

INDICE GENERAL:

| | |
|----------------------|----|
| RESUMEN:..... | 1 |
| SUMMARY..... | 2 |
| INTRODUCCIÓN..... | 3 |
| OBJETIVOS..... | 9 |
| METODOLOGIA:..... | 9 |
| RESULTADOS..... | 10 |
| DISCUSIÓN..... | 12 |
| CONCLUSIONES..... | 15 |
| RECOMENDACIONES..... | 16 |
| REFERENCIAS..... | 17 |
| ANEXOS..... | 20 |

RESUMEN:

La hipoplásia ventricular derecha congénita aislada es una cardiopatía rara. Puede estar presente en muchos defectos cardiacos congénitos complejos. El objetivo de este estudio es analizar los aspectos clínicos y quirúrgicos de los pacientes con diagnóstico de ventrículo derecho hipoplásico en el Centro Medico Quirúrgico Boliviano Belga, de enero de 1986 a enero de 2007. Es un estudio descriptivo, retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de 14 pacientes con diagnóstico de ventrículo derecho hipoplásico, que fueron sometidos a corrección quirúrgica, se observó un notable predominio de pacientes con anomalía de Ebstein en 9 casos, que fueron sometidos en su mayoría a implante de prótesis valvular biológica en posición tricuspídea, 4 pacientes con diagnóstico de atresia tricuspídea, de los cuales en 3 oportunidades fueron sometidos a operación de Fontan. La patología asociada mas frecuente fue la comunicación interauricular, así como el procedimiento asociado mas frecuente fue el cierre de este defecto. El promedio de estadía en UCI, fue de 5.7 días y el promedio de la estadía en sala general fue de 13.8 días. La mortalidad perioperatorio fue de 4 pacientes, en relación directa con patología asociada, estadio funcional deficiente, mayor tiempo operatorio.

Palabras clave: Hipoplásia de ventrículo derecho, anomalía de Ebstein, atresia tricuspídea.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de corazón derecho hipoplásico es un término colectivo que describe un grupo de malformaciones cardíacas en las que existe hipoplásia o ausencia del ventrículo derecho. Entre ellas podemos nombrar: Atresia pulmonar con el tabique ventricular intacto, anomalía de Ebstein, levotransposition de las grandes arterias, estenosis pulmonar con hipoplásia ventricular derecha, dextrotransposition de las grandes arterias, y la anomalía de Uhl; siendo las dos primeras las de mayor importancia por su frecuencia.

En la atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) se observa una obstrucción completa del tracto de salida del ventrículo derecho por una válvula pulmonar atrésica, no asociada al defecto septal interventricular. Debe existir un conducto arterioso permeable responsable del flujo sanguíneo pulmonar¹. La asociación de la estenosis pulmonar crítica con cierto grado de hipodesarrollo de estructuras derechas, como válvula tricúspide, tracto de salida e incluso arteria pulmonar fue definida ya en 1973². Del mismo modo, son varios los trabajos que subrayan la presencia de hipoplásia ventricular derecha como factor pronóstico de mortalidad en este contexto^{3,4}.

La atresia tricuspídea consiste en la ausencia de desarrollo de la válvula auriculoventricular derecha (tricúspide), con grados variables de hipoplásia del ventrículo derecho, de su infundíbulo, y presencia de una comunicación ínterauricular. Además de estas anomalías, puede haber transposición de grandes arterias, comunicación interventricular y estenosis de la vía de salida pulmonar. Constituye del 1 al 5 % de los defectos cardíacos congénitos. Se desconocen los procesos embriológicos que se alteran al producirse este complejo. Se han dado dos explicaciones alternativas.⁵ La primera es que hay crecimiento diferencial entre el ventrículo y el bulbo arterioso, con la falta subsecuente de desarrollo adecuado del ventrículo derecho; la atresia tricuspídea sería, entonces, un fenómeno secundario. El segundo mecanismo causal posible es que el orificio auriculoventricular no emigre de su posición inicial para yacer encima del futuro ventrículo izquierdo.

