

Ventrículo Único: Cirugía de Glenn y Fontan.

María Florencia Heredia

Monografía— Carrera de Técnico Perfusionista en Cirugía Cardiovascular.—Facultad de Medicina de la Universidad de Buenos Aires.

ABSTRACT

The main physiological characteristic on the univentricle heart is that the single ventricle is always overloaded because it manages the pulmonary and systemic circulation.

In 1948 the need of one ventricle to serve the pulmonary circulation was put in doubt.

In the last three decades the target in the treatment of the single ventricle heart was the creation of a hemodynamic system in which the systemic venous return is derivative to the pulmonary arteries by-passing through the ventricle.

In this way the single ventricle works as a suction pump in charge of the pulmonary circulation and an expelling pump only in charge of the systemic circulation.

This result is achieved with two surgical techniques:

The Glenn procedure that consists in a cavo-pulmonary anastomosis. That provides a flow of systemic venous return through the pulmonary bed.

With the Fontan procedure the total systemic venous return reaches the pulmonary arteries, closing previously all communications between left and right sides of the heart.

The extracorporeal circulation in this procedure is very important because it has to consider different physiopathologic aspects, for example the immaturity of the different organs (neonates), decrease in brain flow, the drop of the body temperature and the distribution of the corporal fluid volume.

The early diagnostic and treatment are essential to avoid lung hypertension and protect the single ventricle of the myocardial pathology associated to the pressure and volume overload.

The right ventricle by-passing with extracardiac conduct is the currently technique of choice for such patients.

RESUMEN

La característica fisiológica del corazón univentricular es que el ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado, ya que siempre está a cargo de la circulación pulmonar y sistémica.

En 1948 se comenzó a cuestionar la necesidad de tener una circulación pulmonar dependiente de un solo ventrículo.

A lo largo de las tres últimas décadas se ha tenido como objetivo en el tratamiento de las cardiopatías univentriculares la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares sin pasar por el ventrículo. De esta manera el ventrículo único funciona como una bomba aspirante, que se encarga previamente de la circulación pulmonar; y, una bomba expelente, que se dedica solo a la circulación sistémica.

Dicho resultado se obtiene gracias a dos técnicas quirúrgicas:

La cirugía de Glenn consiste en una anastomosis cavo pulmonar que genera un flujo obligado del retorno de la vena cava superior a través del lecho del capilar pulmonar.

La cirugía de Fontan busca cerrar todas las comunicaciones entre los hemicardios derecho e izquierdo, y conectar las venas cavas con las arterias pulmonares.

La circulación extracorpórea en estos dos procedimientos es muy importante, debiendo tener en cuenta diferentes aspectos fisiopatológicos específicos, como ser la inmadurez de los órganos (en neonatos), la circulación cerebral disminuida, la disminución de la temperatura corporal llegando a grados de hipotermia, la distribución del volumen líquido corporal, etc.

La supervivencia y calidad de vida del paciente con ventrículo único comienzan a ser determinados en el momento del nacimiento.

El diagnóstico y el tratamiento precoz son fundamentales para proteger a los pulmones de la hipertensión pulmonar y al ventrículo de la miocardiopatía asociada a la sobrecarga de presión y volumen.

El by-pass total con conducto extracardíaco es la técnica que cumple con la mayor cantidad de requisitos en nuestros días.

Historia

Evolución histórica del By-pass total de ventrículo venoso (operación de Fontan-Kreutzer):

Introducción:

La antigua concepción de Galeno acerca de la circulación sanguínea fue solo rectificada por el trabajo de Colombo y Harvey, quienes en pleno renacimiento y edad moderna describieron el conocimiento actual de lo que entendemos por circulación pulmonar y sistémica.

La característica fisiológica fundamental del corazón univentricular es que el ventrículo único se encuentra siempre sobrecargado, ya que siempre está a cargo de la circulación pulmonar y sistémica.

La necesidad de tener una circulación pulmonar dependiente de un ventrículo no fue cuestionada hasta el Siglo XX cuando Rodbard realiza en 1948 un By-pass de ventrículo derecho en perros, anastomosando la orejuela derecha a la arteria pulmonar ligada proximalmente (1).

Éste logro dio el puntapié inicial a la introducción clínica de diversos procedimientos como la operación de Glenn (2), y de Fontan-Kreutzer (3-4).

A lo largo de las tres últimas décadas se ha establecido que el objetivo final en el tratamiento de las cardiopatías univentriculares es la creación de un sistema hemodinámico en el cual el retorno venoso sistémico es derivado hacia las arterias pulmonares, sin pasar por el ventrículo.

De ésta manera el ventrículo único funciona como una bomba aspirante y expelente, que en su faz aspirante se encarga pasivamente de la circulación pulmonar, y en su faz expelente se dedica exclusivamente a la circulación sistémica.

Para que éste sistema hemodinámico funcione se deben cumplir dos requisitos básicos:

- Resistencias pulmonares bajas;
- Presión de fin de diástole baja del ventrículo sistémico.

Cualquier causa que provoque un aumento de éstas dos variables (como un neumotórax ó una arritmia), traerá aparejada la disfunción del sistema, con el aumento de la presión venosa central y la aparición de edemas periféricos (1).

1968 – 1987. Del concepto de bomba auricular o ventricular al sistema de flujo venoso pasivo:

En 1968 el Dr. Francis Fontan realiza en Burdeos, Francia, una operación para “ventricularizar” la aurícula derecha en la atresia tricuspídea. La operación consistía en la realización de un Glenn clásico con sección de la rama derecha de la arteria pulmonar, ligadura del tronco de la pulmonar, cierre de CIA, anastomosis entre la orejuela derecha y el cabo proximal de la arteria pulmonar derecha, la implantación de un homo injerto valvulado a nivel de ésta anastomosis funcionando como válvula de salida atrial y la implantación de una válvula

en la entrada de la vena cava inferior en la aurícula.

Éste procedimiento de interés histórico tenía como idea ventricularizar la aurícula derecha para que funcione como la cámara de bombeo de la circulación pulmonar (3).

En junio de 1971, en el Hospital de Niños de Buenos Aires, y sin tener conocimiento de la tarea del Dr. Fontan se realiza por primera vez un By-pass de ventrículo derecho, pero pensando que la sangre circularía a través de los pulmones gracias a un adecuado gradiente entre la aurícula derecha y la aurícula izquierda.

En los primeros casos la operación consistió en realizar una conexión directa entre la orejuela derecha y la arteria pulmonar.

Ésta operación presentó como problema la posibilidad de compresión esternal de la anastomosis atrio pulmonar (4-5).

Ante ésta complicación, en 1978 se decide realizar una anastomosis atrio pulmonar posterior lo mas amplia posible, pasando el tronco de la pulmonar por detrás de la aorta y hacia la derecha. Éste procedimiento fue adoptado mundialmente hasta mediados de la década del '80, y fue el primero en usar el concepto de flujo venoso pasivo hacia la arteria, en contraposición al concepto de la aurícula derecha o ventrículo derecho rudimentario como cámara de bombeo pulmonar (6-7).

En 1975 el profesor Viking Bjork, describe un procedimiento por el cual se realiza una anastomosis entre la aurícula derecha y el ventrículo derecho en atresia tricuspídea (8).

La mortalidad inicial de estos procedimientos estuvo alrededor del 10-20%, lo que era muy aceptable para la época (6-7-9).

Para facilitar la selección de pacientes y mejorar la supervivencia, en 1978 Choussat publicó sus criterios ideales para lograr una mayor supervivencia:

1. Edad entre 4 y 15 años.
2. Ritmo sinusal.
3. Drenaje normal de venas cavas.
4. Volumen normal de aurícula derecha.
5. Presión de la arteria pulmonar menor de 15 mmHg.
6. Resistencia pulmonar menor a 4 u/m².
7. Relación arteria pulmonar-aorta mayor de 0,75 con ramas pulmonares normales.
8. Función ventricular normal sin insuficiencia mitral.
9. Falta de efecto perjudicial de un shunt previo. (10)

1978 – 1992. Optimizando el flujo venoso pasivo La anastomosis cavo pulmonar total intracardiaca:

Los estudios realizados por el grupo de Great Ormond Street Hospital, en Londres, a cargo del Dr. Leval, postularon que la creación de un sistema de flujo laminar produciría una mejoría hemodinámica en el sistema. Con éste postulado como base, diseñaron la anastomosis cavo pulmonar total, que consistía en la realización de dos anastomosis cavo pulmonares (inferior y superior) y la

creación de un túnel en el aspecto lateral de la aurícula derecha para derivar la sangre de la vena cava inferior a la arteria pulmonar (11).

Al mismo tiempo, en el hospital de Niños de Boston, el Dr. Aldo Castañeda propone una anastomosis cavo pulmonar total, similar, pero con una fenestración. Ésta fenestración logra bajar la morbi-mortalidad asociada, al bajar la presión en la aurícula derecha a expensas de una leve instauración sistémica (12).

**1992 – 2001. De adentro hacia fuera:
La anastomosis cavo pulmonar total extracardiaca:**

En 1990, el Dr. Carlo Marcelletti, propone un nuevo procedimiento con especial énfasis en la prevención de las taquiarritmias auriculares (13 – 14).

La técnica consistía en realizar una anastomosis cavo pulmonar total, utilizando un conducto protésico para derivar el retorno venoso de la vena cava inferior hacia la rama derecha de la arteria pulmonar. El flujo de la vena cava superior se deriva a la arteria pulmonar derecha a través de un glenn bidireccional (15 – 16).

Cardiopatías Congénitas

Ventrículo único:

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

Anatomía:

El caso típico se distingue por la existencia de válvulas aurículo ventriculares relativamente normales, que se abren sobre una cámara ventricular única, separada de éste ventrículo común por un pliegue muscular.

Se encuentra una cámara de salida rudimentaria, y restos de bulbo arterioso que da origen a una o ambos grandes vasos.

En la mayoría de los casos descriptos, la aorta nace en la región anterior de la pequeña cámara, y la arteria pulmonar tiene su origen en la parte posterior de ventrículo principal, lo que constituye un cierto grado de transposición de las grandes arterias (17).

