Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

I Congreso Nacional de Cardiología Pediátrica (I)

Sevilla, 23 y 24 de mayo de 2003

COMUNICACIONES ORALES

PRESENTACIÓN DE LA UNIDAD MEDICOQUIRÚRGICA DE CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA Y CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DE LA COMUNIDAD AUTÓNOMA DE CANARIAS

J.M. Brito, J. Saúl[1], P. Suárez, M. Antúnez, J. Martínez, C. García, C. Remacha, F. Jiménez, E. Gross, L. Urquia, R. González y V. Nieto

Hospital Universitario Materno-Insular de Canarias. Las Palmas.
[1]Profesor Asociado Universidad Nacional de Colombia.

La incidencia de cardiopatías congénitas es del 1% de nacidos vivos, dando lugar a unas 120 cardiopatías por cada 1.000.000 de habitantes. En Canarias, con 18.000 nacidos anualmente, hay 180 cardiopatías congénitas anuales nuevas. El 60% de estas cardiopatías tienen una evolución fatal a corto plazo, muchas con una expectativa de vida de sólo unos días o pocos meses, lo que hace que demanden una corrección quirúrgica como único medio de supervivencia durante el primer año de vida. Entre 100 a 130 niños requieren tratamiento quirúrgico anualmente en la Comunidad Autónoma de Canarias. Si a éstos se agregan los adultos con cardiopatías congénitas, operados también en esta unidad, el total de casos es mayor. En España, la asistencia medicoquirúrgica de las cardiopatías congénitas está a un nivel óptimo. Existen 12 centros, totalmente suficiente para dicha asistencia, y el reparto regional de estas unidades da una cobertura adecuada. En la Comunidad Autónoma de Canarias la recién creada Unidad Medicoquirúrgica de Cardiología Pediátrica y Cardiopatías Congénitas, hace 2 años, en el Complejo Universitario Materno-Infantil, completa la asistencia nacional y garantiza la cobertura a la comunidad, evitando así los problemáticos y costosos desplazamientos a la península. La incorporación y preparación para esta Unidad de un número de personas altamente cualificadas y de la logística necesaria hace que las garantías y calidad asistenciales sean de iguales características a las de cualquier centro nacional. Durante estos 2 años se han realizado 5.150 consultas, 5.870 ecocardiogramas, 820 Holter, 1.900 interconsultas, 248 consultas de anestesia, 265 valoraciones en sesiones medicoquirúrgicas. Se han intervenido 170 casos de todas las edades y todo tipo de diagnósticos, de los cuales el 31% son menores de 3 meses, con una mortalidad hospitalaria global del 6,4%. Se han realizado 170 estudios hemodinámicos, de los cuales 34 han sido terapéuticos. En 10 casos de estudios electrofisiológicos con tratamiento específico para su arritmia. Los resultados son satisfactorios, tanto desde el punto de vista científico como desde el punto de vista socioasistencial.

IMPACTO DE UNA UNIDAD DE CIRUGÍA CARDÍACA INFANTIL EN EL MANEJO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS DEL ADULTO

F. Portela, R. Fernández Tarrío, B. Bouzas, F. Rueda, C. Medrano, I. Raposo, C. Zavanella y A. Juffé

Área del Corazón. Complexo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Introducción: La población de pacientes con cardiopatía congénita en edad adulta está aumentando. Su manejo es cada vez más complejo y se optimiza creando unidades especiales.

Objetivo: Analizar el impacto tras la creación del Área Infantil del Corazón con la unidad de Cirugía Cardíaca Infantil (CCI) en 1997 sobre la población de adultos con cardiopatías congénitas referidos a nuestro centro.

Pacientes y métodos: Desde 1990 hasta 2002 se han intervenido 142 pacientes mayores de 18 años con cardiopatía congénita. Se dividieron en dos grupos: pre-CCI (n = 70) y post-CCI (n = 72). Los pacientes del grupo post-CCI fueron operados o asistidos preferentemente por cirujanos de la unidad de CCI, y estudiados en colaboración con los cardiólogos infantiles. La complejidad de los procesos se analizó basándose en grupos diagnósticos.

Resultados: El grupo post-CCI resultó ser de mayor complejidad debido a que nuestro centro se convierte en referencia de toda la comunidad de Galicia. A pesar de ello, los resultados fueron mejores, aunque sin alcanzar significación estadística. Las 4 muertes del grupo pre-CCI fueron de causa cardíaca, mientras que en el único caso del grupo post-CCI fue por ictus.

	Pre-CCI (%)	Post-CCI (%)	p
CIA OS	78,6	48,6	0,0002
Fallot/VDDC	0	11,1	0,006
Canal AV parcial	8,6	23,6	0,02
Sin CEC (Ductus/CoA)	8,6	4,2	NS
Mortalidad Hospitalaria	5,7	1,4	NS

Conclusiones: La experiencia en el tratamiento de cardiopatías congénitas del niño condujo a unos mejores resultados en el

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

subgrupo de pacientes adultos con esta patología. La necesidad de unidades de referencia en el tratamiento de estos pacientes está justificada.

¿Son todos los síncopes vasovagales realmente síncopes vasovagales?

R. Del Valle, J.C. Fernández Guerrero, M. González Molina, M. Vázquez del Rey, L. Tercedor y J.M. Pérez de la Cruz

Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

Objetivos: Evaluar la incidencia de diagnósticos alternativos en pacientes con diagnóstico inicial de síncope vasovagal (SVV) en la población pediátrica.

Métodos: Se revisaron 34 historias, elegidas al azar, de pacientes remitidos a la consulta de cardiología pediátrica por sospecha de SVV desde diferentes consultas de pediatría. El test de mesa basculante (TMB), otras pruebas diagnósticas o consulta a otros especialistas se realizaron a criterio del cardiólogo pediatra. Se contactó telefónicamente con los padres de los pacientes para el seguimiento.

Resultados: La edad media fue de 10,69 años (rango, 6-14), siendo 18 (52,94%) del sexo femenino. De los 34 pacientes, en 5 casos (14,7%) se llegó a un diagnóstico alternativo: 1 síndrome de intervalo QT largo en una paciente con taquicardias ventriculares polimórficas documentadas que había tenido 6 síncopes en relación con esfuerzos, una alteración del metabolismo hidrocarbonado (hipoglucemias), una alergia al paracetamol, un trastorno de ansiedad en seguimiento por psiquiatría y un trastorno por somatización en una paciente con ambiente familiar desfavorable también en seguimiento por psiquiatría.

De los 29 pacientes restantes catalogados finalmente como SVV se realizó TNB en 20 (68,96%), que fue positiva en 14 casos (70%). La recurrencia de síncope en el seguimiento fue del 50% tanto para los pacientes con TMB positiva como TMB negativa, y del 33,3% en aquellos a los que no se realizó TMB.

Conclusiones: En un porcentaje no despreciable de pacientes con sospecha inicial de SVV se llega a un diagnóstico alternativo. La historia clínica sigue siendo el elemento fundamental del diagnóstico diferencial del síncope en pediatría.

Experiencia en desfibrilador automático implantable (DAI) en cardiología pediátrica

M. López Zea, A. Tamariz-Martel[1], R. Gómez, M. Casanova y L. Novo Valledor

Hospital Ramón y Cajal y [1]Hospital del Niño Jesús. Madrid. España.

Objetivo: Comunicar la experiencia en el tratamiento con DAI en niños y adolescentes.

Material y método: Se trataron con DAI a 9 pacientes (5 varones y 4 mujeres) siguiendo las indicaciones de la AHA/ACC. Las edades de implante fueron entre 12 y 20 años. Se diagnosticaron 5 casos con miocardiopatía hipertrófica, dos con enfermedades de canales, una displasia arritmogénica de ventrículo derecho y un síndrome de intervalo QT largo. En 2 pacientes se hizo el implante inmediatamente al diagnóstico, y en el resto tras varios años de seguimiento y tratamiento con bloqueantes β, asociados en algún caso a antiarrítmicos o antagonistas del calcio.

Resultados: La técnica de implante no presentó dificultades dada la edad de los pacientes, salvo un caso portador de marcapasos y otro con alto umbral de desfibrilador que requirió parche subcutáneo. En el seguimiento, 3 pacientes (33%) tuvieron complicaciones, necesitando cambio de dispositivo o recolocación de electrodos; cuatro de ellos (44%) recibieron terapias apropiadas, y uno inapropiada (11%). Actualmente, como tratamiento complementario, 2 enfermos tienen marcapaso con frecuencia basal alta, y 6 siguen recibiendo tratamiento farmacológico. Todos están antiagregados.

Conclusiones: A pesar del pequeño volumen de la serie, consideramos al DAI eficaz en la prevención de la muerte súbita en pacientes muy seleccionados.

Creemos que debemos ser extremadamente cautelosos en las indicaciones ya que, por un lado, desconocemos el estado de las vías venosas para futuros cambios de electrodos; por otra parte, este grupo de edad tiene más complicaciones en el seguimiento que el adulto; y, además, el mismo tratamiento con DAI añade complejidad al tratamiento global del paciente, siendo necesaria la participación de un equipo multidisciplinar, y el mayor consenso familiar posible.

Tratamiento de la taquicardia supraventricular: adenosina frente a amiodarona

A. Vázquez Florido, M.A. Murillo Pozo, A. Varona García, C. Montero Valladares, J.A. Soult Rubio, M. Muñoz Sáez, J.S. Parrilla Parrilla, J.A. García Hernández, A. Romero Parreño y A. Tovaruela Santos

UCI-P. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Introducción y objetivo: La taquicardia paroxística supraventricular (TSV) es el trastorno del ritmo más frecuente en la infancia. Actualmente existe un gran arsenal terapéutico, siendo la adenosina y la amiodarona los más empleados. El objetivo de nuestro trabajo es comparar la eficacia y seguridad de ambos fármacos.

Pacientes y método: Se realiza un estudio prospectivo de 146 casos de TSV ingresados en nuestra unidad entre febrero de 1993 y noviembre de 2002. Se asignaron los casos de forma aleatoria a cada grupo de tratamiento: grupo A (adenosina) y grupo B (amiodarona). La edad osciló entre un día y 14 años en ambos grupos. En el grupo A se incluyen 70 casos, edad media: 29 ± 35 meses. Se administró adenosina a dosis inicial de 0,05 mg/kg/IV, se repitió a dosis crecientes hasta 0,3 mg/kg, en caso de no revertir. En el grupo B se incluyeron 76 casos, edad media: 35 ± 45 meses. Se administró amiodarona a una dosis de 5 mg/kg/IV lento, que se repitió a los 15 min en caso de no respuesta. El tratamiento se consideró eficaz si revertió a ritmo sinusal. Se realizó análisis estadístico de la homogeneidad de los grupos. Se comparó estadísticamente los resultados de cada grupo en cuanto a eficacia, efectos secundarios y recurrencia.

Resultados: En el grupo A el tratamiento fue eficaz en 55 casos (79%). La dosis media eficaz fue de 0,15 mg/kg. El tiempo

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

de respuesta fue inferior a 60 s en todos los casos. Se observaron efectos secundarios en 15 niños (21%) y recurrencia precoz de la TSV en 13 casos (19%). En el grupo B la TSV revirtió en 68 casos (89%). La dosis media eficaz fue de 7,6 mg/kg. El tiempo medio de respuesta fue de 14 ± 19 min. Observamos efectos secundarios en 10 casos (13%) y recurrencia de la TSV en siete (9%). El análisis estadístico de los resultados confirmó que ambos grupos son homogéneos en cuanto a edad, sexo, frecuencia cardíaca y tipo de TSV. La adenosina presentó menor eficacia y más porcentaje de efectos secundarios y recurrencia que la amiodarona, pero las diferencias no fueron estadísticamente significativas.

