenótica
– Presencia de colaterales venovenosas

MANEJO POSTOPERATORIO

El objetivo es mantener presiones en el territorio de cava superior que no sobrepasen los 10-12 mmHg, con saturación arterial de oxígeno entre 80-90% (nunca < 75%) y presión de llenado auricular derecho de 5-6 mmHg. Habitualmente, esto se logra solamente con el empleo de milrinona, reservando la dopamina para pacientes con disfunción ventricular. Es frecuente en el postoperatorio la aparición de HTA de origen central, que suele responder optimizando la analgesia y asociando IECA.

Los parámetros de ventilación deben ser sometidos a una estrecha vigilancia, ya que existe una relación inversa entre flujo pulmonar y cerebral, debiéndose evitar la hiperventilación (disminuye flujo cerebral) y la ventilación con presión positiva. Una de las medidas más eficaces para mejorar la eficiencia del circuito de Glenn es la extubación precoz, a ser posible en quirófano, ya que los cambios de presión generados por la ventilación espontánea del paciente facilitan enormemente la circulación sanguínea por la cava superior hacia el circuito pulmonar. Por ello, la anestesia intraoperatoria debe ir encaminada a permitir la extubación precoz y, posteriormente, proporcionar una analgesia adecuada que permita una respiración espontánea confortable. Es aconsejable iniciar terapia anticoagulante con heparina de bajo peso molecular (1 mg/kg/12 h), para luego sustituir por AAS (5 mg/kg/día) vía oral.

Las complicaciones postoperatorias propias más importantes que se pueden presentar al completar este segundo estadio son la elevación persistente de la presión venosa en el territorio venoso superior y la hipoxemia. La presión ideal en el territorio venoso superior deberá mantenerse por debajo de los 12 mmHg. Presiones

TABLA IV. SERIES DERIVACIÓN CAVOPULMONAR SUPERIOR BIDIRECCIONAL; 1996-2004

Autor, año	Tipo DCP	Tipo CEC	Número pacientes	Supervivencia hospitalaria	Saturación arterial O ₂ media al alta
Bradley, 1996	Glenn	CEC	85	94%	80%
Douglas, 1999	HF	HPPC	114	98%	80%
Aeba, 2000	Glenn	CEC	35	89%	82%
Jaquiss, 2004	Glenn	CEC	85	100%	80%
Liu J, 2004	Glenn	No CEC	20	100%	80-90%

DCP: derivación cavopulmonar superior; CEC: circulación extracorpórea; HF: hemi-Fontan; HPPC: hipotermia profunda + parada circulatoria.

mayores deberán combatirse instaurando precozmente la ventilación espontánea, descartando enfermedad pulmonar (atelectasia, derrame...) y empleando diuréticos y/o vasodilatadores pulmonares (óxido nítrico, sildenafil). Si, a pesar de ello, se mantienen presiones mayores de 18 mmHg o desaturación importante se deberá realizar un cateterismo que descarte complicaciones en la anastomosis cavopulmonar, estenosis pulmonares o resistencias pulmonares elevadas.

La hipoxemia se define como la saturación arterial de oxígeno mantenida persistentemente por debajo del 70%. Es el problema más grave que se puede presentar en el postoperatorio, puesto que son muchos los factores que pueden producirla (Tabla III), y a veces difíciles de identificar. La intervención sobre los mismos podrá mejorar esta grave complicación.

Tras el alta hospitalaria, los pacientes son manejados con AAS y habitualmente digoxina; los IECA los reservamos para casos de disfunción ventricular, insuficiencia de la válvula AV o hipertensión mantenida. Aconsejamos la restricción de ejercicios físicos demandantes y realización de profilaxis de la endocarditis infecciosa de acuerdo con los estándares actuales. Pero lo más importante es establecer un seguimiento cardiológico estricto donde periódicamente valoremos el estado funcional, grado de saturación (debe mantenerse por encima del 80%) y evaluemos ecocardiográficamente la función ventricular y de la válvula AV, todo ello encaminado a seleccionar el momento más idóneo de indicar la realización del tercer estadio.

RESULTADOS

Los resultados iniciales de la DCPSB son satisfactorios, con supervivencias hospitalarias que oscilan entre el 89-98% según series, independientemente de la técnica empleada (Glenn bidireccional o hemi-Fontan) y de la estrategia de CEC seguida (Tabla IV). Todas las series mostraron en el momento del alta hospitalaria saturaciones arteriales iguales o superiores al 80%. No obstante, con el paso del tiempo disminuye el grado de saturación

y aumenta la cianosis debido, por un lado, a que con el crecimiento somático del niño la vena cava inferior vehiculiza una mayor cantidad de sangre respecto a la vena cava superior y, por otro lado, debido al desarrollo de circulación colateral entre ambos territorios; esa progresión de la desaturación nos pondrá sobre aviso de planificar la realización del tercer estadio.