Ambas válvulas aurículo ventriculares se abren en una cavidad ventricular única. Generalmente hay una cámara infundibular rudimentaria que comunica con la cavidad ventricular común. De la cámara común nace una gran arteria, y la otra gran arteria suele partir de la cavidad

	<p>Ventrículo único sin obstrucción al vaciamiento en territorio pulmonar:</p> <p>En ausencia de obstrucción anatómica hacia el territorio pulmonar, al bajar rápidamente la resistencia vascular pulmonar en el lactante menor, se produce un hiperflujo pulmonar torrencial acompañado de insuficiencia cardíaca congestiva. Si el enfermo sobrevive a esta situación, puede desarrollar enfermedad vascular pulmonar. Estos enfermos con flujo pulmonar aumentado se benefician con un banding de arteria pulmonar. En aquellos casos en que existan dudas en relación al flujo pulmonar, puede efectuarse la ligadura del tronco de arteria pulmonar y mantención del flujo pulmonar a través de un shunt aortopulmonar pequeño (3,5 a 4,0 mm de diámetro).</p>
a	<p>Ventrículo único con obstrucción pulmonar severa:</p> <p>Son enfermos en los cuales aparece cianosis importante en el período de recién nacido, cuando el ductus arterioso se cierra. Si la saturación arterial es menor a 70%, es necesario aumentar el flujo pulmonar mediante un shunt aortopulmonar. En los casos con vena cava superior bilateral y sobre todo cuando sea necesario agregar otros procedimientos, es recomendable efectuarlo por vía medio esternal. En los otros casos, en el lado contrario a la vena cava superior, para no interferir a futuro con la construcción de una anastomosis cavo pulmonar en ese lado.</p>
b	<p>Ventrículo único con estenosis pulmonar moderada:</p> <p>Saturaciones de 80 a 85% de sangre arterial significan un flujo pulmonar dos veces el sistémico, por lo que debe ser bien tolerado por el ventrículo, permitiendo un desarrollo adecuado del niño, sin comprometer la función ventricular a corto plazo.</p>
c	<p>Ventrículo único con obstrucción a flujo sistémico:</p> <p>Es potencialmente la anatomía más desfavorable en el niño con corazón univentricular. Se asocia a aumento del flujo pulmonar, con frecuencia con enfermedad vascular pulmonar. Además, por la dificultad de vaciamiento hacia la circulación sistémica, hay acentuada hipertrofia del ventrículo. La hipertrofia ventricular es un factor de riesgo importante en los enfermos candidatos a la operación de Fontan, pues la hipertrofia disminuye la distensibilidad del ventrículo, generando altas presiones de llenado ventricular que hacen impracticable la fisiología de Fontan. (36).</p>
d	

infundibular. Hay transposición de las grandes arterias en el 85% de los casos, y es frecuente la estenosis aórtica, o la estenosis pulmonar. Se observa una gran frecuencia de asplenia, o de síndrome poliesplénico (18 – 19 – 20).

El ventrículo único se caracteriza por la presencia de

una cámara ventricular completamente formada, hacia la cual dos válvulas aurículo ventriculares vacían la sangre proveniente de las venas cavas y pulmonares (19).

En el 85% de los casos de ésta cámara ventricular nace la arteria aorta, y en el 15% de los casos emerge la arteria pulmonar. Hay asociación frecuente con transposición de los grandes vasos y estenosis pulmonar (19 – 20).

Fisiología:

Los efectos que la existencia de un ventrículo único pueda tener sobre la circulación, dependen en sumo grado de las resistencias relativas opuestas a la descarga sanguínea por parte de los circuitos pulmonar y general.

Cuando el tracto de salida pulmonar o el lecho de los vasos pulmonares ofrece una considerable resistencia a la corriente, el shunt prevaleciente será de derecha a izquierda, y el paciente presentará cianosis. Por el contrario, si el tracto de salida pulmonar y el lecho vascular se encuentran muy abiertos, oponiendo poca resistencia, el shunt sigue, casi exclusivamente, la dirección de izquierda a derecha y no se observan indicios de cianosis (17).

Hay una mezcla compleja de la sangre sistémica y venosa pulmonar, por tanto, la saturación de oxígeno en la arteria aorta y en la arteria pulmonar es idéntica. La saturación sistémica de oxígeno es proporcional a la cantidad de flujo sanguíneo pulmonar.

Con una cantidad de flujo sanguíneo pulmonar disminuido se produce una marcada cianosis (18).

Tratamiento médico:

Medidas anticongestivas con digital y diuréticos (18).

Manifestaciones clínicas:

El cuadro clínico es sumamente variable, según sea la situación anatómica y fisiológica. Lo más frecuente es que la enfermedad haga su presentación con las siguientes perturbaciones:

- Desarrollo deficiente
- Disnea y fatiga con ó sin cianosis.

La cardiopatía suele descubrirse al nacer el niño o muy poco después. Al examen físico es manifiesto el deficiente desarrollo de la mayoría de éstos niños.

Aunque en algunos de éstos pacientes se aprecia una intensa cianosis, en otros la observación realizada en el hospital durante varias semanas puede no llegar a revelar indicio alguno de cianosis. Es común un abovedamiento precordial izquierdo. Puede haber dextrocardia. Es común

una insuficiencia congestiva de tipo izquierda y derecha. La intensidad y el desdoblamiento de los ruidos cardíacos son variables. En casi todos los casos se auscultan frecuentes soplos sistólicos en los bordes esternales izquierdo y derecho, a menudo de carácter estenótico y originados presumiblemente en el gradiente entre el ventrículo común y el tracto de salida.

El electrocardiograma puede revelar una variedad de cuadros, y tiene una configuración característicamente irregular.

El agrandamiento cardíaco puede ser moderado ó pronunciado. El segmento de la arteria pulmonar suele ser convexo debido a la superposición de la cámara rudimentaria.

El corazón se halla a menudo en el lado derecho del tórax. El cateterismo cardiovascular proporciona los siguientes datos:

Existe un gran aumento en el contenido de oxígeno del ventrículo (de 3-4 vol%) en relación con el de la aurícula derecha. El contenido de oxígeno es el mismo tanto en el ventrículo, como en la aorta, como en la arteria pulmonar.

La presión sistólica en el ventrículo es idéntica a la de la aorta. En la arteria pulmonar la presión se encuentra a veces disminuida debido a la coexistencia de una estenosis pulmonar.

La presión capilar pulmonar es normal ó ligeramente superior a la normal, y el trazado de la arteria branquial no presenta alteraciones.

Hay una bien definida instauración arterial, que varía desde un 91% hasta un 60%.

Existe un shunt predominantemente de izquierda a derecha ó de derecha a izquierda, según sean las respectivas resistencias. (17).

Hay cianosis de diferentes grados a partir del nacimiento. Son frecuentes los síntomas y signos de insuficiencia cardíaca congestiva, la falta de crecimiento y los accesos de neumonía.

Los signos físicos dependen de la importancia del flujo sanguíneo pulmonar; cuando éste está aumentado, los hallazgos físicos son parecidos a los de la transposición de los grandes vasos y el defecto septal ventricular. Si el flujo sanguíneo pulmonar está disminuido, los signos físicos se parecen a los de la tetralogía de fallot.

El electrocardiograma muestra:

Patrón no habitual de hipertrofia ventricular con complejos QRS similares en la mayoría de las derivaciones precordiales.

También son frecuentes las ondas Q normales (alteraciones de la despolarización septal).

Puede haber bloqueo AV (de 1° ó 2° grado) ó arritmias.

Cuando el flujo sanguíneo pulmonar está aumentado, en la RXT hay cardiomegalia y aumento de los marcadores vasculares pulmonares; cuando es normal ó está disminuido, el tamaño del corazón es normal y los marcadores vasculares pulmonares también son normales o están disminuidos.

Casi todos los casos de atresia tricúspide tienen restricción del flujo pulmonar, por la pequeñez del agujero de salida o por estenosis pulmonar subvalvular ó valvular. De éste modo, disminuye el retorno venoso pulmonar de tal manera que surge hipoxia moderada a profunda y cianosis clínica. El ventrículo izquierdo bombea la sangre del retorno venoso pulmonar y sistémico, y tolera fácilmente la carga volumétrica relativamente pequeña que tiene el menor flujo pulmonar. En éstos pacientes rara vez surge insuficiencia cardiaca congestiva (26).

Tratamiento médico:

Se realiza el tratamiento de la insuficiencia cardiaca congestiva si existe. Puede ser necesaria la intervención de Rashkind (septostomía auricular con balón) en lo lactantes pequeños, como parte del cateterismo cardíaco inicial para mejorar la derivación R-L auricular (18).

Manifestaciones clínicas:

Son frecuentes la cianosis grave, la mala alimentación y la taquipnea. El segundo ruido cardiaco es único. Suele haber un soplo de regurgitación sistólica. En ocasiones se escucha un soplo continuo (18).

Entre el grupo con atresia tricúspide, el signo clínico mas constante es la cianosis, y en los cianóticos que tienen mas de 2 años por lo común hay dedos en palillo de tambor. También se observan crisis hipóxicas (21).

Cuando el flujo sanguíneo pulmonar es grande puede haber un soplo diastólico apical. Si la comunicación interauricular es insuficiente o hay insuficiencia cardiaca congestiva, existe hepatomegalia.

En la radiografía de tórax, el tamaño del corazón es normal o está ligeramente aumentado, hay disminución de los marcadores vasculares pulmonares y el corazón tiene forma de zueco.

La eco 2D muestra la ausencia de la válvula tricúspide funcionante, un gran ventrículo izquierdo, un pequeño ventrículo derecho, y defecto septal auricular. También se observa la presencia ó ausencia de transposición de los grandes vasos, defecto septal ventricular ó coartación de la aorta (18).

Atresia Pulmonar

La atresia pulmonar (PA) es un complicado defecto congénito (presente al nacer) que se produce debido al desarrollo anormal del corazón del feto durante las primeras 8 semanas de embarazo.

La válvula pulmonar está ubicada entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. Tiene tres aletas que funcionan como una puerta de una vía, permitiendo que la sangre fluya a la arteria pulmonar, pero no hacia atrás, al ventrículo derecho.

En el caso de la PA se presentan problemas con el desarrollo de la válvula que evitan que las aletas se abran; por lo tanto, la sangre no puede fluir hacia adelante desde el ventrículo derecho a los pulmones. Antes del nacimiento, mientras el feto se está desarrollando, en realidad no es una amenaza para la vida porque la placenta le proporciona oxígeno al bebé y los pulmones no funcionan. La sangre que ingresa al lado derecho del corazón del feto pasa a través de una abertura denominada foramen oval, que permite que la sangre rica en oxígeno pase por el lado izquierdo del corazón y se dirija al cuerpo.

En algunos casos, puede existir una segunda abertura, esta vez en la pared ventricular, que le otorga a la sangre en el ventrículo derecho una vía de salida. Esta abertura se denomina comunicación interventricular (CIV). Si no existe una CIV, el ventrículo derecho recibe poco flujo sanguíneo antes del nacimiento y no se desarrolla completamente.

Después del nacimiento, la placenta ya no proporciona oxígeno al recién nacido, los pulmones deben hacerlo. Sin embargo, como no hay ninguna abertura de válvula pulmonar presente, la sangre debe hallar otra ruta para llegar a los pulmones y recibir oxígeno.

El foramen oval normalmente se cierra en el momento del nacimiento, pero en esta situación es posible que permanezca abierto, permitiendo que la sangre pobre en oxígeno pase de la aurícula derecha a la izquierda. Desde allí, se dirige al ventrículo izquierdo, saliendo de la aorta, hacia el cuerpo. Bajo estas condiciones, el bebé no puede vivir porque la sangre pobre en oxígeno no logra satisfacer las demandas del cuerpo. Los recién nacidos también tienen una conexión entre la aorta y la arteria pulmonar, denominada ductus arterioso, que permite que parte de la sangre pobre en oxígeno pase a los pulmones. Desafortunadamente, este ductus arterioso normalmente se cierra a las pocas horas o días después del nacimiento.