Conclusiones: Nuestro estudio confirma la eficacia de ambos fármacos, amiodarona y adenosina, en el tratamiento de la TSV de la infancia.

La amiodarona tiene mayor eficacia, menos efectos secundarios y menos recurrencias a corto plazo.

La ventaja de adenosina, frente a amiodarona, es su mayor rapidez de acción.

La ecocardiografía transesofágica intraoperatoria y su impacto en la cirugía de las cardiopatías en la edad pediátrica

A. Pérez Martínez, L. Galletti, F. Gutiérrez-Larraya, J.M. Velasco Bayón, A. Mendoza Soto, M.J. López Gude y J.V. Comas Illas

Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Objetivo: Valorar el Impacto de la Ecocardiografía Transesofágica (ETE) en la cirugía de las cardiopatías en edad pediátrica.

Pacientes y método: *Impacto:* cambio en la estrategia quirúrgica planificada o necesidad de revisión quirúrgica inmediata como consecuencia de hallazgo nuevo. Se incluyeron 354 pacientes (mediana de edad 7,5 meses; mediana de peso, 6,2 kg) intervenidos en el período 1998-2001. Se realizan 38 exámenes *prebypass* cuando la ecocardiografía transtorácica fue insuficiente. Se identificaron dos poblaciones: grupo I (ETE, n = 147) y grupo II (no-ETE; n = 207); se compararon por sus características y resultados (impacto, mortalidad, reoperación, complicaciones, estancias).

Resultados: En los estudios *prebypass,* la ETE modificó estrategia quirúrgica en 15,8% y hubo concordancia ecocirugía en 100%. *Posbypass* impacto: 11 casos (7,5%). La mortalidad en el grupo I fue menor, globalmente (7,5% frente a 10,3%), y en cardiopatías de máxima complejidad (12,8% frente a 19,7%). Reducción de reoperaciones tardías en pacientes operados de canal auriculoventricular (12,5% frente a 0%, $p \leq 0,05$). Se produjeron complicaciones mayores (extubación accidental durante el *bypass*) en 2 pacientes, ambos de menos de 4 kg (1%).

Conclusiones: La ETE intraoperatoria es fiable y segura lo que, junto a su influencia en la estrategia quirúrgica, y su contribución a la disminución de la mortalidad y tasa de reoperaciones, hacen considerar justificada su utilización rutinaria en quirófano.

Ecocardiografía fetal: estudio en 597 fetos en un hospital comarcal

R.M. Perich Durán, E. Gabau Vila, F. Mellado Navarro, M. Corona Martínez, M. Guitart Feliubadaló, N. Baena Díez, J.C. Ferreres Piñas y J. Badía Barnusell

Unidad de Diagnóstico Prenatal. Hospital de Sabadell. Corporació Parc Taulí. Sabadell. Barcelona. España.

La prevalencia de cardiopatías congénitas (CC) en la población general oscila entre el 5-8/ 1.000 recién nacidos (RN) vivos, siendo esta cifra superior en vida fetal.

Objetivo: Exponer nuestra experiencia sobre las CC diagnosticadas en el feto desde 1993.

Material y método: Desde enero de 1993 hasta diciembre de 2002 se estudiaron un total de 597 fetos entre las 18-40 semanas de gestación (media, 25), remitidos del servicio de ecografía obstétrica, para descartar cardiopatía. La edad materna media fue de 30 años. Los motivos de referencia fueron: arteria umbilical única, 143; arritmia, 82; antecedente familiar de CC, 67; malformación fetal, 65; anomalía de la morfología cardíaca, 52; hidramnios, 52; diabetes I, 40; pliegue nucal, 29; LES, 13; hydrops, 4; varios, 48.

Resultados: En 114 casos se detectó alguna anomalía: en 54 se sospechó cardiopatía estructural; en 39 se detectó arritmia y en 29 otras alteraciones ecocardiográficas. De los 54 con CC estructural, en 36 se confirmó la cardiopatía por estudio necrópsico o posnatal, 4 tenían cardiopatía, pero hubo error diagnóstico, siete fueron falsos positivos, en cinco no hubo control posnatal y dos están pendientes de nacer. Las indicaciones con mayor proporción de hallazgos patológicos fueron la anomalía de la morfología cardíaca (70,9 %) y el hydrops (75%). En un 21,4% de los casos con CC se detectó cromosomopatía y en seis otras malformaciones asociadas. La mortalidad en los casos con CC fue del 67,5 %: 24 interrupción voluntaria del embarazo, dos muerte neonatal, un óbito. De los 13 restantes, siete precisaron cirugía.

Conclusiones: La prevalencia de CC detectada prenatalmente en nuestro grupo es del 7%. La especificidad fue del 76,6%.

Estudio de cardiopatías congénitas mediante resonancia magnética: experiencia inicial

E. Cuesta, M. Bret-Zurita, L. García-Guereta[1], A. Aroca[2], F. Moreno[1] y N. Gómez-León

Servicios de [1]Radiodiagnóstico y Cardiología Pediátrica y [2]Cirugía Cardíaca Infantil.Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivo: Describir nuestra experiencia inicial en el estudio de cardiopatías congénitas mediante RM.

Material y método: Hemos estudiado 284 pacientes durante un período de 24 meses, edad media 17 años, 30% < 6 años, 6,3% < 1 mes, con diversas cardiopatías antes o después de intervenciones quirúrgicas. Se utilizó un sistema 1,5 T, antena *phased array* y sincronismo cardíaco. En todos los pacientes se han realizado estudios morfológicos (Haste, TSE-T1 y T2), secuencias cine y angiografía por RM con contraste.

Resultados: *Diagnósticos principales*: coartación Ao, 87; CIV, 25; tetralogía de Fallot, 21; atresia pulmonar, 22; TGV, 17; subclavia aberrante, 14; atresia tricuspídea, 13; hipoplasia VD, 12;

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

arco aórtico derecho, 12; síndrome asplenia-poliesplenia, 7; dextrocardia, 6; canal AV, 7; DVPA, 6; DAP, 5; truncus, 4; doble arco aórtico, 2; interrupción arco aórtico, 2.

Conclusiones: La RM es una técnica no invasiva eficaz para el estudio y seguimiento de malformaciones cardíacas.

Su correcta interpretación requiere íntima relación entre radiólogos y cardiólogos. En nuestra experiencia se ha mostrado muy útil como método diagnóstico complementario de la ecocardiografía. Su utilización permite disminuir el número de cateterismos diagnósticos y guiar las indicaciones de cateterismos terapéuticos.

Indicaciones y utilidad clínica de la resonancia magnética en cardiopatías congénitas

P. Cabeza, P. Caro, E. Marante, J. Navarro, J. Quintana, E. Navas, D. Bartolomé, S. Cánovas, N. Hernández, R. Toro, R. Arana, R. Zayas, M. Sancho y C. Piñero

DADISA-Cádiz. Hospital Universitario Puerta del Mar. Cádiz. España.

Objetivos: Analizar las indicaciones en nuestro medio y valorar la aportación que la resonancia magnética (RM) ofrece en el estudio de las cardiopatías congénitas (CC).

Material y método: Desde enero de 2001 se han realizado 28 estudios de RM sobre las siguientes CC: 14 en patología aórtica (12 coartaciones, 2 Marfan); 2 estudios de CC complejas intervenidas paliativamente (1 atresia pulmonar con CIV y 1 canal AV completo con estenosis pulmonar); 1 aneurisma de tabique interauricular; 2 displasias arritmogénicas de ventrículo derecho (DAVD) y 9 estudios de seguimiento tras cirugía con técnica de Ross.

Resultados: La edad media fue de 27 ± 14 años (rango, 2-61 años). En los pacientes con síndrome de Marfan se indicó para cuantificar el tamaño de la aorta. De las 12 coartaciones, cinco eran nativas y el estudio se realizó previo a la indicación correctora. En 7 casos (58 %) eran tras intervención (2 angioplastia y 5 cirugía) encontrando: 2 recoartaciones, flujo colateral importante en 50%, dilatación grave de troncos supraaórticos en 66%, insuficiencia/estenosis aórtica en 2 casos y se pudo cuantificar gradientes y flujo en 3 pacientes (técnica puesta en marcha recientemente). En las DAVD se demostró infiltración grasa en VD en 1 paciente y biventricular intensa en el otro. En los 2 estudios realizados sobre CC cianógenas tratados con fístulas sistémico-pulmonares se pudo analizar con exactitud la vasculatura pulmonar y el estado de las fístulas (3 de 4 estenóticas), hallazgos corroborados en cateterismo posterior. La indicación en los pacientes intervenidos con técnica de Ross fue por protocolo y en ellos se pudo determinar los diámetros de ambos ventrículos y sus tractos de salida, distensibilidad del homoinjerto pulmonar y autoinjerto aórtico, así como los jets de estenosis e insuficiencia valvular. No hubo complicaciones en ningún estudio.

Conclusiones: *1.* La RM es una técnica segura con baja morbilidad. *2.* Ofrece una información fidedigna en el estudio de pacientes con CC, sobre todo con afectación aórtica y/o pulmonar o patología de VD donde el acceso es más limitado a la ecocardiografía. *3.* Limita aún más las indicaciones de la angiografía convencional. *4.* Es útil para estudios de seguimiento al poder cuantificar la anatomía y función cardíaca de forma exacta.

Cine y angiografía por resonancia con 3D en cardiopatías congénitas

M. Apilánez Urquiola, M.A. Izquierdo Riezu, M.C. Barrera Portillo, A. Cabrera Zubizarreta y A. Cabrera Duro

Hospitales de Donostia (San Sebastián), Txagorritxu (Vitoria) y Cruces (Vizcaya). España.

Objetivos: Conseguir una morfología dinámica completa y la función del ventrículo derecho e izquierdo.

Material: Durante el período 1999-2002 hemos estudiado 68 pacientes, 37 varones y 31 mujeres; 50 postoperados en seguimiento y 18 diagnósticos precirugía.

Método: Ecogradiente con estudio dinámico para el cálculo de volumen y masa. La telesístole es la última imagen con cierre de la válvula y la telediástole la última con válvula abierta. Angiografía 3D: estudio volumétrico no invasivo. Se utiliza como contraste quelatos de gadolinio. Se aplica una secuencia de ecogradiente 3D. Las imágenes se manipulan para obtener imágenes en tiempo real con tiempo de adquisición de volumen con 24 cortes en menos de 1 s.

Resultados: Poscirugía: 50 pacientes (tetralogía de Fallot, 11; coartación de aorta, 10; transposición, 5; estenosis aórtica, 4; ventrículo derecho bicameral, 4; estenosis supravalvular, 3; ventrículo único [Fontan], 2; otros, 8). Función sistólica derecha conservada (FE > 50%) en 12 (8, Fallot, y 4, ventrículo derecho bicameral); 8 casos de Fallot tenían estenosis de rama < 50%. Función sistólica izquierda conservada (FE > 70%) en coartación, estenosis aórtica, transposición e interrupción. Diagnóstico: 18 pacientes (asplenia, 4; transposición corregida, 3; Ebstein, 2; estenosis aórtica, 2; otros, 7). En todos se consiguió un estudio que evitó cateterismo en el 100% de los casos previo a cirugía.

Conclusiones: El cine y la angiografía por resonancia 3D dan una información morfológica y dinámica ventricular completa.

Cierre percutáneo de la comunicación interauricular. Experiencia en 205 cateterismos

M. Szkutnik, J. Bialkowski, P. Banaszak, J. Kusa, I. Baranowski, M. Zyla-Fracs, I. Czapla, J. Slaski y M. Zembala

Silesian Center for Heart Disease. Polonia.