CONSIDERACIONES FINALES

El tratamiento del CU representó un verdadero reto a los cirujanos en el siglo pasado, ya que tuvieron que desafiar el principio establecido por William Harvey, demostrando la posibilidad de circulación pulmonar sin bomba impulsora. Pero el CU sigue representando un reto en la actualidad para los cirujanos, puesto que dentro de esa definición nos podemos encontrar cualquier cardiopatía congénita que no pueda ser sometida a una corrección biventricular. Por lo tanto, estamos ante una entidad compleja debido a la variedad de cardiopatías congénitas con sus posibles alteraciones asociadas que pueden comportarse con fisiopatología de ventrículo único.

Por ello, es importante contar con una evaluación clínica y unas exploraciones complementarias adecuadas que nos permitan comprender la fisiopatología particular de cada paciente con CU. Un correcto entendimiento de esa fisiopatología nos permitirá establecer, en cada caso y en cada estadio, la mejor estrategia quirúrgica para su manejo, siendo muy importante la colaboración y seguimiento estrecho por parte del cardiólogo infantil con objeto de determinar el momento más idóneo de ir realizando estos estadios paliativos, y de esta forma preservar al máximo la función de ese CU a largo plazo, disminuyendo la morbilidad asociada a esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Myung KP. Pediatric cardiology handbook. San Antonio, TX: Mosby Inc; 2006.
2. Van Praagh R. Embryology. Nadas' pediatric cardiology. Philadelphia: Hanley & Belfus; 1992. p. 5-16.

3. Langman. Medical embryology. 4th ed. Baltimore: Panamericana; 1981.
4. Anderson RH, Ho SY. Which hearts are unsuitable for biventricular correction? *Ann Thorac Surg.* 1998;66:621-6.
5. Jonas RA, Castañeda AR, Lang P. Single ventricle complicated by subaortic stenosis: surgical options in infancy. *Ann Thorac Surg.* 1985;39:361-6.
6. Odum JM, Lark H, Drinkwater DC Jr, et al. Staged surgical approach to neonates with aortic obstruction and single-ventricle physiology. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:962-7.
7. Jensen RA Jr, Williams RG, Lark H, Drinkwater D, Kaplan S. Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction. *Am J Cardiol.* 1996;77:1089-93.
8. Webber SA, Le Blanc JG, Keeton BR, et al. Pulmonary artery banding is not contraindicated in double inlet left ventricle with transposition and aortic arch obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1995;9:515-20.
9. Moodie DS, Ritter DG, Trajik AJ, O'Fallon WM. Long-term follow-up in the unoperated univentricular heart. *Am J Cardiol.* 1984;53:1124-8.
10. De Leval MR. The Fontan circulation: a challenge to William Harvey? *Natur Clin Pract Cardiovascular Medicine.* 2005; 2:202-8.
11. Starr L, Jeffers WA, Meade RH. The absence of conspicuous increments of venous pressure after severe damage to the right ventricle of the dog with discussion of the relation between clinical congestive failure and heart disease. *Am Heart J.* 1943;26:291.
12. Rodbard S, Wagner D. Bypassing the right ventricle. *Proc Soc Exp Biol Med.* 1949;71:69-70.
13. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax.* 1971;26:240-8.
14. Robicsek F. An epitaph for cavopulmonary anastomosis. *Ann Thorac Surg.* 1982;34:208-20.
15. Van Arsdell GS, Williams WG, Freedom RM. A practical approach to one and half ventricle repairs. *Ann Thorac Surg.* 1998;66:678-80.
16. Calvaruso DF, Rubino A, Ocello S, et al. Bidirectional Glenn and antegrade blood flow: temporary or definitive palliation? *Ann Thorac Surg.* 2008;85:1389-96.
17. Liu J, Lu Y, Chen H, et al. Bidirectional Glenn procedure without CPB. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1349-52.
18. Murthy KS, Coelho R, Naik SK, et al. Novel techniques of bidirectional Glenn shunt without cardiopulmonary bypass. *Ann Thorac Surg.* 1999;67:1771-4.
19. Mainwaring RD, Lamberti JJ, Uzark K, et al. Effect of accessory pulmonary blood flow on survival after the bidirectional Glenn procedure. *Circulation.* 1999;100 Suppl 19: 151-6.
20. Duncan BW, Kneebone JM, Chi EY, et al. A detailed histologic analysis of pulmonary arteriovenous malformations in children with cyanotic congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;117:931-8.
21. Marshall B, Duncan BW, Jonas RA. The role of angiogenesis in the development of pulmonary arteriovenous malformations in children after cavopulmonary anastomosis. *Cardiol Young.* 1997;7:370-4.