Debido a la baja cantidad de oxígeno provista al organismo, la PA es un problema cardíaco rotulado como "síndrome del bebé azul". (38).

Anatomía:

La válvula pulmonar es atrésica y el tabique interventricular está intacto. La cavidad del ventrículo derecho suele ser hipoplásica, con una gruesa pared ventricular. En ocasiones el ventrículo derecho es de tamaño normal, con un RT importante. Para sobrevivir es necesaria una CIA (18).

Fisiología:

Los hallazgos fisiopatológicos son similares a los de la atresia tricúspide. La aurícula derecha se hipertrofia y aumenta de tamaño para derivar el retorno venoso sistémico de la aurícula izquierda.

La aurícula izquierda y el ventrículo izquierdo manejan el retorno venoso sistémico y pulmonar, y, en consecuencia, aumentan de tamaño. El flujo sanguíneo pulmonar depende de la permeabilidad del conducto arterioso permeable. El cierre del conducto arterioso permeable después del nacimiento ocasiona la muerte (18).

Tratamiento médico:

Infusión de PGE1 tan pronto como se sospeche el diagnóstico para mantener la permeabilidad del conducto arterioso durante la exploración cardiaca y la intervención.

Para mejorar la derivación auricular R-L puede estar indicada la septostomía auricular con balón (18).

Manifestaciones clínicas:

Hay cianosis grave y progresiva a partir del nacimiento.

El S2 es único. No suele haber soplos cardiacos. En el borde esternal izquierdo superior puede oírse un soplo continuo, suave, por el conducto arterioso permeable.

En el ECG, el eje QRS es normal, con hipertrofia de aurícula derecha e hipertrofia ventricular izquierda (tipo I), ó hipertrofia de ventrículo derecho (tipo II) ocasional.

El tamaño del corazón en la RXT puede ser normal o estar aumentado.

El segmento de la arteria pulmonar principal es cóncavo, con disminución de los marcadores vasculares pulmonares.

En la eco 2D suele verse la válvula pulmonar atrésica con hipoplasia de la cavidad del ventrículo derecho y de la válvula tricúspide. Puede verse una comunicación interauricular y valorar su tamaño.

Sin infusión de PGE1 e intervención quirúrgica, el pronóstico es extremadamente malo (18).

Los síntomas se manifestarán al poco tiempo del nacimiento. La indicación más clara de PA es el hecho de que un recién nacido se vuelve cianótico (coloración azulada de la piel, labios y matriz de las uñas) el primer día de vida de transición, después de haber dejado de recibir el oxígeno de la madre (de la placenta). El nivel de cianosis se relaciona con la presencia de otros defectos que permiten la mezcla de sangre, incluyendo un ductus arterioso (abierto) permeable.

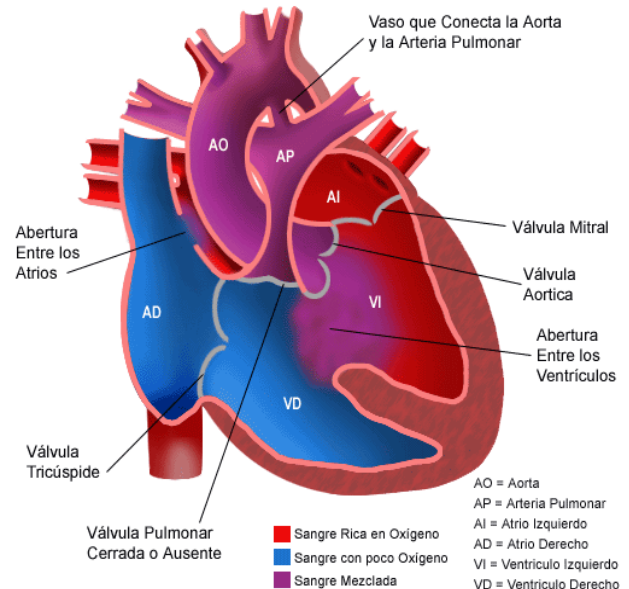
A continuación, se enumeran los síntomas más frecuentes de la atresia pulmonar. Sin embargo, cada niño puede experimentarlos de una forma diferente. Los síntomas pueden incluir:

- Respiración rápida.
- Dificultad para respirar.
- Irritabilidad.
- Letargo.
- Piel pálida, fría o pegajosa.

Los síntomas de la atresia pulmonar pueden parecerse a los de otras condiciones o problemas cardiacos. (38).

Corrección quirúrgica

Atresia Pulmonar con Defecto Ventricular Septal



Operación de Blalock – Taussig:

Luego de lograr la estabilidad hemodinámica del paciente, se realiza una derivación quirúrgica para mejorar el flujo pulmonar; que consiste en la derivación de Blalock – Taussig en su forma clásica ó modificada.

- Clásica: Consiste en la sección de la arteria subclavia y anastomosis termino-lateral con la arteria pulmonar del mismo lado.
- Modificada: Colocación de un injerto de politetrafluoretileno entre la subclavia y la pulmonar. (27).

La paliación es muy satisfactoria y con ella la saturación de oxígeno arterial se aproxima a 85%.

La ventaja de la operación de Blalock – Taussig respecto a otros tipos de derivaciones es que el flujo sanguíneo pulmonar es limitado por el diámetro de la arteria subclavia, de tal modo que es rara la insuficiencia cardiaca congestiva por el exceso de corriente sanguínea. A veces hay menor crecimiento del brazo ipsolateral, pero rara vez es grave. (28 – 29).

Operación de Glenn:

La anastomosis cavo pulmonar, derivación de Glenn, también puede utilizarse.

En ésta técnica se separa la vana cava superior de la aurícula derecha por ligadura ó corte, y se conecta al cabo

distal de la arteria pulmonar derecha (derivación clásica), ó a un lado de la arteria pulmonar recién señalada (derivación modificada). (30 – 31).

La anastomosis genera un flujo obligado del retorno de la vena cava superior a través del lecho capilar pulmonar. La resistencia vascular pulmonar normalmente es muy baja y por ello la presión de la vena cava superior aumenta solo unos pocos torr después de hecha la derivación.

La principal ventaja de la anastomosis cavo pulmonar es que los ventrículos no reciben carga volumétrica, y así se conserva adecuadamente la función del ventrículo izquierdo y rara vez hay hipertensión del circuito pulmonar. Los problemas que a veces surgen con ésta anastomosis son el síndrome de la vena cava superior inmediatamente después de la operación, y deterioro clínico tardío con cianosis cada vez más grave.

La mortalidad después de ésta operación es mayor en pacientes jóvenes, de tal forma que no debe hacerse en lactantes de muy corta edad. (32).

La anastomosis cavo pulmonar (Glenn) bidireccional se usa de forma rutinaria como paso previo a la operación de Fontan en situaciones fisiopatológicas de ventrículo único. Es habitual realizarla con la ayuda de la circulación extracorpórea, e incluso con parada cardiaca con cardioplejía.

Técnica:

Se adopta una posición ligeramente elevada de la cabeza del niño.

Se realiza estereotomía mediana y se hepariniza al paciente con 3 mg/Kg. I.V.

Se ocluyen los Blalock – Taussig funcionantes realizados previamente con clips metálicos de titanio. Luego se inserta una cánula metálica recortada ó similar en la vena cava superior, lo más alto posible, o en la vena innominada si existe. Así mismo, se inserta una cánula recta en la aurícula derecha, uniéndose ambas cánulas con una conexión recta de ¼ de pulgada provista de un luer-lock, al que se acopla una llave de tres vías por la que se extrae el aire del sistema.

Para objetivar la presión de la vena yugular distal al clampaje, durante la realización de la anastomosis cavo pulmonar bidireccional se mide dicha presión en 2 momentos:

Presión 1: Inmediatamente después de clampar la vena cava superior y antes de iniciar el by-pass veno-venoso.

Presión 2: una vez iniciado el by-pass veno-venoso.

Se secciona la vena cava superior y se sutura su cabo proximal. A continuación se clampea proximal y distalmente la arteria pulmonar y se realiza la anastomosis cavo pulmonar bidireccional término-lateralmente con una sutura de mirafil ó PDS de 6-0.

Durante el procedimiento se vigila la saturación de oxígeno cutánea, y se extrema el cuidado hemostático. Si

es posible se deja la vena ácigos / hemiacigos permeable al drenaje de la vena cava superior, ocluyéndola posteriormente.

Finalmente se neutraliza la heparina con protamina.

Ésta técnica puede ser realizada sin la necesidad de la circulación extracorpórea.

La anastomosis cavo pulmonar bidireccional puede ser fácilmente realizada sin circulación extracorpórea si no se contempla cirugía intracardiaca asociada.

No se puede descartar, sin embargo, que en casos con cirugía previa, compleja o repetitiva, o cianosis muy severa sea necesario el uso de la circulación extracorpórea.

Sin embargo, la anastomosis cavo pulmonar bidireccional sin circulación extracorpórea tiene como desventaja, que somete al cerebro a altas presiones de retorno venoso, que se reduce de forma significativa con el uso del by-pass veno-venoso a límites tolerables por el cerebro /presiones de 16-34 mmhg durante 10-15 minutos). (34).

La operación de Glenn es una anastomosis terminolateral de la porción distal de la arteria pulmonar (AP) derecha separada del tronco de la arteria pulmonar (TAP) con la vena cava superior (VCS), que ha sido separada de la aurícula. Este proceder paliativo confirmó los experimentos que planteaban que la presión venosa sistémica aporta una fuerza adecuada que es capaz de garantizar el flujo pulmonar. Los resultados a largo plazo muestran un deterioro de la circulación pulmonar después de los 5 años de realizado este proceder paliativo, a causa de una disminución del flujo sanguíneo a través de la derivación, como consecuencia del aumento de la resistencia vascular pulmonar (RVP) y formación de circulación colateral desde la vena cava inferior.

Se plantea que el deterioro de la circulación pulmonar se debe a la formación de microtrombos en la circulación pulmonar.

En la actualidad se emplea una derivación cavopulmonar de Glenn modificada (Glenn bidireccional) o Hemi-Fontan, como un paso intermedio en los pacientes de muy alto riesgo y que son propuestos para la técnica de Fontan. Este proceder deja las arterias pulmonares en continuidad.

Las ventajas de la técnica paliativa de Glenn incluyen una mejoría en el flujo pulmonar efectivo, con disminución en la sobrecarga de volumen del ventrículo. Se elimina la posibilidad de hipertensión pulmonar asociada en ocasiones a las anastomosis sistémico-pulmonares.

La técnica de Glenn es una anastomosis terminolateral de la VCS con la porción distal de la arteria pulmonar derecha separada del TAP. En la técnica modificada bidireccional se mantiene la continuidad entre las 2 ramas de la arteria pulmonar.

En la actualidad se usa la reparación quirúrgica mediante anastomosis cavopulmonares, en la mayoría de

los pacientes en los cuales no es posible una reparación de los 2 ventrículos. (40).

Operación de Fontan:

La cirugía de Fontan ha evolucionado desde su descripción inicial constantemente hasta nuestros días. Dichas modificaciones buscan una mejor supervivencia, disminuyendo la morbi-mortalidad asociada a arritmias, dilatación cardíaca, fenómenos tromboembólicos.