Objetivos: El cierre percutáneo de la comunicación interauricular (CIA) es cada vez más frecuente. Aportamos nuestra experiencia en este campo.

Material y métodos: Desde octubre de 1997 hasta octubre de 2002, se realizó cateterismo con intención de cerrar una CIA o foramen oval permeable (FOP) en 205 pacientes. La edad media de los pacientes fue de 19,3 años (rango, 0,4-69 años). El diámetro medio de la CIA por ETE fue de 13 mm (rango, 4-30 mm). Se utilizaron tres dispositivos: Amplatzer Septal Occluder (ASO) en 168 pacientes y, ocasionalmente, Cardioseal (CS) y Starflex (SF) en 9 pacientes. En 2 casos con 2 CIAS separadas una de la otra, se implantaron 2 ASO en cada uno. To-

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

dos los dispositivos se implantaron por vía venosa percutánea femoral, bajo control fluoroscópico y ETE, midiendo siempre antes del implante el diámetro «estirado» del defecto que fue de 18,4 mm de media (rango, 5-38 mm). Los ASO utilizados tenían un tamaño de 5 a 40 mm (media, 20 mm). Los dispositivos CS/SF de 23, 28 y 38 mm.

Resultados: Se realizó cateterismo terapéutico en 177 pacientes, 174 con CIA y tres con FOP. En 28 casos (13,6%) se desestimó el implante de dispositivo por CIA demasiado grande, generalmente y/o falta del tamaño de ASO adecuado. En 7 pacientes, el procedimiento fue ineficaz (6 ASO; 1 SF) por no poderse colocar adecuadamente el dispositivo. Hubo un caso de embolización precoz del dispositivo a la aorta descendente abdominal, que requiso cirugía urgente para su extracción y cierre quirúrgico simultáneo de la CIA. La oclusión total del defecto se confirmó por eco-Doppler color en el 88% de los casos a las 24 h, en el 91% al mes, en el 95% al año, en el 97% a los 2 años y del 100% a los 4 años del implante.

Conclusiones: La posibilidad del cierre percutáneo de la CIA debe ser ofrecida como alternativa actual a la cirugía. El análisis de la morfología del tabique y del defecto condiciona la elección del tipo de dispositivo. La existencia de CIA múltiples no excluye su posibilidad de cierre empleando uno o más dispositivos.

Cierre percutáneo de comunicación interauricular en niños menores de tres años

F. Gutiérrez-Larraya, J.M. Velasco, A. Pérez, A. Mendoza, L. Galletti, M.J. López, J. Comas, F. Jiménez, P. Suárez y M.L. Antúnez

Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiología Pediátrica. Las Palmas de Gran Canaria. España.

Objetivo: Presentamos nuestra experiencia en niños menores de 3 años, con comunicación interauricular *ostium secundum* (CIA OS) sometidos a cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer.

Material y métodos: Menores de 3 años con indicación de cierre. Se utilizó el dispositivo Amplatzer y la técnica fue la habitual, bajo control ecocardiográfico transesofágico.

Resultados: De 71 cierres percutáneos en niños, 22 tenían menos de 3 años. Dos pacientes más en los que se indicó el cierre pero hubo que abortar el procedimiento (retirada de la prótesis intraprocedimiento) no fueron incluidos. La edad media fue de 22,2 meses (rango, 6-36 meses); un peso medio 11,2 kg, el dispositivo más utilizado fue de 12 mm (rango, 8-32 mm). Se consiguió un cierre efectivo inmediato en todos los casos. En tres se realizó otro intervencionismo concomitante: valvuloplastia pulmonar, una angioplastia de una rama pulmonar, una angioplastia aórtica. El tiempo de escopia medio fue 12,8 min (rango, 2,7 a 35 min). No hubo complicaciones mayores (muerte, ACVA, cirugía urgente).

Conclusiones: El cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer de las CIA OS en niños pequeños es un procedimiento factible, seguro y con buenos resultados.

Una década y... de cierres percutáneos de CIA

A. Barrio Lucía, C. Crespo Blázquez y E. García Fernández

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Objetivo: Evolución de la técnica y material en los procedimientos de cierre percutáneo de comunicaciones interauriculares tipo II *ostium secundum.*

Pacientes y material: Bajo sedación se trataron 78 pacientes de 6,4 ± 2,9 años, implantándose por vena femoral, dispositivos Bard Clanshell, Das-Angel Wings y Amplatzer Septal Occluder. Monitorizados con eco transesofágico y angiografía, posteriormente con fluoroscopia y ecocardiografía intracardíaca en 37 casos (Ultra ICE 9 MHz) y 2 casos con sonda color Acunav.

Métodos y resultados: En 1990 se colocó un Clanshell (11F), en el año 1998, se pusieron 4 Das-Angel Winds (12 o 13F). Del año 1999 al 2002 se implantaron 73 Amplatzer (6,7 y 8F); está formado por dos discos unidos por una cintura que facilita el centrado en el defecto y da el tamaño; son totalmente recuperables y con sistema liberador pequeño.

Procedimientos con buen resultado y sin complicaciones. No *shunt* residual (ETT a las 24 h) y en 4 casos no se realizó la implantación por una apertura defectuosa, no tener el dispositivo adecuado o ser el tabique delgado.

Conclusiones: El laboratorio de hemodinámica es hoy día el lugar de cierre de la comunicación interauricular. Estos dispositivos con autocentrado, memoria y recuperables son una buena alternativa.

Cierre percutáneo de la comunicación interauricular con dispositivo de Amplatzer en la edad pediátrica: resultado inicial y seguimiento a medio plazo

A. Fernández Ruiz, J.M. Cerro Marín, D. Rubio Vidal, M.C. Castro, S. García-Guereta y F. Moreno Granados

Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivos: Aportar nuestra experiencia en el tratamiento de la CIA OS con Amplatzer en pediatría.

Material y método: Entre octubre de 1999 y mayo de 2002, 70 pacientes con edad media de 9 ± 3,98 años (rango, 3-16) y el peso medio 32,6 ± 15,47 kg (rango, 11-84) fueron sometidos a cierre percutáneo de CIA. Todos presentaban sobrecarga de VD secundaria a CIA única (n = 56), biperforada (n = 10) o multiperforada (n = 4). Se evaluaron clínica y ecográficamente al 1.º, 4.º, 12.º mes, y anualmente postimplantación.

Resultados: Se emplearon dispositivos entre 8 y 36 mm (18,97 ± 5,37). Dos pacientes con defecto biperforado precisaron dos dispositivos. El alta se produjo a las 24 h en el 95,7%. El 91,4% de los pacientes (n = 64) fueron tratados con éxito. En el 5,7% (n = 4), el dispositivo fue retirado percutáneamente antes de ser liberado por anclaje inestable (n = 3) u oclusión incompleta del defecto (n = 1). El 2,8% (n = 2) precisó cirugía tras la implantación del dispositivo, por compromiso mitral (n = 1), o *shunt* residual (n = 1).

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Conclusiones: *1.* El cierre percutáneo de la CIA OS con Amplatzer es un tratamiento efectivo. *2.* Defectos excesivamente grandes, o con bordes inadecuados pueden requerir un abordaje diferente. *3.* El dispositivo de Amplatz puede ser una opción en algunos defectos biperforados o multiperforados.

Cierre percutáneo de la comunicación interauricular tipo *ostium secundum* con dispositivo Amplatzer

G. Muñoz Ramón, P. Malo Concepción, B. Insa Albert, E. Ruiz González, J.M. Sáez Palacios y J.I. Carrasco Moreno

Sección de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

Objetivo: Presentar los resultados de 57 pacientes consecutivos diagnosticados de comunicación interauricular (CIA), *ostium secundum* (OS) entre febrero de 2000 y diciembre de 2002, a los que se realizó ecocardiograma transesofágico (ETE) para valorar cierre percutáneo con dispositivo Amplatzer. Pasaron directamente a corrección quirúrgica por considerar que no cumplían criterios de oclusión percutánea 6 pacientes.

Material y métodos: Se analizan 51 pacientes en los que se intenta oclusión, con edades entre 1 y 17 años (M: 8,7 ± 3,1) y pesos entre 7 y 66 kg (M: 29,4 ± 13,2). El procedimiento se realizó bajo anestesia general y heparinización sistémica con monitorización radiológica y ETE. Se efectuó profilaxis con cefradina y se mantuvo tratamiento con aspirina durante 6 meses.

Resultados: Hemodinámicamente la relación Qp/Qs osciló entre 1,5 y 4,8 (M: 2,7 ± 0,9), no existiendo hipertensión pulmonar en ningún caso. El diámetro de distensión del defecto medía entre 13 y 31 mm (M: 18,3 ± 4,2), en 8 pacientes el defecto era bi o multifenestrado. Se utilizaron entre 1 y 4 dispositivos por paciente (M: 1,2 ± 0,5) con tamaños entre 13 y 32 mm (M: 19,1 ± 4,5).

Se realizaron 52 procedimientos en 51 pacientes, en un caso se produjo embolización diferida del dispositivo a aorta con retirada percutánea y reimplantación. En 7 pacientes no se consiguió implantación adecuada del dispositivo o éste provocó insuficiencia mitral, pudiendo retirarse 4 antes de su liberación y 3 tras la misma. Presentaron arritmias durante el procedimiento 4 pacientes: 1 episodio de fibrilación auricular que cedió espontáneamente, 1 extrasístoles auriculares frecuentes y en 2 episodio de TPSV (1 en paciente con historia previa) que cedieron con adenosina. En 4 pacientes se apreció elevación transitoria del segmento ST que desaparece sin repercusión. Los pacientes fueron dados de alta a las 24 h del procedimiento. En 44 pacientes (86%) se consiguió implantación adecuada del dispositivo, en el ETE inmediato no existía *shunt* significativo en ningún caso y 33 pacientes (75%) presentaban *shunt* residual mínimo que persistía a las 24 h en 17 pacientes (38%). En ecografía transtorácica al año no existe cortocircuito residual, ni evidencia de otras complicaciones, en ningún caso.

Conclusión: El cierre percutáneo de la CIA tipo OS con dispositivo Amplatzer es un procedimiento seguro y eficaz que constituye una alternativa válida a la cirugía en muchos casos, si bien es importante la adecuada selección de los pacientes para obtener una elevada tasa de éxito.

Cirugía mínimamente invasiva para el cierre de la comunicación interauricular en niños

M.A. Arboleda, I. Niño de Guzmán, M. Adrianzén, E. Ticona, M. Ganiku, G. Morales, M. La Torre, G. Castillo y A. Lora

Departamento de Cardiopediatría. Instituto Nacional del Corazón (Essalud). Lima. Perú.

Objetivos: Presentar nuestra experiencia en la utilización de cirugía mínimamente invasiva para el cierre de la comunicación interauricular (CIA) en niños.

Material y método: Diez pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica electiva para el cierre de CIA, con edades entre 2 años y 4 meses y 9 años y 3 meses.

Se realizó esternotomía parcial desde la apófisis xifoides hasta dos espacios intercostales en sentido cefálico (incisión media de 6 cm). La preparación para circulación extracorpórea (CEC) fue toda realizada a través de esta incisión y de forma convencional. Una única dosis de cardioplejía sanguínea fría fue utilizada.

En 5 casos se practicó sutura directa del defecto y en 5 se utilizó parche de pericardio autólogo.

No fue necesario ningún instrumento quirúrgico especial o sofisticado.