Se emplean actualmente diversas clasificaciones de las distintas anomalías que se observan en la atresia tricuspídea. La clasificación anatomopatológica propuesta por Tandon y Edwards⁶ se basa principalmente en las relaciones de las grandes

arterias con los ventrículos y, de forma secundaria, en el hecho de sí hay o no obstrucción de la corriente sanguínea. Rudolph⁵ ha propuesto una clasificación anatómica clínica. Cada uno de los tres tipos de Rudolph tiene manifestaciones clínicas características. En el grupo I, atresia tricuspídea con tabique interventricular intacto y ventrículo derecho hipoplásico, los lactantes presentan hipoxemia y acidemia. La corriente sanguínea pulmonar depende de que haya persistencia del conducto arterioso. La sangre del retorno venoso, tanto de la circulación general como de la pulmonar, se mezcla en las aurículas. El grado de cianosis en esos lactantes depende principalmente del tamaño y permeabilidad del conducto arterioso y de la proporción entre la resistencia vascular general y la pulmonar. En el grupo II, atresia tricuspídea con defecto del tabique interventricular y grandes arterias relacionadas normalmente, hay cianosis durante los primeros días de vida, que después se acompaña de insuficiencia ventricular izquierda y edema pulmonar, cuando desciende la resistencia vascular pulmonar. En este grupo de lactantes ocurre insuficiencia cardíaca congestiva en las primeras dos o tres semanas de vida. En el grupo III, atresia tricuspídea con defecto septal ventricular y transposición de grandes arterias, el lactante presenta sólo cianosis ligera. Sin embargo, el ventrículo derecho hipoplásico (o de la circulación general) no podrá sostener un gasto cardíaco adecuado si no hay estenosis de la vía del flujo de salida pulmonar. Todo tratamiento para lactantes con atresia tricuspídea se ha considerado paliativo.

En el lactante cianótico, es necesario que aumente la corriente de sangre pulmonar. Esto se logra mediante uno de tres tipos de derivaciones o cortocircuitos: derivaciones arteriales aortopulmonares, derivaciones arteriales de subclavia a pulmonar, o derivaciones de vena cava superior a arteria pulmonar. Pocos lactantes del grupo I de Rudolph sobreviven los primeros seis meses de vida sin tratamiento; además, los índices de mortalidad operatoria son altos, según se ha informado en este grupo. Por otra parte, después de los seis meses de edad, las operaciones paliativas tienen una mortalidad menor y los resultados a largo plazo han sido satisfactorios, con sobrevida de 50 % a los 15 años.⁷

Los diversos tipos de cortocircuitos entre una arteria general y una arteria pulmonar se acompañan de ciertos resultados y complicaciones. Con la mejora en las técnicas operatorias, sobre todo con el empleo de lentes de amplificación y material de sutura fino de un solo filamento. Actualmente en neonatos se practica con mayor

éxito la anastomosis entre la arteria subclavia y una arteria pulmonar. Este probablemente sea el mejor procedimiento en lactantes que necesitan un cortocircuito en las primeras semanas de vida. En niños de mayor edad, un procedimiento muy satisfactorio es anastomosar la vena cava superior con la rama derecha de la arteria pulmonar, lo que produce un alivio satisfactorio de los síntomas por muchos años⁸. Los lactantes de los grupos II y III de Rudolph con aumento del flujo pulmonar deben tratarse con digital y diuréticos. Si con este tratamiento no se obtienen los resultados esperados, entonces suele requerirse cerclage de la arteria pulmonar. En todos los grupos es necesario que exista una buena comunicación interauricular.