La técnica conocida como conexión cavo pulmonar total demuestra teórica y prácticamente mediante análisis hidráulicos la optimización de la energía en el sistema de Fontan evitando flujos pulsátiles, garantizando flujos laminares de las conexiones venosas. (35).

Con la operación de Fontan se busca cerrar todas las comunicaciones entre los hemicardios derecho e izquierdo y conectar las venas cavas con las arterias pulmonares.

Para lograr tales metas existen algunas condiciones técnicas de suma importancia. La vía de las venas cavas a las arterias pulmonares debe estar muy abierta. El área transversal total de las arterias pulmonares debe ser adecuada, y por ello, en el momento de la operación hay que eliminar estenosis o deformidades de las arterias recién mencionadas. La presión postoperatoria en éstos vasos variará directamente con la presión venosa pulmonar, y por ello, ésta última debe conservarse a nivel bajo al asegurar la conservación apropiada de la función ventricular izquierda durante la operación, y que también la función de la válvula mitral sea normal, o casi.

El cirujano debe cerrar todos los cortocircuitos intracardiacos, incluidas las derivaciones quirúrgicas creadas para paliación y todas las comunicaciones del tabique interauricular y ventrículo pulmonares. (33).

El Fontan extracardiaco propuesto inicialmente por Carlo Marcelletti, consiste en la creación de una conexión cavo pulmonar superior seguida por la interposición de un conducto desde la vena cava inferior hasta la arteria pulmonar, con lo cual se consigue mejorar la dinámica del flujo laminar y evita intervenciones sobre el tejido auricular que afecten el ritmo cardíaco, condición importantísima para el buen funcionamiento de la circulación de Fontan. (35).

Modificaciones a la técnica de Fontan

- a) Conexión directa de la aurícula derecha a la porción lateral de la arteria pulmonar.
- b) Conexión directa entre la aurícula derecha y el tronco de la AP.
- c) Aurícula derecha-ventrículo derecho conectados por un parche (Bjork).
- d) AD-VD conectados con un conducto valvado (Bowman).
- e) Anastomosis cavopulmonar total mediante túnel

intra-auricular.

El éxito de la técnica de Fontan depende de una selección cuidadosa de los pacientes, de forma tal que el único ventrículo pueda asumir el trabajo impuesto por las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. Se necesita que no existan obstrucciones y una función ventricular sistólica y diastólica cerca de lo normal.

La técnica de Fontan está contraindicada en las siguientes situaciones:

- a) La resistencia vascular pulmonar (RVP) excede las 4 U/M2 (Unidades Woods).
- b) Existe hipoplasia severa de las ramas pulmonares.
- c) En los lactantes, por la alta RVP.
- d) La presión diastólica final del VI excede los 25 mmHg.
- e) Fracción de eyección disminuida.
- f) Presión media de la arteria pulmonar mayor de 15 mmHg.

La resistencia vascular pulmonar normal es igual o menor a las 2 U/M2 en los niños mayores y en los adultos. En los recién nacidos es mayor. Un aumento de la RVP puede deberse a una vasoconstricción pulmonar reversible o a una enfermedad vascular pulmonar obstructiva "fija". La administración de 100 % de oxígeno o un vasodilatador pulmonar como la tolazolina (1 mg/Kg.) puede disminuir la RVP y aumentar el flujo pulmonar. Si la resistencia vascular pulmonar está entre las 2-4 U/M2 y el paciente tiene más de 2 años, puede realizarse la operación de Fontan.

La resistencia vascular sistémica asciende de las 10-15 U/M2 en el recién nacido hasta las 20 U/M2, cifra en la cual habitualmente se mantiene aún después de la infancia. La RVS varía de acuerdo con el tono simpático y está elevada habitualmente en pacientes con insuficiencia cardíaca.

Puede aceptarse una presión media de la arteria pulmonar mayor de 15 mmHg si esta es por flujo pulmonar excesivo que disminuirá después de la operación.

La presión diastólica final del ventrículo izquierdo se relaciona con la presión en la aurícula izquierda, en ausencia de lesión mitral, y es de 5 a 10 mmHg en el niño y algo menor en el neonato.

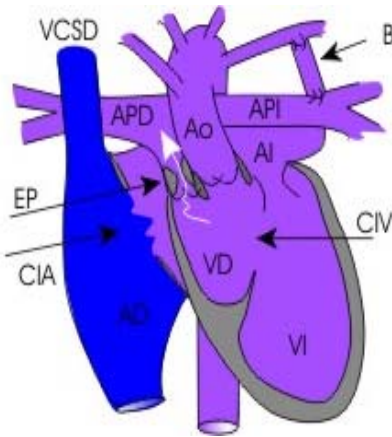
Los vasos pulmonares en el feto y recién nacidos poseen una capa muscular media grande comparada con los adultos. Este aumento de la capa muscular vascular contribuye a la vaso reactividad pulmonar que presentan los recién nacidos. Después de varias semanas del nacimiento la capa media de las pequeñas arterias pulmonares disminuye progresivamente. El crecimiento de la arteria pulmonar continúa durante los primeros 10 años de vida, pero es mucho mayor en los 2 primeros.

Una hipertrofia marcada del ventrículo izquierdo significa un riesgo aumentado para la operación de Fontan si está asociada a sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo u obstrucción subaórtica. (40).

Pasos para la corrección:

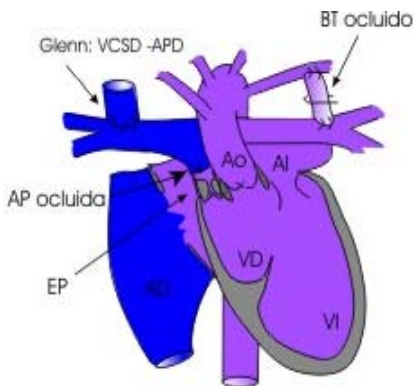
1) Realizar una fistula sistémico-pulmonar con la técnica de Blalock-Taussig (BT) (conexión entre una rama de la aorta y otra de la arteria pulmonar para que llegue más sangre al pulmón) si la EP y la cianosis son demasiado severas en los 1-2 primeros meses de vida.

A partir de los 30 días de vida, intentar evitar la realización de esta primera operación (BT) y pasar directamente a realizar la segunda.



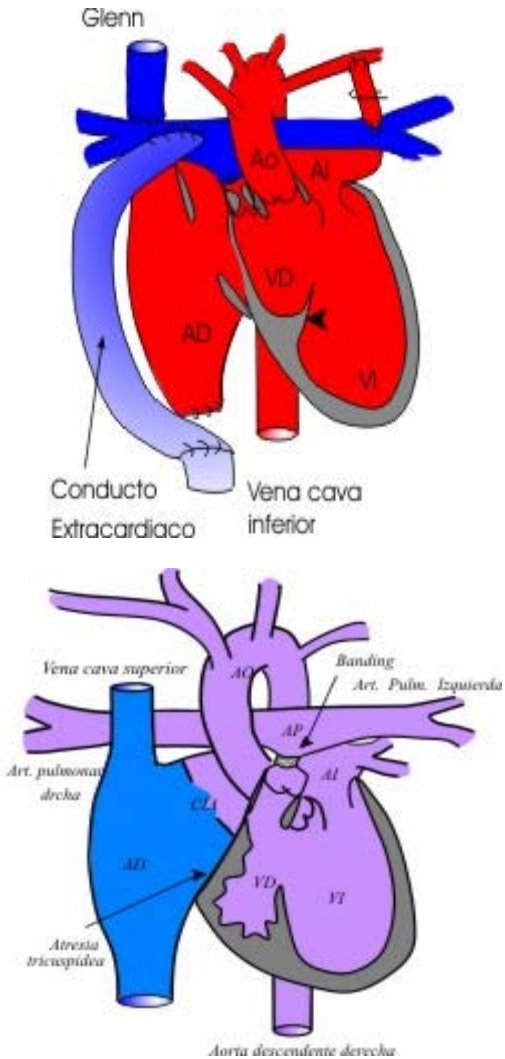
2) Realizar una conexión vena cava superior (recoge la sangre no oxigenada que proviene de la mitad superior del cuerpo) - arteria pulmonar derecha hacia los 4-6 meses o antes si es preciso, de forma que esta sangre no pase ya por el corazón aunque si siga llegando a él la sangre no oxigenada que proviene de la cava inferior (de la mitad inferior del cuerpo) (Operación de Glenn bidireccional).

3) Realizar una conexión vena cava inferior-arteria pulmonar que complete la anterior operación y que se llevaría a cabo cuando el niño tenga 3 años y/o 13 Kg. (Operación de Fontan).



En los casos de ventrículo único / atresia tricúspide (20% del total) que no haya EP, la primera operación de fistula sistémico-pulmonar es sustituida obligatoriamente por la realización de un cercleaje de la arteria pulmonar o "banding" consistente en crear una EP artificial reduciendo el calibre de la arteria pulmonar con una cinta para que no vaya tanta sangre al pulmón, preparándolo para las siguientes operaciones. Es, pues, necesario que el niño tenga EP antes de las

siguientes operaciones, bien sea la EP natural o artificial (banding)..



Circulación extracorpórea:

Introducción:

A partir del trabajo de Dennis y su grupo, el 5 de abril de 1951 se realiza la primera operación de corazón utilizando una máquina de corazón - pulmón artificial o circulación extracorpórea. Dos años después, Gibbon, realiza el 6 de mayo de 1953 la primera operación de corazón abierto con éxito, utilizando una circulación extracorpórea en una paciente de 18 años con diagnóstico de comunicación interauricular y con lo cual la técnica de perfusión toma un gran impulso.

Con la introducción de la circulación extracorpórea, la cual permitió derivar y oxigenar la sangre extracorporalmente, comienza un desarrollo definitivo e

incesante en la cirugía cardíaca, logrando continuamente mejores resultados. Nuevos oxigenadores con pequeños volúmenes de llenado y reguladores de temperatura más eficientes son la base de éste desarrollo que permite cada vez operar en pacientes más pequeños y en lo posible con pequeños volúmenes de sangre.

Aspectos Fisiológicos

Para comprender las particularidades de la cirugía cardiovascular en neonatos e infantes, es necesario estar familiarizado con algunos aspectos fisiopatológicos específicos. Factores inherentes a éste grupo de pacientes pertenecen la inmadurez de los órganos, el cambio de circulación fetal, la circulación cerebral disminuida, la existencia de cortocircuitos en caso de algunas patologías y la distribución del volumen líquido corporal.

Determinados órganos del recién nacido se encuentran aún inmaduros, como los pulmones, riñones, hígado, cerebro y el sistema inmunológico.

El hígado no puede aún realizar completamente su función de filtración, con lo cual, la eliminación de algunos medicamentos se encuentra retardada.

La circulación cerebral está sometida a una autorregulación a través del dióxido de carbono (CO₂), la cual es preservada inclusive bajo circulación extracorpórea e hipotermia de alrededor 25° C, garantizando un aporte sanguíneo cerebral adecuado. El CO₂ a nivel cerebral tiene un efecto vasodilatador con lo cual aumenta el aporte sanguíneo a éste órgano.