Resultados: No se produjeron muertes hospitalares o tardías; no hubo necesidad de conversión a esternotomía total, ni de cambio del local de canulación. Los tiempos de CEC y de isquemia fueron equivalentes a los empleados a través de esternotomía convencional, así como la permanencia hospitalaria. Todos los pacientes fueron extubados en la sala de operaciones. No hubo complicaciones mayores. Ni casos de inestabilidad esternal, ni infección de la herida operatoria.

Conclusiones: El cierre de la CIA en niños puede realizarse a través de la técnica de miniesternotomía; es un procedimiento seguro, no requiere de aparatos especiales, es reproducible en la mayoría de los niños y favorece una rápida recuperación de estos pacientes con un resultado estético satisfactorio.

Cierre percutáneo de *ductus* mediante *coils* y Amplatzer. Nuestra experiencia

J. Santos, P. Solano, A. Moruno, C. Serradilla, J.L. García Perla, J.L. Gavilán y A. Descalzo

Unidad del Corazón Infantil. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivos: Desde noviembre de 1999 a diciembre de 2002 hemos realizado 41 procedimientos de cierre percutáneo de *ductus* mediante *coils* separables de Jackson y ADO *(Amplatzer duct occluder)* en 41 pacientes (15 varones/ 26 mujeres). Nuestro objetivo es evaluar los resultados obtenidos a corto y medio plazo.

Métodos: Los pacientes se dividieron en dos grupos, según el cierre se efectúe con *coils* (grupo I) o con ADO (grupo II). El grupo I lo componen 21 pacientes con edades entre 1,5-12 años (4,7 ± 3,1 años) y peso entre 11-57 kg (X = 18 ± 10 kg). El grupo II comprende 20 pacientes con edades entre 0,6-22 años (3,7 ± 4,8 años) y peso con rango 6-64 kg (X = 16,5 ± 13,2 kg). Se realizó aortografía en proyección lateral para valorar la morfología del conducto y seleccionar el dispositivo oclusor. Utilizamos un

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

total de 27 *coils* y 20 ADO. Realizamos controles ecocardiográficos a las 24 h, 1 mes, 6 meses, 18 meses y 3 años postimplante.

Resultados: En el grupo I el diámetro ductal mínimo osciló entre 1,1-2,3 mm (1,7 ± 0,5 mm). La media de la relación QP/QS fue X = 1,9 ± 0,7 y la relación presión pulmonar/presión aorta fue X = 0,28 ± 0,1. Se consiguió el 100% de oclusión total de forma inmediata por angiografía que persiste en la actualidad. Como complicaciones hay que señalar la emigración de un *coil* que se rescató en el mismo procedimiento; pérdida transitoria de pulso femoral (un caso); y gradiente de 20 mmHg en rama pulmonar izquierda (un caso). En el grupo II el diámetro mínimo ductal osciló entre 2,5-7,6 mm (3,3 ± 1,4 mm). La media de la relación QP/QS fue X = 3,4 ± 0,7 y la relación media presión pulmonar/presión aorta fue X = 0,28 ± 0,12. Se consiguió la oclusión total en el 80% de los casos de forma inmediata; en el 95% de los casos a las 24 h y en el 100% al primer mes. Actualmente persiste el 100% de oclusión total. No ha habido complicaciones relacionadas con el procedimiento. Los primeros 15 pacientes fueron dados de alta a las 48 h del procedimiento. Los restantes fueron dados de alta a las 24 h.

Conclusiones: *1.* El cierre percutáneo de *ductus* mediante *coils* y ADO es un método seguro y efectivo en nuestro medio. *2.* La elección de uno u otro dispositivo depende principalmente del tamaño ductal. *3.* Esta técnica evita la toracotomía y requiere menor estancia hospitalaria que la cirugía convencional.

Cerrado percutáneo con dispositivo Amplatzer (CPDA) de la comunicación interventricular (CIV). Técnica e indicación periquirúrgica

C. Mortera[1], F. Prada[1], J.M. Bartrons[1], M. Rissech[1], J. Mayol[2] y J.M. Caffarena[2]

[1]Cardio-Hemodinámica. [2]Cirugía Cardíaca. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Introducción: Describimos nuestra experiencia inicial en CPDA de CIV con indicación de cirugía cardíaca (CC).

Métodos: *Caso 1. Truncus* tipo I con CIV subarterial y CIV apical con QP/QS: 5/1. *Banding* de arteria pulmonar a los 28 días de vida. En la planificación de la CC correctora se indica el CPDA para evitar la ventriculomía apical izquierda en el cierre de la CIV apical. El CPDA se realiza a los 7 meses de edad y 7 kg con QP/QS 2,4/1 implantándose un dispositivo de 6 mm vía transvena yugular. Corrección quirúrgica completa un mes más tarde con corrección del *truncus* con injerto valvulado de vena yugular bovina (Contegra) de 16 mm, *debanding* de AP, ventriculotomía derecha y cerrado de CIV subarterial. Postoperatorio buena salida de CEC con extubación 24 h postoperatorio. *Caso 2.* Ventrículo derecho de doble salida con CIV grande no relacionada con grandes vasos, extendida a septo trabeculado evoluciona como una tetralogía de Fallot. 1.ª CC fístula B-T *shunt* izquierda; 2.ª CC (en otro centro), corrección completa, parche transanular pulmonar. Postoperatorio CIV residual y estenosis infundibular residual; 3.ª CC (en otro centro), infundibulectomía aislada. Postoperatorio, CIV residual aumenta y requiere tratamiento médico; CPDA a los 8 años de la CIV de septo trabeculado y QP/QS de 2,9/1, con dispositivo de 10 mm vía transvena yugular. *Caso 3.* Dextrocardia, *situs inversus*, transposición corregida, insuficiencia de válvula AV sistémica I/III, CIV de septo perimembranoso infundibular. CPDA de CIV infundibular con QP/QS:1,8/1 a los 9 años con dispositivo de 6 mm por vía transvena femoral.

Conclusión: El CPDA para cierre de la CIV es una técnica efectiva que puede estar indicada en cardiopatías complejas para evitar la ventriculotomía izquierda apical en el manejo periquirúrgico de CC. Al mismo tiempo puede estar indicada en lesiones residuales poscirugía, así como en cardiopatías de complejidad anatómica excepcional donde sería deseable evitar la CC.

Cierre percutáneo de comunicación interventricular muscular

J.M. Velasco Bayón, F. Gutiérrez-Larraya, A. Pérez Martínez, M.J. López Gude, A. Mendoza Soto, L. Galletti y J.V. Comas

Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

Introducción: Presentamos nuestros resultados iniciales en cierre de comunicación interventricular muscular (CIVM) en 2 casos.

Métodos: *Caso 1.* Lactante de 7 meses y 6 kg, diagnosticado de CIVM apical durante el postoperatorio de corrección de tetralogía de Fallot, que evolucionó con insuficiencia cardíaca. *Caso 2.* Niña de 7 años y 17 kg diagnosticada de CIVM medial.

Las CIVM se cerraron utilizando un dispositivo oclusor septal ventricular de Amplatzer (OSVA).

El cateterismo se realizó bajo anestesia general inhalatoria, monitorizado por ecocardiograma-Doppler transesofágico (ETE). En la ventriculografía izquierda la CIVM apical medía 8 mm y la medial 5 mm. Los dispositivos fueron respectivamente de 8 y 6 mm. El procedimiento se realizó anterógradamente, vía yugular. El dispositivo se liberó tras confirmar su posición adecuada por ETE y angiografía. La ventriculografía izquierda de control confirma la oclusión completa inmediata. Ausencia de complicaciones.

Conclusión: El cierre percutáneo de CIVM es un procedimiento opcional a la cirugía, que en casos seleccionados puede ser la primera elección. La realización es relativamente fácil y eficaz. Como principal ventaja, reduce considerablemente la tasa de morbilidad de esta patología. Es una prometedora prótesis para cierre de CIVM en niños, a espera de un seguimiento mayor de todos los casos.

Cierre de defectos interventriculares congénitos y postinfarto con oclusiones de Amplatzer

J. Bialkowski, M. Szkutnik, Z. Kalarus, L. Polonski, P. Chodor, J. Kusa y A. Lekston

Silesian Center for Heart Disease. Polonia.

Objetivos: El cierre percutáneo de las comunicaciones interventriculares (CIV) constituye en la actualidad un método terapéutico de eficacia probada. En el presente trabajo revisamos nuestra experiencia en la utilización de los oclusores de Amplatzer.

Métodos: Se incluyen 8 enfermos con CIV postinfarto (CIVPI) y 3 con CIV congénita (CIVC). En los primeros, la edad media

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

fue de 62 años (51-76) y el procedimiento se realizó 2 a las 16 semanas (media, 10) después de sufrir un infarto de miocardio (IM). Uno de los enfermos tenía 2 CIV (poscirugía previa) y otro dos presentaban también estenosis críticas de las arterias coronarias derecha e izquierda (ACD y ACI). Todos estaban en clase III/IV NYHA y habían recibido medicación inotrópica IV y 2 contrapulsación aórtica con balón antes y después del procedimiento. Se utilizaron dos modelos diferentes de oclusores de Amplatzer: auricular (ASO) y ventricular muscular (VSO). La vía yugular se utilizó en 6 casos y la vena femoral en los otros cuatro. En un CIVPI, no se pudo entrar al defecto por vía venosa ni arterial debido a su posición oblicua, confirmada posteriormente en cirugía. Dos de las tres CIVC eran perimembranosas (P) y una muscular media residual tras *debanding* y cierre quirúrgico del defecto.

Resultados: En todos los casos menos uno se consiguió el cierre de la CIV. Dos semanas después del infarto, en un enfermo no fue posible colocar un ASO 24 mm en posición correcta. En 6 CIVPI se utilizaron ASO (en un paciente con doble CIV se colocaron 2 ASO) y en los otros casos (también con CIVC) se aplicaron 4 VSO. En 2 CIVPI antes del cierre del defecto se realizó PTCA e implantación de *stent* en ACD y ACI. El tamaño de los oclusores ASO fue de 10-20 mm (17 meses) y de los VSO 6-12 mm (8 meses). El tiempo medio de fluoroscopia fue de 62 min (18-120). Dos CIVPI fallecieron en las 2 semanas siguientes a causa de fallo multiorgánico; el resto mejoró clínicamente. No se observaron complicaciones en toda la serie.

Conclusiones: Aun cuando existen algunos problemas técnicos, la implantación de los oclusores Amplatzer es una opción atractiva y válida para el cierre de las CIV congénitas y postinfarto. En estas últimas, se aconseja realizar el procedimiento después de que se haya formado el tejido cicatricial.

Estudio prospectivo de la deleción 22q11 en neonatos con cardiopatías congénitas

M. Taboada[1], C. Medrano[2], J.L. Fernández[3], C. Gómez[2], F. Rueda[2], F. Portela[2], R. Goyanes[3], A. Vázquez[1] y C. Zavanella[2]

[1]Consulta de Cromosopatías y Servicio de Neonatología. [2]Área Infantil del Corazón. [3]Servicio de Genética. Complexo Hospitalario Juan Canalejo. A Coruña. España.

Objetivos: Estudiar la incidencia, las anomalías asociadas y la evolución de neonatos con deleción 22q11 y cardiopatías congénitas severas sometidos a intervención precoz.

Métodos: Estudio prospectivo desde enero de 1998 hasta diciembre de 2002 (5 años) en 86 pacientes menores de un mes. La técnica genética fue la del estudio FISH (doble marcaje) de la sonda para *locus* D22S75 (región crítica para Di George) y la sonda control para *locus* STSW-941 En los casos positivos se realizó estudio familiar, se calculó la incidencia global y en cada grupo de cardiopatías, se recogieron las anomalías asociadas, intervenciones y mortalidad. Se compararon con los que fueron intervenidos y no presentaban deleción, tanto globalmente como por grupos de patologías.