En la malformación de Ebstein, la aurícula derecha está dilatada y, en casos avanzados, puede adquirir dimensiones enormes. Es común observar defectos del tabique auricular; por regla, corresponden a persistencia del foramen oval. El anillo de la válvula tricúspide casi siempre se encuentra muy dilatado. La hoja septal es pequeña y se encuentra unida firmemente al tabique ventricular mediante cuerdas que parecen entrar directamente al miocardio. La hoja posterior puede estar firmemente unida al miocardio del ventrículo derecho o, en algunos casos, está ausente. Cuando el proceso de excavación ocurre, la hoja anterior de la válvula tricúspide es, por regla, redundante y tiene aspecto de una vela de barco. Los músculos papilares de la válvula tricúspide son anómalos y, en ocasiones, su posición es anormal. En general, la válvula es insuficiente. Cuando las hojas valvulares se desplazan hacia el ápex del ventrículo derecho, la porción auriculizada de este ventrículo puede estar muy adelgazada y dilatada. En casos más graves, esta porción auriculizada tiene el aspecto de un parche en el ventrículo derecho, distinto del que se observa en la anomalía de Uhl. En otros casos, las hojas de la válvula tricúspide se unen en la porción apical del ventrículo derecho, y muestran una sola perforación en la hoja que constituye la única salida del flujo sanguíneo procedente del infundíbulo^{9,10,11,12,13}

La anomalía de Ebstein se acompaña de algunas malformaciones cardíacas. Además de la persistencia del foramen oval, se presentan otros defectos del tabique interauricular incluyendo ostium secundum, ostium primum y defectos del seno venoso.^{13,14} Son menos frecuentes defectos cardíacos acompañantes, como persistencia del conducto arterioso, estenosis o atresia de válvula pulmonar, defectos del tabique ventricular, estenosis de la válvula tricúspide, transposición de grandes vasos y estenosis mitral congénita. También se han comunicado casos

aislados de conexión anormal de la vena pulmonar al seno coronario, prolapso de válvula mitral, coartación de aorta, cayado aórtico a la derecha y tetralogía de Fallot^{15,16,17}

La anomalía de Ebstein se presenta cuando la válvula tricúspide se encuentra en el lado izquierdo del corazón. Esto es relativamente frecuente en quienes se ha corregido la transposición (discordancia auriculoventricular). Casi el 30 % de los casos de válvula tricúspide izquierda presentan insuficiencia, pero no necesariamente causada por la malformación de Ebstein. En varias publicaciones se ha descrito la anomalía de Ebstein en la válvula mitral; esto es, desplazamiento hacia abajo de las hojas valvulares mitrales al interior del ventrículo izquierdo. Sin embargo, los autores no consideran este tipo de malformación como parte de una gama de anomalías de Ebstein^{12,17,18}. Los trastornos fisiopatológicos relacionados con la anomalía de Ebstein son, por regla, determinados por problemas anatómicos en la válvula tricúspide coexistente con foramen oval patente o defectos del tabique auricular. La combinación de disfunción ventricular derecha y válvula tricúspide insuficiente, estenótica, o ambas cosas, generalmente produce hipertensión venosa sistémica con edema periférico.

En presencia de un defecto del tabique auricular, aparece cianosis por incremento en el mezclado del flujo de sangre del hemicardio derecho con el de hemicardio izquierdo. En estos pacientes, varios mecanismos contribuyen a la reaparición de la cianosis. Entre otros se incluyen: formación de aneurismas en la porción auriculizada del ventrículo derecho aumentando la insuficiencia tricuspídea,¹⁰ incremento de la resistencia vascular pulmonar causada por embolia pulmonar,¹⁹ y disrritmias auriculares.²⁰ Taquiarritmias, como flúter y fibrilación auricular, aumentan la cianosis y disminuyen el gasto cardíaco. Con estenosis de válvula tricúspide se reduce el llenado ventricular derecho y aumenta el cortocircuito derecha-izquierda a través del tabique auricular. Cuando la válvula tricúspide es insuficiente, cualquier aumento de la frecuencia cardíaca eleva la presión auricular derecha promedio e incrementa el cortocircuito de derecha a izquierda. Evidentemente, el aumento en la frecuencia cardíaca reduce el llenado ventricular izquierdo y disminuye el gasto cardíaco sistémico. La dilatación aneurismática de la porción auriculizada del ventrículo derecho dificulta la contracción de las porciones trabecular e infundibular del ventrículo, y contribuye a incrementar el cortocircuito

de derecha a izquierda, y disminuye el flujo sanguíneo pulmonar. También puede ocurrir embolia paradójica con embolia cerebral.^{19,21}