En recién nacidos el flujo sanguíneo cerebral es muy pequeño durante los primeros días y se encuentra entre 5 hasta 30ml/100g/min (valores en el adulto: 50-60 ml/100g/min). También el metabolismo cerebral se encuentra reducido en comparación con el cerebro de un adulto. En experimentos con ratas jóvenes se ha podido demostrar que el cerebro inmaduro posee una mayor tolerancia a la isquemia. Se supone que estos resultados corresponden también en neonatos.

En defectos cardíacos con cortocircuito de izquierda a derecha (como por ejemplo en la persistencia del conducto arterioso, comunicación interventricular, tronco arterioso común) se desarrolla una resistencia pulmonar anormalmente elevada, producida por ésta sobrecarga de volumen sanguíneo pulmonar.

En pacientes con malformaciones cardíacas que producen un cortocircuito de derecha a izquierda, se desarrolla una policitemia compensatoria con un contenido eritrocitario elevado. Estos pacientes pueden tener un hematocrito de 50 hasta sobre 70%. En éste caso, se debe observar que la viscosidad y fluidez de la sangre es dependiente de la temperatura y la concentración de sus componentes. La viscosidad aumenta con la disminución de la temperatura y con el aumento de la concentración de los componentes sanguíneos con lo cual, disminuye la velocidad de circulación de la sangre.

Hipotermia junto con un hematocrito elevado, pueden en ciertas circunstancias desencadenar fenómenos tromboembólicos.

En defectos cardíacos cianóticos (cortocircuito derecha-izquierda) a causa del flujo sanguíneo pulmonar disminuido, es posible observar alteraciones del equilibrio ácido - básico. En estos pacientes, además de desarrollar una policitemia se encuentra también una acidosis respiratoria (como por ejemplo en la transposición de los grandes vasos, tetralogía de Fallot, atresia pulmonar, atresia tricuspídea).

En el cálculo de la hemodilución en neonatos e infantes, se debe tomar en cuenta que la relación del volumen líquido corporal con respecto al peso corporal es superior que en los adultos. Esta diferencia es sobre todo importante a nivel del volumen de líquidos intracelulares, el cual está incrementado en un 30%.

Manejo Pre-operatorio

Para el perfusionista es de gran importancia conocer el diagnóstico del paciente, los resultados hematológicos, el grupo sanguíneo, la estatura y peso corporal. El diagnóstico determina la necesidad de la asistencia de circulación extracorpórea, también determina si se utilizará un arresto circulatorio o una técnica de perfusión de flujo bajo.

Dependiendo de la estatura y el peso corporal se determina el sistema adecuado y el flujo de la bomba. El valor del hematocrito ayuda a calcular el grado de hemodilución. En niños pequeños, sobre todo en neonatos, se toma como valor ideal de hematocrito $\geq 25\%$ durante hipotermia profunda y alrededor del 30% al terminar la circulación extracorpórea, logrando así una adecuada capacidad de transporte de oxígeno.

La determinación del contenido proteínico sérico total, el cual determina la presión coloidesmosmótica, revela por tanto el estado oncótico. Como consecuencia de una presión coloidesmosmótica baja a través de la disminución de las proteínas séricas totales puede encontrarse una permeabilidad capilar aumentada en el cual se produce una difusión de agua hacia el tejido intersticial.

La determinación de la presión arterial se realiza a través de un catéter localizado generalmente en la arteria radial. Un catéter venoso central puede ofrecer algunas ventajas como permitir la medición de la presión venosa central y así al terminar la circulación extracorpórea poder determinar mejor la terapia de sustitución de volumen. En niños pequeños se puede, intraoperatoriamente, registrar directamente también la presión auricular derecha. Corresponden también a la monitorización los electrodos para el electrocardiograma, sondas de temperatura (rectal y esofágica), oxímetro percutáneo y una sonda vesical. En la mayoría de centros se determina también el contenido de CO₂ espiratorio (normal: 40-45 mm Hg).

Material y Volumen De Llenado

Juego de tubos

La tubería esta hecha de PVC (polivinilcloroetileno) y debe ser lo más corta posible. La tubería que va en los rodillos de la bomba puede ser de silicona o de PVC.

El juego de tubos debe tener un filtro arterial para filtrar incluso partículas muy pequeñas y sobre todo evitar micro embolias. Hacia el filtro arterial se debe conectar la línea de presión arterial. Puede resultar ventajosa la utilización de la determinación continua de gases sanguíneos, los cuales pueden ser controlados tanto en el lado arterial como en el venoso. Sin embargo, los dispositivos para realizar esta determinación representan un gasto económico elevado, por lo cual en muchos lugares se utiliza solo un sensor de la saturación en el lado venoso.

La utilización de un filtro "pre-bypass" no se ha establecido aún en todos los centros. El juego de tubos puede contener una comunicación entre las líneas del lado arterial y venoso para facilitar la eliminación de aire (por ejemplo el shunt de Senning).

Un sensor de nivel bajo y un detector de burbujas son instalados por seguridad. Se dispone también de un reservorio de cubierta dura de cardiomotía con un filtro y un desespumante integrado. Es posible también la utilización de un reservorio venoso cerrado.

Oxigenadores

En la cirugía cardíaca infantil se utilizan casi exclusivamente oxigenadores de membrana con un intercambiador de temperatura integrado. Se debe tener para cada peso corporal el correspondiente oxigenador disponible, con lo cual se puede utilizar el menor volumen de llenado posible. Todos los oxigenadores son de membranas planas o membranas capilares con intercambiador de temperatura integrado. Los oxigenadores con recubrimiento de heparina no se utilizan aún de forma rutinaria a pesar de su mayor biocompatibilidad demostrada a través de una menor activación del sistema del complemento y del sistema de la coagulación.

Según el flujo deseado se determina el tamaño de las cánulas. Las cánulas deben permitir un adecuado flujo arterial así como también un óptimo drenaje venoso. Dependiendo de la técnica de perfusión se pueden utilizar una o dos cánulas venosas. Cuando se realiza un paro circulatorio es suficiente solo una cánula venosa auricular. Si existe la necesidad de aislar la aurícula derecha, como por ejemplo en un defecto septal (CIA o CIV), se utilizan dos cánulas venosas colocadas en la vena cava superior e inferior. La cánula colocada en la vena cava inferior no debe ser colocada muy

profundamente para no obstruir el retorno venoso hepático.

En la canulación venosa doble, se debe elegir una cánula para la vena cava superior que sea por lo menos dos números menor que la cánula para la vena cava inferior. La utilización de una cánula derecha o curva depende de la preferencia del cirujano. Generalmente se coloca en la vena cava superior una cánula curva y en la vena cava inferior una cánula curva o una derecha. Un catéter de descompresión puede ser introducido a través de la aurícula izquierda hacia el ventrículo izquierdo para drenar la sangre proveniente de colaterales o de defectos septales.

La canulación también es dependiente de los diferentes territorios anatómicos. En reoperaciones se puede utilizar también una canulación femoral arterial y venosa si el acceso transtorácico presenta dificultades.

Volúmen de llenado (Priming)

El volumen de llenado varía según cada centro. En centros como en Loma Linda / California, no se utiliza sangre en el volumen de llenado en neonatos que requieren de paro circulatorio, permitiendo así un descenso del hematocrito hasta 5% y del calcio ionizado de 0.4 mmol/l (Eke 1996). En el hospital de Marie Lannelongue de París contrariamente se permiten valores de hematocrito de 30 a 35% y un valor de proteínas séricas totales de 45 a 50 g/l (Lacour-Gayet 1993).

Se puede utilizar Lactato de Ringer, Glucosa al 5%, HAES 6%, Haemacel, ó en lo posible Solución Polielectrolítica Isotónica (S-627). Cuanto más pequeño sea el niño, mayor es la cantidad de concentrados eritrocitarios necesarios. Es aconsejable, al administrar concentrados eritrocitarios también administrar plasma (FFP) o albúmina para mantener los niveles séricos de proteínas y así también la presión coloidesmótica. El valor de proteínas séricas totales no debe ser menor a 10 g/l. A continuación se administra manitol (0.5mg/kg) y bicarbonato de sodio. Se recomienda, cuando no se utilizan concentrados eritrocitarios ni plasma, el uso adicional de Albúmina humana al 20% en niños hasta 30kg.

El pH en el volumen de llenado debe permanecer en alrededor de 7.40. Cuando se administran concentrados eritrocitarios se debe tomar en consideración que el estabilizador (CPDA) que estos productos contienen, los que forman uniones entre el calcio y el citrato ocasionando un descenso en el valor de calcio iónico sérico. Por lo tanto, se administran por cada unidad de sangre 500mg de calcio.

La dosis de heparina en volumen de llenado es de 100 U/kg. Una profilaxis con antibióticos se realiza con 25mg/kg. Adicionalmente después de iniciar la circulación extracorpórea se administran corticoides; diuréticos. En niños menores de tres meses se encuentra

un sistema inmunológico inmaduro, por lo tanto, se realiza una profilaxis antibiótica tratando de cubrir un amplio espectro. Esta profilaxis antibiótica debe ser continuada en el periodo postoperatorio y los niveles de amino glucósidos deben ser controlados para así evitar los efectos nefrotóxicos, ajustando la dosis en caso necesario.

En muchos centros se utiliza rutinariamente el inhibidor de las proteasas conocido como Aprotinina (Trasylo) con lo que se evita la secreción de Kalicreína la cual es responsable de la activación del sistema del complemento, esto es, la reacción antígeno anticuerpo. La dosis comprende entre 15000 a 30000 U/Kg. y debe ser administrada antes del inicio de la operación y puede ser también incluida en el volumen de llenado. Los resultados sobre la acción de Aprotinina en neonatos no han sido aún investigados suficientemente.

Procedimiento De Circulación Extracorpórea (Cec)

Cálculo antes del comienzo de la CEC/Hemodilución dependiendo de la estatura y del peso del paciente se calcula la superficie corporal la cual dictará el flujo necesario (2.4 l/m² hasta 3.5 l/m²).

El valor del hematocrito actual determina la cantidad de concentrado eritrocitario a administrarse en el volumen de llenado. Idealmente se debería utilizar plasma (FFP) junto con los concentrados eritrocitarios. Como regla general se acepta un hematocrito > 25% durante hipotermia profunda y valores alrededor del 30% durante la discontinuación de la CEC. En algunos centros se utilizan valores superiores.

Durante la administración de concentrados eritrocitarios se debe tener en cuenta que el hematocrito de una bolsa de extracción de glóbulos rojos es de aproximadamente 60%, el pH 6.9, el CO₂ >60 mmHg y el potasio alrededor de 10 mmol/l. Por lo tanto, se aconseja dejar pasar el volumen de llenado a través del circuito y ventilarlo, logrando así una disminución del CO₂. Después de administrar bicarbonato de sodio y calcio se debe realizar un control de los gases sanguíneos del volumen de llenado. La intención es la de alcanzar un pH de 7.40.