Resultados: *1. Incidencia y cardiopatías asociadas:* se encontró la deleción en 7 de los 86 pacientes (incidencia del 8,1%). Se presentaron sólo en 4 grupos de cardiopatías: interrupción de arco aórtico, 3/5 (60%); atresia pulmonar con CIV, 2/7 (28%); CIV, 1/5 (20%); tetralogía de Fallot, 1/6 (17%). *2. Estudio familiar:* fue negativo en todos los casos. *3. Anomalías asociadas más frecuentes (síndrome CATCH 22):* de los 7 pacientes, presentaron dismorfia facial, 4; anomalía velofaríngea (disfunción), 3; hipocalcemia, 4; hipoplasia tímica con inmunodeficiencia, 3, y otras (nefrourológicas, 2; convulsiones, 1; retraso psicomotor, 2; y atopia-asma, 2). *4. Intervenciones y mortalidad:* todos los portadores de la deleción fueron intervenidos precozmente (3 sólo con cirugía, 1 sólo intervencionismo, 2 con ambas). Fallecieron 2/7 (mortalidad 28,5%): 1/3 con interrupción de arco aórtico y 1/2 con atresia pulmonar con CIV. La mortalidad global de todos los estudiados e intervenidos en este período (80 de los 86 pacientes) fue del 12,5% (10/80) y la de los no portadores de la deleción fue del 11% (8/73). Comparando la mortalidad en los mismos grupos de cardiopatías de los afectados no hubo diferencias estadísticamente significativas (limitadas por el volumen de pacientes) entre portadores y no portadores de la deleción.

Conclusión: La deleción 22q11 tiene una incidencia importante en neonatos con cardiopatías congénitas que justificaría el cribado mediante estudio genético. Las anomalías conotruncales centran en nuestra experiencia todos los casos. Las anomalías asociadas son las descritas en el síndrome CATCH 22. La mayor mortalidad postoperatoria de los portadores parece asociada a la complejidad de la cardiopatía. Las limitaciones estadísticas podrían resolverse en un estudio más amplio y multicéntrico.

Tumores cardíacos primarios en la infancia. A propósito de 41 casos

M.D. Rubio, L.G. Guereta, V. Torres, C. Castro, M. Burgueros, A. Fernández, M.J. del Cerro, F. Prada, E. Sanz y F. Moreno

Servicio de Cardiología Infantil. Hospital La Paz. Madrid. España.

Introducción: Los tumores cardíacos son raros en la infancia. Presentamos 41 pacientes vistos en nuestro hospital durante el período de febrero de 1985 a diciembre de 2001, haciendo referencia a la presentación y manejo de estos tumores.

Métodos: De los 41 pacientes, 31 (75%) tenían rabdomiomas, en 21 de los cuales se asociaban a esclerosis tuberosa; 4 (10%), fibromas; 2 (5%), mixomas; 1 (2%), tumor de células de Purkinje; 1 (2%), teratoma, y 2 (%) no se filiaron. La edad media del diagnóstico fue de 27,6 ± 47 meses (rango, 0,03-180 meses). Veintisiete pacientes (66%) fueron diagnosticados en el primer año de vida, y 13 se diagnosticaron intraútero. La ecocardiografía 2D fue el método diagnóstico de elección en todos los pacientes menos en uno (diagnóstico quirúrgico). La media de seguimiento clínico fue de 54,8 ± 47meses (rango, 0,09-192). La localización más habitual fue el tabique interventricular (63%). Se encontraron tumores múltiples (rabdomiomas) en 26 pacientes y tumores únicos en 15. El tamaño osciló entre 5 y 56 mm. Tenían manifestaciones clínicas 19 niños (46%): soplo, 11 pacientes (27%); arritmias, 11 (27%); insuficiencia cardíaca, 10 (24%); derrame pericárdico, 8 (19,5%); e hydrops neonatal, 1 caso. Las arritmias más frecuentes fueron: arritmia auricular caótica en 3 casos; taquicardia paroxística supraventricular en 1, y taquicardia ventricular en 3 pa-

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

cientes, precisando los dos últimos desfibrilador implantable. Tres pacientes presentaban síndrome de preexcitación sin episodios de taquicardia. En 3 niños se realizó estudio electrofisiológico, y en uno de ellos se practicó ablación de la vía accesoria con radiofrecuencia. Otro paciente presentó bloqueo auriculoventricular completo intraútero y se le implantó un marcapasos endocavitario al nacer. De los 31 rabdomiomas se observó regresión parcial en 18 casos (58%), regresión total en 8 (26%) y 5 (16%) no han regresado. Se practicó cirugía en 11 (27%) pacientes y en uno de ellos se realizó trasplante cardíaco. Fallecieron 4 (10%) pacientes: 2 con rabdomiomas y 2 con fibromas.

Conclusión: Los tumores cardíacos más frecuentes en la infancia son los rabdomiomas, encontrándose esclerosis tuberosa en más del 90%. El pronóstico de los tumores cardíacos viene determinado por la localización del tumor, tamaño y asociación con arritmias graves.

Anomalía de Ebstein. Presentación desde la época fetal al adulto. Estudio de 52 casos

A. Flores Arizmendi, L. Fernández Pineda, J. Pérez de León y M. Quero Jiménez

Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivo: Investigar los factores de riesgo respecto de la mortalidad y describir el perfil clínico de 52 pacientes con enfermedad de Ebstein, con especial atención al neonato.

Material y método: Se trata de un estudio retrospectivo de los 52 casos examinados en nuestro servicio desde marzo de 1978 a marzo de 2002. No se encontró predominio en cuanto al sexo. La edad de presentación abarcó desde las 30 semanas de gestación a los 46 años. Se analiza la supervivencia, mediante curvas actuariales de Kaplan Meyer y se efectúa un estudio univariante de los factores asociados a mortalidad.

Resultados: La supervivencia actuarial a los 30 años fue del 78%. Entre los predictores de muerte se incluyen la presentación fetal o neonatal, la presencia de defectos cardíacos asociados (se encontraron 23 defectos en 20 casos), el índice ecocardiográfico de Celermajer grado 3-4, y el índice cardiotorácico (65%). El diagnóstico fue pre o neonatal en 24 pacientes, 9 de ellos fallecieron y, de los 15 supervivientes, sólo 4 están asintomáticos en estos momentos. Se indicó tratamiento quirúrgico en 9 casos, con mortalidad del 33%, sin muertes tardías, estando los supervivientes en buenas condiciones clínicas. El seguimiento medio de los 41 enfermos vivos ha sido de 16,5 años. En el 66% de los casos ha aparecido una arritmia de grado variable. Actualmente sólo 7 casos están en clase funcional III-IV de la NYHA, pero el 61% necesita de algún tipo de apoyo medicamentoso.

Conclusiones: La presentación fetal o neonatal de la anomalía de Ebstein se asocia con mal pronóstico. También son factores de riesgo asociados con la mortalidad la apariencia ecocardiográfica desfavorable, la cardiomegalia grave y la presencia de anomalías cardíacas asociadas. En los niños mayores y en el adulto es frecuente la presencia de arritmia y la necesidad de tratamiento médico. Aunque nuestra experiencia quirúrgica es corta, los resultados son alentadores.

Evolución de la estenosis aórtica congénita según gravedad al diagnóstico

Q. Ferrer, D.C. Albert, J. Girona, J. Casaldàliga, A. Gonçalves, L. Miró, J.M. Gil Jaurena y M. Murtra

Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Objetivo: Determinar la evolución de la estenosis aórtica congénita (EAO) según la gravedad al diagnóstico, tras un período de seguimiento medio de 15 años (10-30 años).

Material y métodos: entre los años 1970-2002 se han diagnosticado en nuestro centro 312 pacientes afectados de EAO sin cardiopatía compleja asociada, 34 presentaban además coartación aórtica, 5 con comunicación interventricular y 16 con hipoplasia de cavidades izquierdas (HCI)), edad media al diagnóstico de 18 meses, 234 varones y 78 mujeres. Diferenciamos según sean EAO valvular (200), EAO subvalvular (99) y EAO supravalvular (13, 5 con síndrome de Williams-Beurer). Dentro de los valvulares hemos dividido a los pacientes en 3 grupos según gradiente al diagnóstico por ECO y/o cateterismo: grupo I (gradiente inferior a 25 mmHg), 68 pacientes; grupo II (gradiente entre 25-50), 66 y grupo III (gradiente superior a 50), 66.

Resultados: *Grupo I:* ningún fallecido, 4 pacientes requirieron valvulotomía aórtica (VT) a los 6 años de seguimiento medio; 1, valvuloplastia (VP); 6 precisaron a los 18 años de media PRO (5 sin actuación previa). *Grupo II:* 4 pacientes fallecieron (2 por causa no cardíaca), en 12 se efectuó VT a los 5 años de media, 11 VP y 8 PRO a los 14,8 años de media (6 sin actuación previa). *Grupo III:* mortalidad del 18% (62% en período neonatal), en 8 pacientes se efectuó VP, en 46 VT a los 2 años de media y 16 precisaron PRO a los 15,5 años de seguimiento (6 sin actuación previa, 1 recambio valvular posterior). En los 99 pacientes con EAO subvalvular, se realizó en 59 VT y 7 con PRO (mortalidad del 8%). En las 13 EAO supravalvulares, 6 han precisado cirugía sin actuación posterior, mortalidad del 7% (1 paciente que murió en el postoperatorio inmediato).

Conclusiones: El gradiente al diagnóstico en la EAO congénita valvular es un buen valor predictivo de la evolución de los pacientes a largo plazo, y del número y la intensidad de actuaciones terapéuticas que precisarán. Tras 15 años de evolución media, dentro de las EAO valvulares en nuestro centro, el grupo I está libre de actuación en el 85%, el grupo II en el 62% y el grupo III en el 23%, con una mortalidad del 0, 6 y 17%, respectivamente.

Resultados de la cirugía del retorno venoso pulmonar anómalo total

D.C. Albert, L. Miró, Q. Ferrer, J.M. Gil-Jaurena y A. Gonçalves, J. Casaldàliga, M. Murtra y J. Girona

Hospital Infantil Vall d'Hebron. Barcelona. España.

Revisamos nuestra experiencia con la cirugía del retorno venoso pulmonar anómalo total (RVPT), en el período comprendido entre enero 1991 y diciembre de 2002.

Material y métodos: Un total de 23 casos fueron intervenidos en nuestro centro desde 1991 a 2002, con edades comprendidas entre 2 días y 5 años, y pesos entre 2,26 y 20 kg. Las técnicas qui-

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

rúrgicas fueron diversas, fundamentalmente la conexión del colector venoso a la aurícula izquierda, directamente o mediante apertura biauricular, además del cierre de la comunicación interauricular con parche.

Resultados: El diagnóstico fue sospechado por la clínica y confirmado por estudio hemodinámico en los primeros 6 casos, en los restantes pacientes el diagnóstico se efectuó sólo por ecocardiografía. La última paciente, con un drenaje infradiafragmático obstructivo, fue operada a los 2 días de vida, habiendo sido mantenida en asistencia circulatoria (ECMO) las 24 h previas.

Los tipos de conexión anómala del retorno venoso pulmonar eran: supracardíacos en 7 pacientes, cardíacos en 3, infracardíacos en 9 y mixtos 4. Todos los infracardíacos eran obstructivos.

La mortalidad fue del 8,7% (2), un paciente murió a los 35 días de la reparación, por sepsis y fracaso multiorgánico, y el otro paciente fue reoperado por obstrucción venopulmonar recurrente a los 3 meses, falleciendo a los 5 meses de la reoperación por reestenosis (se consideró no susceptible de corrección).