La anomalía de Uhl es una malformación muy rara del corazón con características semejantes a la anomalía de Ebstein y se caracteriza por la ausencia total de la pared del ventrículo derecho, debido a ello se le ha dado en llamar con aspecto en .papel delgado o pergamino.; la tricúspide está normalmente implantada en el surco atrioventricular, aunque puede presentar displasia.^{22,23}

La meta del tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas asociadas a hipoplásia o disfunción del ventrículo derecho (VD), es establecer un índice sistémico/ pulmonar igual a 1, sin sobrecargar al ventrículo izquierdo (VI). Hasta hace unos años las opciones quirúrgicas eran: la corrección biventricular (con o sin fenestración atrial) y el procedimiento de Fontan⁵. La corrección biventricular resulta exitosa cuando existe un desarrollo adecuado de ambas válvulas atrioventriculares (AV) y de ambos ventrículos, lo que permite el cierre de los defectos intracardíacos y la corrección de las anomalías valvulares.^{24,25} Cuando las características morfológicas y fisiológicas del VD son insuficientes para mantener un gasto cardíaco adecuado, es posible realizar la corrección biventricular dejando una fenestración atrial con el propósito de incrementar la precarga del VI y disminuir la del VD.^{26,27} La corrección univentricular, el procedimiento de Fontan, se realiza cuando no es posible el cierre de los defectos septales o la corrección de las anomalías valvulares, debido a las características anatómicas de la malformación o por hipodesarrollo de algunas de las cavidades ventriculares o válvulas AV. El procedimiento de Fontan original consistía en establecer una conexión atrio-pulmonar. Esta técnica ha sufrido varias modificaciones, siendo la más utilizada en la actualidad la conexión cavopulmonar total ²⁸. Recientemente se ha introducido el concepto quirúrgico de "corrección uno y medio" para aquellos casos con ventrículo izquierdo normal y ventrículo derecho hipoplásico o con disfunción crónica. Billingsley describió en 1989 este procedimiento, el cual consiste en agregar una derivación cavopulmonar bidireccional (DCPBD) a la corrección de los defectos intracardíacos.^{29,30} El objetivo de la "corrección uno y medio" es eliminar la mezcla sistémico/pulmonar, como ocurre en la fenestración atrial, reducir la precarga del VD e incorporar el VD a la circulación pulmonar.^{5, 8, 12,13} Con este procedimiento se asegura el flujo pulsátil a la circulación pulmonar, así como el aporte de factor hepático proveniente de la vena cava inferior (VCI) a la circulación

pulmonar, lo que previene la formación de fístulas arteriovenosas pulmonares.^{25, 31,32}

Obj:

Los límites del tamaño y la función del ventrículo para indicar este procedimiento son aún imprecisos. El valor "Z" de la válvula tricúspide es un dato que puede orientar la indicación, puesto que se han observado resultados satisfactorios con valores "Z" de -3 a -6 y volumen ventricular de 47%. Los resultados también han sido satisfactorios en los casos de defecto de la tabicación AV con ventrículos desbalanceados con valor "Z" de hasta -10.³³ Este procedimiento también se ha realizado en pacientes con función ventricular derecha deficiente, como ocurre en la anomalía de Ebstein. Cuando se compara el tratamiento convencional con la "corrección uno y medio", los resultados de esta última muestran menor mortalidad operatoria y mejor clase funcional a largo plazo, además de una mejor tolerancia a la disfunción residual de la válvula tricúspide.^{34, 35}

Las complicaciones potenciales de esta cirugía son: la formación de aneurismas de VCS, edema periorbital matutino, fístulas arteriovenosas pulmonares, perfusión pulmonar irregular, quilotórax y derrames pleurales. No se ha reportado enteropatía perdedora de proteínas, complicación grave del procedimiento de Fontan. La mortalidad reportada varía entre 0 - 12%.³⁵ La evolución postoperatoria temprana ha sido satisfactoria; a mediano y largo plazo en la mayoría de pacientes El operación de Glenn bidireccional, consiste en la conexión de vena cava superior con la arteria pulmonar. Puede hacerse cuando la cianosis progresa para mantener el flujo pulmonar, o de modo electivo como primer paso de la reparación univentricular o "uno y medio". A veces se deja intacta la fístula hasta la cirugía definitiva.