Procedimiento de CEC/ paro circulatorio / perfusión de flujo bajo

Después de la canulación del paciente y su conexión a la máquina de CEC se inicia la circulación. Se pueden utilizar básicamente tres técnicas:

Perfusión de flujo bajo

En ésta técnica se disminuye la temperatura (rectal) del paciente hasta 25 - 28° C. En éste punto se puede disminuir el flujo a una velocidad de 50 - 75ml/kg. La presión arterial media debe permanecer entre 40 - 50 mmHg. En algunos centros se tolera una presión arterial

media de 30 mmHg. En la fase de recalentamiento se incrementa lentamente el flujo hasta alcanzar el flujo normal calculado.

Antes de terminar la CEC se deja al corazón bombear, reduciendo el retorno venoso lo que a su vez permite al paciente retener volumen. Durante ésta maniobra, la presión auricular derecha no debe superar los 4 - 5 mmHg.

Hipotermia profunda con paro circulatorio

La temperatura rectal del paciente se disminuye hasta 18° C, combinando idealmente el enfriamiento de la CEC con un colchón de enfriamiento y además recubriendo la cabeza con bolsas de hielo para aumentar la protección cerebral. Con ésta técnica, el cirujano obtiene condiciones ideales de trabajo ya que no tiene la interferencia de las cánulas en el campo operatorio que han sido retiradas al comenzar el paro circulatorio, y por otro lado tiene un campo operatorio libre de sangre que podría oscurecer la exposición. En ésta técnica se vacía de sangre al paciente y las líneas arteriales y venosas se ocluyen. La sangre en la CEC se circula a un flujo de 200 ml/min a través de la línea de recirculación.

Durante el recalentamiento, hay que tener cuidado que la diferencia de temperatura entre la sangre venosa y el agua del intercambiador no tengan una diferencia mayor a 10° C. Una duración del paro circulatorio de 30 minutos se reconoce como "periodo seguro" y una duración entre 45 a 60 minutos se denomina crítica.

Perfusión de flujo bajo con paro circulatorio parcial

Para reducir el tiempo de arresto circulatorio, se puede combinar la técnica de perfusión de flujo bajo con periodos de paro circulatorio.

Reduciendo la temperatura hasta 18-20° C se puede reducir el flujo a 25 ml/kg. Si el cirujano requiere de un periodo de arresto circulatorio se puede en cualquier momento parar la CEC.

La dosis de heparina comprende un total de 300U/kg. El valor del ACT (tiempo de coagulación activado debería alcanzar sobre los 480 segundos y debe ser controlado cada 20 minutos. Si el valor desciende de 480 segundos se administra nuevamente heparina (50U/kg).

Durante el recalentamiento se debe observar que la diferencia entre el agua del intercambiador y de la sangre venosa no tengan una diferencia mayor a 10° C. El flujo se eleva lentamente hasta alcanzar el flujo normal. En ésta fase, la presión arterial no debe de ser menor a 30 mmHg y cuando se ha alcanzado los 30°C la presión arterial no debe ser menor a 40 mmHg para garantizar una perfusión adecuada de los diversos órganos, especialmente el cerebro. En caso de ser necesario, se puede recurrir a medidas farmacológicas. Después de retirar la oclusión aórtica se perfunde el corazón con

sangre. En la mayoría de casos el corazón comienza a presentar una actividad espontánea en corto tiempo, en forma de fibrilación o espontáneamente en una actividad rítmica. Una desfibrilación con 5 – 10 Joules es necesaria si no se recupera espontáneamente el ritmo y el corazón permanece en fibrilación o desarrolla una taquicardia supraventricular. Si se presenta un ritmo bradicárdico o asistolia, se conecta un marcapasos.

Antes de terminar la CEC se debe realizar una transfusión del volumen de la CEC hacia el paciente y dejar al corazón bombear. Esto tiene como ventaja que el sistema circulatorio se adapta nuevamente a un flujo pulsátil. La resistencia periférica aumenta, la circulación renal y cerebral aumenta y el cirujano puede controlar sus anastomosis.

Para evitar complicaciones embólicas, se acostumbra en algunos centros esperar 5 a 10 minutos en hipotermia después de retornar a la CEC antes de comenzar lentamente con el recalentamiento.

En hipotermia se puede, bajo buenos valores de presión arterial (> 40 mmHg, en neonatos y hasta el 1er año de vida 30 – 40 mmHg), reducir el flujo. En caso de que la presión arterial permaneciese baja, se debe aumentar el flujo (hasta 150ml/kg) a pesar de la hipotermia. Si la presión arterial persiste baja se debe, después de consultar con el anestesista, utilizar medicamentos vasopresores.

Antes de terminar la CEC se reducen el flujo venoso y el flujo arterial. En neonatos se pueden realizar estas maniobras rápidamente. Muy importante en ésta fase es no sobrecargar con volumen al paciente.

Es preferible terminar la CEC con un paciente ligeramente hipovolémico y luego retransfundir para evitar una dilatación del corazón.

La eliminación urinaria durante la CEC debe ser de aproximadamente 1ml/kg/hora y es estimulada con manitol y furosemida.

Durante la CEC, al comienzo y en la fase de recalentamiento, se produce una secreción de catecolaminas. La elevación de adrenalina y de noradrenalina se acompaña de una elevación en la presión arterial y del nivel de glucemia (reacción de estrés).

Manejo de los gases sanguíneos e hipotermia

El oxígeno está ligado químicamente en su mayor parte (90%) a la hemoglobina. 1g de hemoglobina contiene 1.34 ml de oxígeno. El transporte de dióxido de carbono se realiza a través del bicarbonato en un 90% y en un 5% a través de la hemoglobina y de las proteínas séricas. El análisis de los gases sanguíneos es el principal control, durante la CEC, de una ventilación adecuada. La relación de ventilación - perfusión bajo hipotermia depende del método de medición de los gases sanguíneos, esto es, si se utiliza el método alfa o el método pH-stat.

Hoy en día se utilizan, en la mayoría de centros para ésta determinación, el método alfa. Este método consiste

en no corregir los valores de gases sanguíneos según la temperatura actual sino que son medidos a 37° C. Bajo hipotermia se aumenta la disolución de los gases sanguíneos, el oxígeno está más ligado a la hemoglobina pero disminuye en su oferta a los tejidos. Se produce un desplazamiento de la curva de disociación de la hemoglobina hacia la izquierda lo cual produce una alcalosis. En el método del pH stat se calienta la sangre a 37° C para su medición y se la compara según un normograma a la temperatura actual corregida. Con este método hay un aumento relativo del CO₂ bajo hipotermia lo cual produce un aumento de la circulación cerebral.

La hipotermia disminuye la utilización de oxígeno del organismo y con ello eleva la tolerancia a la isquemia. La reducción del flujo es dependiente de la temperatura y de la presión arterial media. Un descenso de la temperatura hasta 28°C reduce el consumo de oxígeno en los tejidos en un 50%. Una disminución hasta 25°C disminuye el consumo de oxígeno en un 33%. El flujo sanguíneo puede ser reducido, por cada grado centígrado aproximadamente, un 7%.

También en hipotermia, la hemodilución mejora la fluidez de la sangre o con ello también mejora la perfusión hacia los diferentes órganos. La efectividad de los medicamentos, especialmente de catecolaminas disminuye paralelamente con la disminución de la temperatura.

Hemofiltración

En niños pequeños y neonatos se encuentra durante los procedimientos de CEC un aumento en la permeabilidad capilar, con lo cual hay un aumento en el depósito de líquidos extravasculares y como consecuencia se produce un edema tisular masivo (pulmones, cerebro, corazón). Esta fuga capilar se observa principalmente cuando son necesarios tiempos prolongados de CEC.

Para evitar la formación de edemas, algunos centros han adoptado el uso rutinario de la hemofiltración durante la CEC, sobre todo durante la fase de recalentamiento. En ésta técnica, el agua es filtrada, el volumen faltante restituido con concentrados eritrocitarios y plasma o albúmina, alcanzando así a finales de la CEC el hematocrito deseado. En el mejor de los casos, se puede hemofiltrar todo el volumen de llenado.

Otra técnica es la descrita por Naik y Elliott denominada ultrafiltración modificada, la cual se utiliza sobre todo en la fase post-bomba. Como ventajas de la hemofiltración tenemos un estado postoperatorio más favorable a través del aumento de la viscosidad, una reducción del edema intersticial y una mejor eliminación de anestésicos. Esta técnica es simple, se conecta un hemofiltro cebado a la tubería de la CEC, por ejemplo, entre el filtro arterial y el reservorio de cardiostomía (arterio-venoso). Para éste fin, es muy útil también la bomba de cardioplejia. Cuando no se administra

cardiooplejia, se puede hemofiltrar.

Para acelerar la hemofiltración se puede conectar en la salida del filtro una succión (atención con la presión transmembrana). Con la ultrafiltración modificada se instala el hemofiltro entre la línea arterial y venosa con lo cual la sangre es filtrada y a través de la cánula venosa retransfundida.

Complicaciones

Se pueden clasificar las complicaciones en dos grupos. Pueden ocurrir eventos durante la perfusión que se deben a fallos del material o su uso indebido. Aquí tenemos embolias gaseosas que se originan en la línea arterial, desde una cánula de descompresión (vent), defectos del oxigenador con reducida capacidad de oxigenación, pérdidas de plasma o finalmente, la ruptura de un tubo debido a la fricción sometida.

El otro grupo de complicaciones, el cual no está producido por fallos del material o fallos en su uso. En primer lugar se deben mencionar las alteraciones en la coagulación, principalmente frecuentes en neonatos. La reducción del número plaquetario se correlaciona con el tiempo de CEC y se debe por un lado a factores traumáticos (rodillos de la bomba, succionadores) y por otro lado a la exposición de la sangre a las superficies artificiales. Después de tiempos prolongados de CEC se puede observar una disminución de hasta un 10% en el número plaquetario preoperatorio.

Una insuficiente antagonización de la heparina a través de protamina puede ocasionar un sangrado postoperatorio. La presentación de un rebote de heparina es posible observar incluso algunas horas después de la antagonización y se presenta de forma súbita o como reaparición del sangrado junto con un tiempo de ACT prolongado.

También se pueden observar complicaciones renales, especialmente después de tiempos prolongados de CEC se puede observar una hemoglobinuria, hematuria o una oligo-anuria con una frecuencia del 15%.

Alteraciones del ritmo cardíaco después de CEC como las taquicardias merecen especial consideración. Estas pueden reducir la disponibilidad de oxígeno al miocardio a través de un aumento en su demanda y tienen un efecto hemodinámico negativo.

Complicaciones neurológicas se encuentran en casi un 18% de todos los casos y son ocasionadas por embolias gaseosas tras evacuar el aire del corazón, flujo cerebral disminuido o tiempos prolongados de CEC. Daños neurológicos definitivos se observan, afortunadamente, en menos del 1% de todos los casos.

Ocasionalmente se puede presentar un síndrome de bajo gasto cardíaco en el cual, el corazón infantil no puede soportar la demanda circulatoria corporal. En éstos casos se recomienda la utilización de catecolaminas o, en casos severos, dispositivos de asistencia mecánica. (39).