Conclusiones: La mortalidad precoz del RVPT ha disminuido en los últimos años gracias a la corrección precoz y mejoría del manejo tanto preoperatorio (manejo de hipertensión pulmonar, ECMO, etc.) como a la técnica quirúrgica (protección miocárdica y ultrafiltración). Su mortalidad tardía depende de la posibilidad de evolucionar hacia un engrosamiento difuso de la pared de las venas pulmonares.

Resultados tardíos de la corrección auricular (MUSTARD) de la transposición de grandes arterias (TGA)

F. Villagrá, R. Gómez, M.D. Herrera, M. Cazzaniga, M. Rodríguez, J.I. Díez Balda, J. Pérez de León y P.A. Sánchez

Hospital Ramón y Cajal. Madrid. España.

Objetivos: Analizar retrospectivamente los resultados tardíos (mínimo 12 años de seguimiento) del Mustard en niños con TGA.

Material y métodos: Entre 1978-90 realizamos Mustard en 192 niños con TGA. Hubo 160 supervivientes; se han evaluado 154 (6 perdidos en el seguimiento).

Resultados: El seguimiento medio fue de 13,72 años. Hubo 32 (16,2%) muertes (12 súbitas), siendo la supervivencia de 78% (LC 69-88) a los 20 años, (89% frente a 63% en TGA simple/compleja ($p < 0,002$) y 89% frente a 58% en los no/sí reoperados ($p < 0,0001$). Hubo 17 (11%) reoperaciones (12 obstrucciones venosas) a los 2,6 (0,1-9,8) años, siendo la TGA compleja un factor de riesgo ($p < 0,01$); 63 (40,9%) tuvieron arritmias tardías significativas y 10 (6,4%) precisaron marcapaso. A los 20 años no tienen arritmias significativas el 30% (LC 16-45) y ningún tipo de arritmias sólo el 15% (CL 6-25). La clase funcional es I en 130, II en 21, III en 1 y IV en 2. Están con tratamiento 22 y, sin tratamiento, 132.

Conclusiones: Mortalidad, reoperaciones y arritmias son complicaciones constantes y acumulativas. A los 20 años, viven sin reoperación 75 y sólo 15% sin arritmias, siendo la TGA compleja un factor de riesgo. Sin embargo, el 80% están asintomáticos y sin tratamiento médico.

Nuestra experiencia con la técnica de Glenn bidireccional en 52 pacientes

M. García Vallecillo, A. Olivar, M.L. Calderón, J.L. Gavilán, J.A. García Hernández, A. Descalzo y M. Gil-Fournier

Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivo: El *shunt* de Glenn bidireccional es una técnica quirúrgica utilizada generalmente utilizada en pacientes afectados de cardiopatías congénitas complejas y es el procedimiento habitual antes de la intervención de Fontan. En este estudio presentamos una experiencia en 52 pacientes, analizando retrospectivamente las variables que pudiesen influir en el resultado.

Paciente y método: Cincuenta y dos pacientes se han sometido a *shunt* de Glenn bidireccional a la edad comprendida entre 2 meses y 10 años ($X = 24 \pm 25,8$). Todos los pacientes fueron intervenidos mediante esternotomía media; en el 92 % se precisó circulación extracorpórea y en el 21% camplaje aórtico. Los diagnósticos fueron: 17 pacientes con atresia pulmonar, 16 pacientes con ventrículo único; 13 pacientes con ventrículo derecho de doble salida; 2 pacientes con síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas; 1 paciente con atresia tricuspídea más ventrículo derecho hipoplástico; 1 paciente con atresia tricuspídea más transposición de grandes vasos y ventrículo derecho hipoplástico.

Resultados: La evolución ha sido favorable con una supervivencia del 98% del total de pacientes. Un solo paciente falleció en el postoperatorio inmediato (mortalidad; 2%). En 15 pacientes se realizó una nueva intervención con posterioridad consistente en una técnica de Fontan (11 casos) y angioplastia percutánea de ramas pulmonares (4 casos). Al aplicar el test de Fisher se aprecia una asociación estadísticamente significativa entre presión media en arteria pulmonar mayor de 17 mmHg antes del Glenn y necesidad de reintervención ($p < 0,05$).

Conclusiones: *1*. La técnica de Glenn bidireccional es un procedimiento seguro y eficaz como paliación de cardiopatías complejas en nuestro medio. *2*. Un valor elevado de una presión pulmonar antes del Glenn se asocia con peor evolución.

Ventilación Jet a alta frecuencia en cirugía cerrada de cardiopatías congénitas inestables. A propósito de 12 casos

J. Martínez Sopena[1], C. García Sobrado[1], C. Remacha González[1], J. Saúl García[2](I), J.M. Brito Pérez[2], M. Antúnez Jiménez[3], P. Suárez Cabrera[3], F. Jiménez Cabrera[4] y Egon Gros[4]

[1]Anestesiología y Reanimación, [2]Cirugía Cardíaca y [3]Cardiología. [4]Unidad de Hemodinamia. Hospital Universitario Materno-Infantil Insular de Canarias. Las Palmas de Gran Canaria. Universidad Nacional de Colombia (I).

Objetivos: Demostrar las ventajas de la utilización de la ventilación Jet a alta frecuencia (HFJV) en cirugía de cardiopatías congénitas en situación hemodinámica extrema.

Materiales y métodos: Doce pacientes con edades comprendidas entre 8 días y 4 años, y peso entre 2,6-16 kg sometidos a reparación de coartación aórtica y/o hipoplasia de istmo aórtico (parche romboidal o técnica de Waldhausen), cierre de *ductus* y realización de fístula sistemicopulmonar por distintas patologías cianógenas (Blalock-Taussig, prótesis de Gore-Tex) tras toracotomía izquierda o derecha. Utilizamos un ventilador

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Ergométrica-3, de Temel; con módulo Ergojet CVT para ventilación de alta frecuencia + módulo EXA-I0. A todos los pacientes se les practicó intubación nasotraqueal con tubos de Bibona, flexibles y anillados, portadores de una vía lateral a través de la cual podíamos medir el CO_2 espirado (Et CO_2) y la presión en la vía aérea. Durante el procedimiento anestésico quirúrgico se evaluaron: gases sanguíneos, equilibrio acidobásico, Et CO_2, situación hemodinámica mecánica ventilatoria y facilidad para la cirugía. Las diferentes medidas cualitativas-cuantitativas se agruparon y compararon con test estadísticos específicos.

Resultados: La HFJV permite utilizar bajos volúmenes de insuflación (Vt) y niveles mínimos de presión en vía aérea. Con la monitorización del Et CO_2 y la presión a nivel de la carina (máxima, media y mínima) se garantiza una correcta ventilación, así como la prevención de un posible barotrauma. La «quietud» pulmonar facilita enormemente el procedimiento quirúrgico.

Conclusión: La baja distensibilidad pulmonar, cercana al colapso, permitió mejorar los tiempos operatorios y facilitar las posibilidades quirúrgicas, con parámetros hemodinámicos y ventilatorios intraoperatorios adecuados. Por tanto, consideramos la HFJV un modelo ventilatorio seguro y eficaz, indicado en este tipo de pacientes, cuando su mecánica pulmonar lo permita.

Rescate cardiopulmonar con oxigenación con membrana extracorpórea y asistencia ventricular en pediatría

J.L. Zunzunegui Martínez, M. Camino López, T. Álvarez Martín, C. Maroto Monedero, E. Maroto Álvaro, M.L. Franco Martínez, R. Greco Martínez, F, Ballesteros Tejerizo y J.C. De Agustín Asensio

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Las técnicas de soporte vital ECMO y los dispositivos de asistencia ventricular (DAV) suponen la posibilidad de recuperar algunos pacientes con cardiopatías congénitas que de otra forma fallecerían. Como «rescate cardiopulmonar» entendemos aquellos pacientes portadores de cardiopatías congénitas que presentan un fracaso cardiopulmonar refractario a las medidas terapéuticas y que precisan estas técnicas de soporte para sobrevivir bien antes de la entrada en circulación extracorpórea (CEC) o una vez que han salido de CEC en la unidad de cuidados intensivos. Excluimos, por tanto, aquellos pacientes que han precisado soporte cardiopulmonar por imposibilidad de salir de bomba.

Material y métodos: Desde 1998 a enero de 2003 se han realizado 12 rescates cardiopulmonares. La edad fue de 9 días a 7 años y el peso de 2.500 g a 22 kg.

En tres de los pacientes el rescate se efectuó antes de la cirugía, 2 miocardiopatías dilatadas con fallo ventricular refractario y 1 atresia pulmonar con hipoplasia extrema de ramas pulmonares e hipoxia grave.

En 9 pacientes se realizo en el postoperatorio: 3, D-TGA con corrección anatómica; 3, Norwood realizados en hipoplasia de VI y en 2 ventrículos únicos con hipoplasia aórtica; 2, ventrículos únicos 1 con fístula sistemicopulmonar y 1 con *banding* de la arteria pulmonar y estenosis traqueal congénita; 1 corrección completa de ventrículo derecho de doble salida. Los motivos de precisar el soporte cardiopulmonar fueron: 1, hemorragia pulmonar; 1, taquicardia automática de la unión con acidosis láctica; 2, hipoxemias refractarias; 2, paradas cardíacas; 1, rotura bronquial; 1, fallo ventricular izquierdo, y 1, crisis de hipertensión pulmonar.

Resultados: *ECMO venoarterial:* 5 pacientes; duración 7 días; decanulación en 4 (80%); alta hospitalaria en 3 (60%). *ECMO venovenoso:* 5 pacientes; duración 5,4 días (1-19); decanulación en 3 (60%); alta hospitalaria en 2 (40%). *DAV (asistencia ventricular izquierda):* 2 pacientes; duración 8,5 días (5-12). Ninguno fue decanulado (0%) y no se consiguió alta (0%).

Las causas de mortalidad fueron en todos los casos fallo multiorgánico y/o mal pronóstico neurológico con interrupción de la asistencia.

Conclusiones: El 58% de los pacientes son rescatados (decanulación) con éxito y el 42% recibieron el alta hospitalaria (superponibles a los resultados de la literatura). ECMO y DAV son recursos eficaces que consiguen rescatar algunos pacientes críticos.

Corrección precoz (< 2 meses de edad) de rutina en la tetralogía de Fallot

A. Aroca, F. Villagrá, R. Gómez, M. Rodríguez, F.G. Larraya, M. Gazzaniga, J. I. Herraiz, V. Gonzales, A. Alonso, I. Romero y M. García San Miguel

Hospital Zarzuela y Monte Príncipe. Madrid. España.

Objetivos: Valorar la corrección precoz (≤ meses de edad) rutinaria (con/sin síntomas) de la tetralogía de Fallot.

Materiales y métodos: Desde 1996 realizamos correcciones precoz rutinaria en 15 niños consecutivos. La edad (6 neonatos) y peso medio eran 35 días y 3,8 kg. Dos tenían atresia y 1 agenesia valvular pulmonar. De ellos, 11/15 estaban asintomáticos. La corrección consistió en cierre de la CIV con parche, conexión VD-AP con (n = 10), sin (n = 3) parche transanular o conducto (n = 2).

Resultados: No hubo mortalidad precoz o tardía. Tardíamente, 2 requirieron una nueva intervención terapéutica por estenosis de API (plastia quirúrgica) o por estenosis proximal de la conexión VD-AP (plastia transcutánea). En un seguimiento medio de 20,4 meses, todos están en la clase I de la NYHA y no tiene tratamiento médico. En la ecocardiografía no hay lesiones residuales significativas. El gradiente VD-Ap medio es de 17,4 (ninguno > 30 mmHg). La insuficiencia pulmonar es leve en 12 y moderada en 3. Ambas arterias pulmonares crecen normalmente con la edad.

Conclusiones: La corrección precoz (≤ 2 meses) rutinaria de la tetralogía de Fallot ofrece nula/baja morbimortalidad, ofreciendo a todos los pacientes con o sin síntomas, las ventajas de una corrección fisiológica precoz.

Tratamiento quirúrgico de la estenosis subpulmonar con o sin CIV, por vía auricular transtricuspídea

G. Cordovilla[1], A. Aroca[1], D. Borches[1], E. Sanz[1], J. Cabo[1], G. Brochet[1] y J.M. Oliver[2]

[1]Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil. [2]Unidad Cardiopatías Congénitas del Adulto. Hospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Objetivos: Presentamos nuestra experiencia en la corrección completa de la estenosis subpulmonar, con o sin comunicación

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

interventricular (CIV), corregidas por vía transauricular, con edades entre los 10 meses y 41 años.

Material y método: Desde 1983 al 2003 se intervinieron 46 pacientes (20 ventrículos derechos de doble cámara, 17 tetralogías de Fallot, 8 estenosis infundibulares de las que dos eran L-TGA, y un canal AV completo con estenosis subpulmonar). Se realizó resección de la estenosis pulmonar y cierre de CIV por vía auricular. En los casos con estenosis pulmonar valvular asociada, se asoció comisurotomía transpulmonar.

Resultados: No hubo mortalidad perioperatoria ni tardía. Se midieron presiones postoperatorias, presentando gradientes entre 0 y 35 mmHg (62% de los casos, 15). Hubo 2 bloqueos AV completos y un pulmón de perfusión. Tres pacientes precisaron reintervención: 2 CIV residuales y 1 con insuficiencia pulmonar. Tras seguimiento de entre 10 meses y 20 años, el 94,4% de los pacientes se mantienen asintomáticos y el 5,6% están en grado funcional I de la NYHA.

Conclusiones: Tras los excelentes resultados obtenidos, pensamos que el abordaje por vía auricular en este tipo de patologías, ha de ser técnica de elección para así proteger la integridad del ventrículo derecho.

Cirugía de las anomalías del arco aórtico en el neonato

L. Galletti, A. Mendoza Soto, F. Gutiérrez-Larraya, M.V. Ramos Casado, M.J. López Gude, J.M. Velasco Bayon, A. Pérez Martínez y J.V. Comas

Instituto Pediátrico del Corazón. Hospital 12 de Octubre. Madrid. España.

Objetivo: Valorar nuestra experiencia en la cirugía de las anomalías del arco aórtico (AnAAo) en el neonato.

Pacientes y método: 72 neonatos intervenidos en el período 1998-2002 y divididos en grupo I (AnAAo aisladas; n = 22); grupo II (AnAAo + CIV; n = 13); grupo III (AnAAo + cardiopatías complejas; n = 21); y grupo IV (AnAAo + ventriculo único; n = 16). Recibieron cirugía cerrada 33 pacientes (anastomosis terminoterminal) y 39 fueron intervenidos bajo CEC debido a la necesidad de reconstrucción extendida del arco aórtico (n = 5), corrección completa de la cardiopatía (n = 20) o realización de una paliación según Norwood (n = 14).

Resultados: La mortalidad operatoria fue 11,1% (respectivamente 0, 0, 9,5 y 37,5%) y disminuyo a 5,4% (global) y 12,5% (grupo IV) durante los últimos 24 meses (p = 0,02). Bajo gasto preoperatorio (p = 0,001), cardiopatías univentriculares (p = 0,001) y cirugía paliativa (p = 0,001) resultaron ser variables asociadas con mortalidad operatoria. Durante el seguimiento 2 pacientes fallecieron y 6 (8,33%) presentaron recoartación (cuya incidencia también disminuyó durante los últimos 24 meses, 2,7% frente a 14,3%).

Conclusiones: En corazones biventriculares el riesgo quirúrgico de la reparación del arco aórtico es bajo, incluso cuando se realiza concomitantemente la reparación completa de la cardiopatía. La experiencia demuestra ser el factor clave para incrementar supervivencia en las AnAAo asociadas a cardiopatías univentriculares, así como la incidencia de recoartación. El diagnóstico prenatal podría disminuir las consecuencias adversas derivadas del debut como shock cardiogénico.

Corrección del *truncus arteriosus* complejo

J. Mayol, M. Rovirosa-Franch, C. Mortera, A. Garcés, M. Khoury, J. Bartrons, M. Rissech, J.F. Cambra, J. Moreno y J.M. Caffarena Calvar

Unidad de Cardiología y Cirugía Cardíaca Infantil. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Objetivos: Presentar los resultados del manejo quirúrgico del *truncus* complejo (TAC).

Material y método: En los últimos 2 años se han intervenido 9 casos de TAC.

La válvula truncal (VT) presentaba una estenosis moderada-severa en 3 casos, en 2 casos existía una insuficiencia severa, un aneurisma de la Ao ascendente asociado a insuficiencia de la VT, en 2 pacientes existía una interrupción del arco tipo B y 1 paciente presentaba truncus con CIV múltiples.

La cirugía se realizó con perfusión cerebral selectiva por tronco braquiocefálico en los pacientes con interrupción del arco aórtico.

La VT se trató siempre de manera conservadora, con técnicas de valvulotomía, anuloplastia, plicatura y resuspensión comisural. El paciente con CIV múltiples recibió Bandung y cierre con Amplatzer de CIV musculares previo a la corrección completa.

Para la reconstrucción pulmonar se utilizaron 3 homoinjertos pulmonares y 6 heteroinjertos bovinos.

Resultados: No hubo mortalidad. La valvuloplastia truncal mejoró el funcionalismo de la válvula en todos los casos. La perfusión cerebral selectiva permitió la reparación del arco aórtico sin secuelas neurológicas. Los pacientes se encuentran asintomáticos, en un seguimiento medio de 8 ± 5 meses.

Conclusiones: *1.* En la actualidad el TAC debe intervenirse con un riesgo operatorio bajo, similar al TA sencillo. *2.* La VT debe tratarse siempre con métodos conservadores. *3.* La cirugía debe practicarse en período neonatal. *4.* El *banding* pulmonar es eficaz en el control de la HTAP en pacientes con CIV múltiples.

Corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias con septo íntegro. Variabilidad de la anatomía coronaria y su relación con los resultados

M. Gil-Fournier, J. Grueso, A. Álvarez, A. Romero, J.A. Hernández, J.A. Soult, J. L. Gavilán, D. Romero, J. Gilabert y A. Descalzo

Unidad del Corazón Infantil. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Objetivo: Evaluar resultados de la corrección de la transposición de las grandes arterias (TGA) con septo íntegro (SI) mediante la técnica de corrección anatómica y relacionar los resultados con el tipo de anatomía coronaria.

Material y método: Se han estudiado 94 niños intervenidos de TGA con SI o asociada a comunicación interventricular (CIV) pequeñas y con corrección en dos tiempos.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Entre las malformaciones asociadas 2 fueron tratados de coartación de aorta, 1 estenosis subpulmonar y 1 insuficiencia tricúspide. La cirugía previa a la corrección fue en 2 casos: *banding* asociado a fístula sistemicopulmonar y *banding* con un Blalock-Hanlon por insuficiencia tricuspídea. En otros 2 casos aortoplastia de Waldhausen por coartación de aorta. Esta cirugía previa cursó sin incidencias.

La corrección se realiza a una edad 13 ± 87, con un peso de 3,5 ± 0,9 (2-10). El tiempo medio de *bypass* fue de 210 ± 42 (157-400) y un tiempo de anoxia de 95 ± 21 (68-210). En un 68,5% se empleó parada circulatoria total con un tiempo medio de 16 ± 19 (4-101). La reconstrucción de la arteria pulmonar se hace con parches de pericardio autólogo en glutaraldehído al 0,6% en 64 pacientes como parches sueltos.

La anatomía coronaria un 51% tienen 1lcx-2r, en un 34% 1l-2rcx y en el resto 15% son anatomías coronarias complejas (4 2lcxr, 3 1rl-2cx, 2 2rcx-1intram, 1 1r-2clx 1 1l-1cx-2r, 1 2lcxr-1con).

Resultados: La mortalidad precoz fue de 11 pacientes, siendo más elevada en las primeras épocas, y situándose en la actualidad desde 1995 en un 8%.La mortalidad tardía de 2 pacientes (2,5%). Se presenta el estudio estadístico relacionando la mortalidad, con la edad, peso, tiempos quirúrgicos y la anatomía coronaria.

Se analizan los trastornos del ritmo cardíaco, las alteraciones en la aorta ascendente, válvula aórtica y función ventricular izquierda, sin apreciar incidencias significativas, si se observa la aparición de lesiones por estenosis suprapulmonares en que requirieron reintervención, para su ampliación quirúrgica hasta el momento actual en 8 pacientes.

Conclusiones: Es la técnica de elección para el tratamiento de TGA con SI, independientemente de la anatomía coronaria y a pesar de presentar en su evolución la aparición de estenosis suprapulmonares.

Operación de Ross en niños. Resultados inmediatos y corto plazo

G. Muñoz Ramón[1], J.M. Sáez Palacios[1], E. Ruiz González[1], B. Insa Albert[1], J.I. Carrasco Moreno[1], P. Malo Concepción[1] y J.M. Caffarena Calvar[2]

[1]Sección de Cardiología y de [2]Cirugía Cardíaca Pediátricas. Hospital Infantil La Fe. Valencia. España.

Objetivos: Evaluar los resultados inmediatos y a corto plazo del procedimiento de Ross en niños. Presentamos nuestra experiencia en esta edad poblacional.

Material y método: Análisis retrospectivo de los resultados inmediatos y corto plazo en 14 niños, entre 1995 y 2002, tras el reemplazamiento de la raíz aórtica utilizando el procedimiento de Ross. Rango de edad entre 30 días y 15 años (media, 10 años). Con pesos entre 3 y 72 kg (media 37,5 kg). Había cirugía cardiaca previa en 8 pacientes (57%) y en 6 pacientes (43%) valvuloplastia con balón. La indicación de cirugía fue insuficiencia aórtica grave en 7 pacientes; insuficiencia más obstrucción en tracto salida ventricular izquierdo 6 pacientes; insuficiencia aórtica más estenosis aórtica valvular en 1 paciente.

Resultados: Tiempo de seguimiento de 7 meses a 7 años (media, 3 años). La cirugía de Ross se realizó como único procedimiento en 8 pacientes (57%); en 5 (35%) se asoció ventriculoplastia de Konno (2 de estos 5 precisaron además prótesis mitral), 1 paciente asoció resección de membrana subaórtica. Mortalidad hospitalaria 1 paciente (7%) de 8 años con prótesis mitral y valvulotomía aórtica previa. En el seguimiento (13 pacientes) la supervivencia es del 100%. Un paciente precisó prótesis mecánica a los 6 meses por insuficiencia aórtica severa del autoinjerto. Presentan insuficiencia del autoinjerto 6 pacientes: 1, moderada/severa; 1, moderada; 4, leve. Todos los pacientes se hallan asintomáticos. Los homoinjertos pulmonares se encuentran normofuncionantes.

Conclusiones: La operación de Ross es una opción atractiva para pacientes jóvenes con insuficiencia aórtica. Intenta resolver el grave problema de manejo de la enfermedad valvular aórtica y del tracto de salida ventricular izquierdo en niños. La presencia de defectos cardíacos asociados como obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo y patología mitral, suponen una dificultad quirúrgica añadida que incrementa la morbimortalidad. Es preciso valorar la evolución a largo plazo del autoinjerto pulmonar y del homoinjerto pulmonar.