Salida de circulación extracorpórea en la cirugía de Fontan

La perfusión de los pulmones depende de la presión de llenado de las cavas, que debe ser mayor que la presión de la aurícula izquierda para vencer la resistencia vascular pulmonar, una vez que el ventrículo derecho ha sido eliminado de la circulación mediante la derivación cavopulmonar.

La implementación de medidas encaminadas a disminuir la resistencia vascular pulmonar (RVP) que incluyen la hiperventilación moderada (PCO₂ 30-32 mmHg), el aumento de la concentración de oxígeno inspirado y un pH discretamente alcalótico, son de gran ayuda una vez que se ha terminado la CEC.

Cuando la temperatura rectal alcanza los 32 °C se comienza un apoyo preventivo con dopamina en dosis promedio de 5-10 mg/Kg./min. Todos los pacientes son vasodilatados con nitroglicerina y regitina, según necesidades, en dosis promedio que oscilan entre 1 y 10 mg/Kg./min.

Los pacientes con disfunción miocárdica posoperatoria provocada por la sobrecarga crónica de volumen e hipoxia sostenida, pueden presentar fallo ventricular izquierdo a la salida de la CEC. Otros factores etiológicos importantes son: calidad de la protección miocárdica, tiempo de pinzamiento aórtico y de circulación extracorpórea. Un tiempo prolongado de CEC (mayor de 100 min.) favorece el desarrollo del síndrome de bajo gasto cardíaco (SBGC) en la mayoría de los pacientes. El ritmo y la frecuencia cardíaca deben normalizarse antes de la salida de la CEC.

La PVC debe mantenerse entre los 15 y los 20 mmHg y la presión de la aurícula izquierda por debajo de los 10 mmHg, para un gradiente de 7-10 mmHg entre las 2 aurículas. La necesidad de mantener cifras altas de PVC se acompañan de una mayor morbilidad y mortalidad intraoperatoria y en el postoperatorio inmediato.

Una PVC mayor de 20 mmHg se relaciona con un mal pronóstico. Una presión elevada en aurícula izquierda sugiere disfunción ventricular o valvular.

En el tratamiento del SBGC se utiliza dopamina y vasodilatadores en infusión continua, lo que optimiza la frecuencia y el ritmo cardíaco, así como el volumen de administrar (precarga). Se revierte la anticoagulación con protamina en dosis 1,5 mayor a la cantidad de heparina administrada. El TCA debe volver a la normalidad (60-120 s).

Se utiliza plasma fresco congelado y concentrado de plaquetas a razón de 1 unidad por cada 7 Kg. de peso corporal. El paciente se traslada para la sala de recuperación donde se ventila hasta su completa recuperación. Debemos evitar las altas presiones de insuflación, la PEEP, la hipotermia, la hipercapnia, la acidemia y la hipoxemia, factores que aumentan la RVP.

La extubación precoz y la ventilación espontánea favorece el flujo pulmonar. La extubación debe lograrse en las primeras 24 h en la mayoría de los pacientes.

La técnica de Fontan ofrece las siguientes ventajas:

- Disminuye la sobrecarga de volumen ventricular y de esta forma disminuye el trabajo del ventrículo y las demandas metabólicas.
- Elimina el cortocircuito sistémico-pulmonar, y permite que la totalidad del gasto cardíaco se dirija hacia la circulación sistémica.
- La circulación pulmonar se convierte en un sistema pasivo con flujo regulado por las diferencias de presiones entre las 2 aurículas. Se evita la posibilidad de hipertensión pulmonar (hiperflujo del BT).

Los reportes en la literatura médica de los últimos años señalan cifras de supervivencias entre el 70 y el 85 %, con una mejoría significativa en la tolerancia al ejercicio, capacidad de trabajo y oxigenación. Sin embargo, después del Fontan puede presentarse hipoxemia moderada, especialmente durante el ejercicio, la cual se atribuye a cortocircuito intrapulmonar de derecha a izquierda y al drenaje del seno coronario en la aurícula izquierda. (40).

Resumen

La realización de CEC en neonatos y niños pequeños se diferencia en muchos puntos de la perfusión en adultos y demanda por lo tanto del perfusionista conocimientos especiales de la fisiología y fisiopatología en éste grupo de enfermos.

Una cuidadosa selección de los materiales a emplearse con el correspondiente peso corporal y los cálculos preoperatorios de los volúmenes, son de importancia definitiva.

La composición del volumen de llenado de la CEC tomando en cuenta la sustitución de eritrocitos, plasma y albúmina es individual en cada paciente. Una consciente preparación y cuidadosa realización de la CEC son de gran importancia para obtener el mejor resultado posible.

Los esfuerzos de la industria, los cuales han podido producir oxigenadores que requieren volúmenes de llenado cada vez más pequeños y el desarrollo de nuevas superficies biocompatibles han sido un paso sumamente importante, con la meta de algún día poder realizar CEC en neonatos sin utilizar sangre de donantes y requerir dosis mínimas de anticoagulación.

Las particularidades encontradas en la cirugía cardíaca de neonatos y niños presentan, a cada perfusionista, las más altas exigencias. Un buen trabajo en grupo junto con el cirujano y el anestesista son imprescindibles para el desarrollo de una perfusión exitosa.(39).

Conclusiones

La sobrevida y la calidad de vida del paciente con ventrículo único comienzan a ser determinada en el momento del nacimiento. El diagnóstico y tratamiento precoz son fundamentales para proteger a los pulmones de la hipertensión pulmonar y al ventrículo de la miocardiopatía asociada a la sobrecarga de presión y volumen.

En los últimos 30 años, el abordaje tradicional del paciente con ventrículo único anatómico o funcional, ha sido la creación de un sistema de by pass del VD cuando las resistencias pulmonares y la función ventricular sean adecuadas. La comprensión de la naturaleza paliativa de los procedimientos aplicables a la patología univentricular nos ha hecho poner como objetivo final en el tratamiento de estas anomalías, la mejor tasa de sobrevida con la mejor calidad de vida. Se puede decir que hay consenso mundial en desarrollar la paliación de estas anomalías en tres etapas con la meta del by pass total:

1. Recién Nacido o lactante menor de 6 meses.

Regular el flujo pulmonar y sistémico: Es inherente a la patología univentricular la sobrecarga de volumen ya que un solo ventrículo maneja la circulación pulmonar y sistémica. Por lo tanto del balance del Qp y el Qs dependerá la aparición de insuficiencia cardíaca o cianosis. Cuanto menos cianosis exista mayor sobrecarga de volumen e hipertensión pulmonar habrá, por lo tanto es necesario en esta etapa asegurar un flujo sistémico libre y regular el flujo pulmonar. Para esto se indicaran una anastomosis subclavia pulmonar o un cerclaje de arteria pulmonar, o en el caso de obstrucción sistémica anatómica una operación de Norwood. El objetivo es llevar al paciente a un Qp/Qs de 2, lo que es compatible con una saturación de 80 %. La sobrecarga continua y la cianosis también pero a un grado tolerable permitiendo un adecuado desarrollo.

2. Mayores de 6 meses a 2 años: Si los pacientes presentan resistencias pulmonares bajas se indica un Glenn bidireccional, comenzando de esta manera el camino del by pass de ventrículo venoso pues después del Glenn el ventrículo único no maneja mas el Qp y solo maneja el Qs. La saturación aumenta a 82-86 % y la relación Qp/Qs pasa a ser de 0,6 a 1 pues en el lactante o niño pequeño el retorno venoso de la cava superior es mayor al 50 % del retorno venoso total. Se puede dejar un flujo pulmonar accesorio como una anastomosis subclavio pulmonar o una tracto de salida pulmonar estenótico. Este flujo accesorio tiene la ventaja de disminuir la cianosis pero al costo de mayor sobrecarga de volumen. Puede estar especialmente indicado cuando al momento del Glenn se debe realizar plástica de rama.

3. A partir de los 2 años: By pass total con conducto extracardiaco o anastomosis cavo pulmonar total: Siempre que existan resistencias pulmonares bajas y función ventricular adecuada. Además es el momento de revisar la función de la válvula aurículo ventricular pues

es crucial en el postoperatorio del by pass total que no exista insuficiencia y en caso exista será menester realizar plástica o reemplazo valvular cuando la plástica no da resultado satisfactorio. Se desprende de lo anterior que esto representa un factor de riesgo adicional y que además requiere clampeo aórtico.

Como se desprende de lo anteriormente escrito el camino del By pass del VD ha sido largo, y como todo aquello que en la medicina demuestra tener un camino tortuoso, es por que aun no ha encontrado su perfecta ubicación en el firmamento de procedimientos paliativos para el ventrículo único. Se dice paliativos, a pesar de que hace 30 años se llamaban correctores, quizá imbuidos de un optimismo pionero. Son paliativos porque a pesar de un funcionamiento ideal estos pacientes siempre van a tener que tomar medicación cardiológica y tendrán una capacidad limitada ante el ejercicio aeróbico. El camino ha sido largo y las complicaciones que han demostrado estos procedimientos nos han llevado al perfeccionamiento de la técnica del By pass Total y a descubrir en que nos habíamos equivocado.

Es el momento de empezar a pensar en una técnica ideal que tendría que cumplir los siguientes requisitos:

1. Tener las cavidades cardiacas sin sobrecarga de presión o volumen.
2. No tener suturas en la aurícula derecha para evitar las arritmias.
3. Mantener un flujo laminar sin perdida de energía
4. Ser biocompatible y acompañar el crecimiento somático.
5. Mantener una distribución del flujo pulmonar homogénea a los dos pulmones.
6. Mantener las aurículas a presiones bajas para evitar la hipertrofia, agrandamiento y fibrosis auricular con el consiguiente desarrollo de taquiarritmias.
7. Mantener el retorno venoso coronario a presiones bajas.
8. Mantener una presión venosa central inferior a 12 mm de Hg.

De lo anterior se desprende que el by pass total con conducto extracardiaco es la técnica que cumple con la mayor cantidad de requisitos en nuestros días. El futuro de la ingeniería tisular podrá proveer de conductos con posibilidad de crecimiento, o la ingeniería electrónica y mecánica de una bomba para reemplazar al VD con función acorde a las necesidades del paciente, pero el concepto hemodinámico de la separación de la circulación pulmonar y sistémica difícilmente sea abandonado, pues no hace mas que imitar a la circulación normal. (41).

También llega el momento de clarificar otras áreas en las cuales todos tenemos dudas. Los momentos de indicar un Glenn o un By pass Total. ¿Cuándo es el momento ideal?

La gran mayoría de los autores coincide en afirmar que es a partir de los 6 meses para el primero y de los 2/3

años para el segundo. La anastomosis de Glenn en general tiene tendencia a la desfuncionalización por la aparición de colaterales veno venosas y fístulas arteriovenosas de pulmón. Por lo tanto el by pass total debe ser indicado dos a tres años después del Glenn. El by pass total nació como un procedimiento para corregir la Atresia tricuspídea con CIV pequeña y/o estenosis pulmonar, o sea para paliar a un paciente ideal con un ventrículo único del tipo izquierdo, con una válvula AV del tipo mitral y pulmones con resistencias bajas. (42).

El trabajo pionero de Yacoub llevo a expandir estas indicaciones, a entidades mucho mas desfavorables. A medida en que vamos expandiendo las indicaciones a entidades mas complejas, sobre todo con ventrículo único de tipo derecho como sistémico, como la hipoplasia de corazón izquierdo, o las heterotaxias viscerales con ventrículo único, encontramos pacientes que necesitan el by pass total con anticipación. Por que sus ventrículos únicos derechos y sus válvulas AV no toleran la sobrecarga volumétrica asociada a las paliaciones sistémico pulmonares dilatando el ventrículo y desarrollando insuficiencia severa de la válvula AV. (43).

La introducción del By pass total en el campo de cirugía cardíaca revoluciono el cuidado de los pacientes con fisiología univentricular. Los resultados alejados en términos de funcionalidad demuestran la superioridad del by pass total con relación a los las paliaciones sistémico pulmonares o la operación de Glenn. La mejoría es dramática permitiéndole a la gran mayoría de los pacientes percibir su estado como bueno y estar en la categoría de insuficiencia cardíaca 1 o 2, e integrarse a la sociedad de la manera mas provechosa. Debemos pensar también que muchas de las complicaciones postoperatorias alejadas de estos pacientes como las arritmias pueden ser disminuidas con la incorporación de las nuevas técnicas como el conducto extracardiaco. Sin embargo es de esperar que existan problemas no inherentes a la técnica sino a la naturaleza paliativa del sistema. Estos problemas deben ser comentados previamente a la realización del by pass total a los familiares o al paciente y los mas importantes son:

1. Dieta hipo sódica de por vida
2. Dificultad de llevar adelante un embarazo normal.
3. Anticoagulación de por vida. (en conductos extracardiacos y en megaaurículas de las antiguas atriopulmonares).
4. Medicación cardiológica de por vida en un alto porcentaje de sobrevivientes.

Sin embargo, aun hoy es emocionante ver regresar a consultas a niños convertidos en adultos y al ver que a pesar del enorme handicap de tener un solo ventrículo han podido desarrollarse a niveles que décadas atrás se hubieran considerado imposibles. El desafío de hoy es tratar a los recién nacidos, adultos del mañana,

protegiéndolos de la hipertensión pulmonar y de la miocardiopatía y llevarlos a una calidad y cantidad de vida máxima. (44).

REFERENCIAS

1. Castañeda AR. From Glenn to Fontan. A continuing evolution. *Circulation* 1992, Nov; 86 (5 suppl): II 80-4.
2. Circulatory by pass of the right side of the heart: shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery-report of clinical application. *N Engl J med* 1958, 259: 117-20.
3. Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax*, 1971 May;26 (3): 240-8.
4. Kreutzer G. Una operación para la corrección de la atresia tricuspídea, presentado en la quinta reunion científica de la sociedad Argentina de cardiología. Agosto, 1971.
5. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, De Palma C, Laura JP. An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovascular Surg.* 1973 Oct; 66 (4): 613-21.
6. Kreutzer G, Schlichter A, Laura JP, Suarez JC, Vargas JF. Univentricular heart with low pulmonary vascular resistances: septation vs atriopulmonary anastomosis. *Arq Bras Cardiol.* 1981 Oct; 37 (4): 3017.
7. Kreutzer GO, Vargas JF, Schlichter AJ, Laura JP, Suarez JC, Coronel AR, Kreutzer EA. Atriopulmonary anastomosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1982 Mar; 83 (3): 427-36.
8. Bjork VO, Olin CL, BJORKE BB, Thoren CA. Right atrial-right ventricular anastomosis for correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979 Mar; 77 (3): 452-8.
9. Fontan F, Deville C, Quaegebeur J, Ottenkamp J, Sourdille N, Choussat A, Brom GA. Repair of tricuspid atresia in 100 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1983 May; 85 (5): 647-60.
10. Choussat A, Fontan F, Besse P, Vallot F, Chauve A, Bricand H. Selection criteria for Fontan's procedure. In RH Anderson, EA Shinebourn: *Pediatric Cardiology* 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978. Chap 64.
11. De Leval MR, Kilner P, Gewilling M, Bull C. Total cavopulmonary connection: a logical alternative to atriopulmonary connection for complex Fontan operations. Experimental studied and early clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988 Nov; 96 (5): 682-95.
12. Jonas RA, Castañeda AR. Modified Fontan procedure: atrial baffle and systemic venous to pulmonary artery anastomotic techniques. *J Card Surg.* 1988 Jun; 3 (2): 91-6.
13. Marcelletti C, Como A, Giannico S, Marino B. Inferior vena cava-pulmonary artery extracardiac conduit: a new form of right heart by-pass. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990; 100: 228-32.
14. Amodeo A, Galletti L, Marianeschi S, Picardo S, Giannico S, Di Renzi P, Marcelletti C. Extracardiac Fontan operation for complex cardiac anomalies: seven years' experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997 Dec: 114 (6): 1020-30; discussion 1030-1.
15. Bromberg BI, Schuessler RB, Gandhi SK, Rodefeld MD, Boineau JP, Huddleston CB. A canine model of atrial flutter following the intra-atrial lateral tunnel Fontan operation. *J Electrocardiol.* 1998; 30 Suppl: 85- 93.
16. Rodefeld MD, Bromberg BI, Schuessler RB, Boineau JP, Cox JL, Huddleston CB. Atrial flutter after lateral tunnel construction in the modified Fontan operation: a canine model. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996 Mar: 111 (3): 514-26.
17. Nades, Alexander. *Cardiología pediátrica: comunicaciones entre los circuitos general y pulmonar:* 411-21.
18. Myung K Park. *Manual de cardiología pediátrica.* Mayo 1992. Pag 84 85.
19. Driscoll DJ, Mc Goon DC. Single ventricle. En: Brendenburo RO, Fisher V, Giuliovi ER, Mc Goon DC. *Cardiology. Fundamentals and practice.* Year Book Medical Publishers, Chicago, 1987: 1487-92.
20. Kaplan S. Congenital Heart Diseases. Single ventricle. En: Wyngaardon JB, Smith LH, Dennett JC. *Cecil Textbook of medicine*, 19 th ed, Ed WB Saunders Co, Philadelphia, 1992: 287.
21. Nadas AS, Fyler DC. *Pediatric cardiology*, ed 3. Philadelphia, WB Saunders, 1972.
22. Rosenquist GC, Levy RJ, Rowe RD: Right atrial-left ventricular relations in tricuspid atresia: position of the presumed site of the atretic valve as determined by transillumination. *Am Heart J:* 80: 493, 1970.
23. Crupi G, Villani M, Di Benedetto G. Et al : Tricuspid atresia with imperforate valve : angiographic findings and surgical implications in two cases with AV concordance and normally related great arteries. *Pediatric cardiology* 5: 49, 1984.
24. Rao PS: Further observations on the spontaneous closure of physiologically advantageous ventricular septal defects in tricuspid atresia: surgical implications. *Ann Thorac Surg* 35: 121, 1983.
25. Edwards JE, Burchell HB. Congenital tricuspid atresia: A classification. *Med Clin North Am* 33: 1177, 1949.
26. Dick M, Fyler DC, Nadas AS: Tricuspid atresia: clinical course in 101 patients. *Am J Cardiol* 36: 327, 1975.
27. Mc Kay R, De Leval MR, Rees P. Et al: postoperative angiographic assessment of modified Blalock-Taussig shunts using expanded polytetrafluoroethylene / goretex). *Ann Thorac Surg* 30: 137, 1980.
28. Currarino G, Engle MA: The effects of ligation of the subclavian artery on the bones and soft tissues of the arms. *J pediatric* 67: 808, 1965.
29. Geiss D, Williams WG, Lindsay WK, et al: Upper extremity gangrene: a complication of subclavian artery division. *Ann Thorac Surg* 30: 487, 1980.

30. Glenn WWL. Circulatory by pass of the right side of the heart. Shunt between superior vena cava and distal right pulmonary artery report of a clinical application. *N Engl J Med* 259: 117, 1958.
31. Hopkins RA, Armstrong BE, Serwer GA, et al: Physiological rationale for a bi-directional cavopulmonary shunt: a versatile complement to the Fontan principle. *J Thorac Cardiovasc surg* 90: 391, 1985.
32. Mathur M, Glenn WWL: Long-term evaluation of cavo-pulmonary artery anastomosis. *Surgery* 74: 899, 1973.
33. Sade RM, Fyfe DA. Tricuspid atresia. In Sabistan DC, Spencer FC (eds): *Gibbon`s Surgery of the Chest*, ed 5. Philadelphia, WB Saunders (in press).
34. Villagra F, Gomez R, Hernaiz JI, Larraya FG, Moreno L, Sacraist P. Derivación cavopulmonar (glenn) bidireccional sin CEC: una técnica segura y recomendable. *Rev Esp Cardiol* 2000; 53: 1406- 1409.
35. Fundación clínica valle de Lili. Unidad cardiovascular. Internet. Cali, Colombia 2006.
36. Arretz V, Claudio. Cirugía de las cardiopatías congénitas en el recién nacido y lactante. *Rev Chilena Pediatría*, Mar 2000, vol. 71, no. 2, p. 147- 151. ISSN 0370- 4106.
37. Villagra F. Cardiopatías congénitas.net: Tipos de cc y tratamiento: Atresia tricúspide/ Ventrículo único (VU). Artículo sacado de internet.
38. University of Virginia. Health system: los trastornos cardiovasculares. August 24 2006. Artículo sacado de internet.
39. Tschaut, Rudolf J. Wyss RL, Garcia, Castro E. Edwards Vital: Circulación extracorpórea en teoría y práctica.
40. De la Parte Perez, Lincoln. Anestesia en la operación de Montan. *Rev Cubana Pediatr*, Sep- Dic 2002, vol. 74, no. 4, p. 0-0. ISSN 0034-7531.
41. Deabritz SH, Nollert GD, Zurakowski D, Hhalil PN, Lang P, del Nido PJ, Mayer JE Jr., Jonas RA. Results of Norwood stage I operation: comparison of hipoplastic left Herat síndrome with other malformations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Feb; 110 (2): 358-67.
42. Jonas, RA. Indications and timing for the bidirectional Glenn shunt versus the fenestrated Fontan circulation. *Journal of thoracic and cardiovascular surgery.* September 1994. Volume 108, number 3, p 522-524.
43. Yacoub M, Ahmed M, Rodley-Smith R. Proceedings: use of right atrium to pulmonary artery valved conduit for correction of single ventricle of hipoplastic right heart syndrome. *Br Heart.* 1975 Jul; 37 (7): 782.
44. Wernovsky G, Stiles KM, Gauyreau K, Gentles TL, Duplessis AJ, Bellinger DC, Walsh AZ, Burnett J, Jonas RA, Mayern JE Jr, Newburger JW. Cognitive development after the Fontan operation circulation, 2000 Aug 22: 102 (8): 883-9.