Resultados a corto y medio plazo de la cirugía de Norwood

T. Álvarez Martín, M. Camino López, J.L. Zunzunegui Martínez, C. Maroto Monedero, E. Maroto Álvaro, E.J. García Fernández, R. Greco Martínez, J.C. De Agustín Asensio y B. Bernardo Atienza

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: Presentamos nuestra experiencia en la cirugía de Norwood en el síndrome de corazón izquierdo hipoplásico (SCIH) o equivalentes.

Material y métodos: Desde 1997 a 2003 se ha practicado intervención de Norwood, estadio I a 47 pacientes con SCIH (32) o equivalentes (15). Todos fueron diagnosticados ecocardiográficamente (5 intraútero) y a 3 se les practicó estudio hemodinámico. Tres SCIH presentaban persistencia de vena atriocardinal izquierda. La cirugía se practico sin parada cardiocirculatoria, evitando la utilización de material protésico en la reconstrucción de la neoaorta. La fístula sistemicopulmonar fue salvo excepciones puntuales de 3,5 mm. En los últimos 9 casos la conexión a pulmonar se realizo desde ventrículo derecho con injerto de Gore-Tex de 5-6 mm. Desde 1998 se han practicado 17 Norwood estadio II (Glenn bidireccional) bajo circulación extracorpórea.

Resultados: La edad media en el estadio I fue de 14,7 días (5-45 días) y el peso medio de 6,5 kg (5,1-7,4 kg). Necesitaron de ECMO 21 pacientes (disfunción ventricular, hipoxia o ambas). Pudieron ser dados de alta hospitalaria 27, de los cuales fallecieron súbitamente cinco. De los 22 restantes, uno fue sometido a trasplante cardíaco por insuficiencia grave de la válvula neoaórtica, 4 esperan estadio II y a 17 se les ha efectuado Glenn bidireccional, de los cuales fallecieron 2 tardíamente por trombosis venosas. Quedan en seguimiento 20 niños (42%).

Conclusiones: La intervención de Norwood es en la actualidad el tratamiento de elección en el SCIH o equivalentes. La

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

mejoría en el tratamiento pre y postoperatorio así como en la técnica quirúrgica y sus modificaciones hacen aumentar la supervivencia.

Trasplante cardíaco en niños mayores de 1 año

T. Álvarez Martín, M. Camino López, J.L. Zunzunegui Martínez, C. Maroto Monedero, E. Maroto Álvaro, E.J. García Fernández, R. Greco Martínez, F. Ballesteros Tejerizo y J.C. De Agustín Asensio

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El trasplante cardíaco pediátrico en pacientes mayores de un año debe formar parte del arsenal terapéutico tanto para las miocardiopatías adquiridas como para las cardiopatías estructurales intervenidas con graves lesiones residuales o disfunción miocárdica primaria.

Material y métodos: Desde julio de 1990 a enero de 2003 se han realizado en nuestra institución 59 trasplantes cardíacos ortotópicos en 58 pacientes pediátricos; 27 de ellos en pacientes mayores de 1 año (45,7 % del total). La edad media fue de 8,9 años (1,15-15,9 años); peso medio, 25 kg (4-58 kg) con tiempo medio en lista de espera de 29 días (2-180 días). Las indicaciones fueron: miocardiopatía dilatada, 17; cardiopatías congénitas intervenidas, 3; rabdomioma ventricular derecho con arritmias refractarias, 1; coronariopatía severa postenfermedad de Kawasaki, 1; miocardiopatía hipertrófica, 1; fibrosis endomiocárdica, 1; síndrome de Shone, 1; Marfan, 1; paciente retrasplantado por disfunción miocárdica con coronariopatía, 1. La técnica quirúrgica fue estándar hasta 1999 y conexión bicava posteriormente. La inmunosupresión se realizó con triple terapia combinando tracolimus, ciclosporina, micofenolato, azatioprina y corticoides.

Resultados: La mortalidad operatoria fue del 18 % (5 pacientes con disfunción primaria del injerto, en uno de ellos se utilizo asistencia ventricular derecha durante 4 días). En el seguimiento de 0,6 a 123 meses se han producido 6 muertes (4 muertes súbitas y 2 por rechazo agudo). Quedan en seguimiento ambulatorio 16 pacientes con un período de seguimiento de 0,6 a 106 meses, 2 de ellos con enfermedad coronaria del injerto que precisaron intervencionismo y uno de ellos retrasplante. La calidad de vida en todos ellos es excelente.

Conclusiones: En nuestra experiencia la supervivencia del trasplante cardíaco en niños mayores de un año de edad es del 60 % con un período de seguimiento medio de aproximadamente 5 años, similar al publicado por otros grupos de trabajo. La alta incidencia de coronariopatía hace plantearse el retrasplante como una opción terapéutica en niños (en nuestra serie se incluye el primer paciente pediátrico retrasplantado en nuestro país).

Trasplante cardíaco en lactantes

M. Camino López, T. Álvarez Martín, J.L. Zunzunegui Martínez, C. Maroto Monedero, E. Maroto Álvaro, E.J. García Fernández, R. Greco Martínez, F. Ballesteros Tejerizo y J.C. De Agustín Asensio

Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid. España.

Introducción: El trasplante cardíaco pediátrico es una realidad terapéutica en nuestro entorno actual. El grupo de mayor dificultad, tanto técnica como para la obtención de donantes, son los lactantes (menores de un año de edad).

Material y métodos: Desde julio de 1990 a enero de 2003 se han realizado en nuestra institución 59 trasplantes cardíacos ortotópicos en 58 pacientes pediátricos. 32 de ellos en pacientes menores de 1 año (54,2 % del total). La edad media fue de 109 días (7-286 días); tiempo medio en lista de espera de 63 días. Las indicaciones fueron: síndrome de corazón izquierdo hipoplásico, 21; miocardiopatía dilatada idiopática, 4; origen anómalo de la arteria coronaria izquierda, 2; canal auriculoventricular disbalanceado con cirugía paliativa previa, 3; síndrome de Shone, 1, y tumor cardíaco: 1. Se realizaron intervenciones terapéuticas paliativas en 15 lactantes (46 %): atrioseptostomía de Rashkind: 6; *stent* ductal, 4; cirugía paliativa tipo Marañón, 4; Norwood estadio I, 1. La inmunosupresión se efectuó con triple terapia combinando: micofenolato, tracolimus, ciclosporina, azatioprina y corticoides.

Resultados: La mortalidad perioperatoria fue del 43 % (14): 12 por fallo primario del injerto a pesar de intento de rescate hemodinámico con ECMO venoarterial en 3 lactantes; 1 por obstrucción del tubo endotraqueal al mes de la cirugía y por trombosis venosa generalizada al mes y medio del trasplante. De los 18 pacientes que fueron dados de alta hospitalaria fallecieron cinco: 2 por secuelas quirúrgicas (cor *triatriatum* y coartación de aorta) a los 12 y 18 meses; 2 por posible rechazo a los 2 y 18 meses de la cirugía y 1 por miocardiopatía hipertrófica obstructiva desarrollada sobre el injerto. Tienen controles ambulatorios 13 pacientes con un período de seguimiento que oscila entre 6 meses y 8 años.

Conclusiones: La supervivencia a largo plazo (aproximadamente 5 años de seguimiento total) se encuentra en nuestra experiencia en el 40 %, similar a la comunicada por otros centros trasplantadores de ámbito europeo. El desarrollo de técnicas paliativas que permiten un menor deterioro hemodinámico en el tiempo de espera del injerto (cirugía Marañón), la aplicación de técnicas de rescate hemodinámico (ECMO) y la centralización del trasplante cardíaco de lactantes deben hacer mejorar los resultados.

Valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia (VPPR) en la atresia pulmonar con septo íntegro (AVPSI)

J. Bartrons, C. Mortera, M. Rissech, M. Camino y J. Brugada

Cardio-Hemo. Hospital Sant Joan de Déu. Barcelona. España.

Introducción: La AVPSI es una cardiopatía de baja incidencia 4-5/100.000 en el RN. La ausencia de flujo a través de la válvula pulmonar obliga al tratamiento inmediato del RN con PGE_1, seguido de valvulotomía y/o fístula B-T *shunt*. Actualmente la VPPR se plantea como una alternativa a la valvulotomía quirúrgica.

Pacientes y método: Presentamos la experiencia de los últimos 3 años, desde que se implantó la VPPR en nuestra Unidad, incluyendo los 9 pacientes admitidos a la unidad neonatal con el diagnóstico de AVPSI.

La VPPR se realizó en 8 pacientes excluyéndose uno de 33 SG/1.400 g a quien se realizó un B-T *shunt* quirúrgico. El res-

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 20/06/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

to fueron 8 RN a término (edad gestacional, 39,2, y 3.120 g). El tratamiento inicial fue en todos con PGE_1, manteniéndose las PGE_1 post-VPPR entre 4 y 15 días, realizándose Eco para valorar anatomía y función. La VPPR por cateterismo cardíaco (CC) se realizó entre 2 y 24 días de vida (media, 11 días).

Resultados: La técnica de VPPR fue efectiva en 7 pacientes Actualmente aconsejamos acceso vena/arteria femoral 4F y guía de radiofrecuencia cerablate 2F para perforar el plano valvular imperforado orientándose por catéter retrógrado en arteria pulmonar a través del *ductus*. Paso de segunda guía y captura con catéter de lazo vía arterial (en 4 pacientes) a fin de dar más estabilidad a la guía venoarterial, permitiendo avanzar el balón de valvuloplastia pulmonar, utilizándose la técnica de apertura gradual por multibalón hasta introducir balones de 10 mm de diámetro. La VPPR no fue efectiva en un caso con VD hipoplásico, sinusoides coronarios y arteria pulmonar tronco de 4 mm, perforándose el VD, seguido de hemopericardio, pericardiocentesis, falleciendo 48 h postoperatorio. En los 7 restantes la técnica fue efectiva en la perforación valvular, aunque hubo dos fallecidos por la inadecuada situación hemodinámica evolutiva 48 y 72 h post-VPPR. El primero se trataba de una AVPSI y anomalía de Ebstein con aurícula derecha aneurismática requiriendo ECMO 8 h posnacimiento. Bajo este tratamiento se procedió a VPPR y *stent* en *ductus* 24 h más tarde. Fue intervenido quirúrgicamente 48 post-CC para reducción del anillo tricuspídeo y aurícula derecha, suspendiendo la ECMO poscirugía por lo inviable del caso.

Se constató «hipoxia mantenida» en 3 pacientes post-VPPR efectiva, por cerrado prematuro del *ductus* no respondiendo a las PGE_1. En 2 pacientes se realizó una fístula B-T *shunt* quirúrgica. En uno urgente a las 72 h post-VPPR falleciendo 12 h más tarde por hipoxia. En el otro 8 días post-VPPR se realizó un B-T *shunt* para aumentar la saturación de O_2 con evolución satisfactoria. En el tercero se implantó un *stent* de 4,5 mm en el *ductus* en segundo CC con evolución satisfactoria. Actualmente son 5 pacientes los que han evolucionado satisfactoriamente manteniendo unos niveles de saturación de O_2 periférica entre 96-85 %.

Conclusión: La VPPR es una técnica efectiva en la AVPSI siendo alternativa a la valvulotomía quirúrgica. La selección del paciente debe realizarse sobre datos anatómicos y funcionales del VD con valores $Z > 1,5$. La hipoxia post-VPPR debe tratarse con *stent* en el *ductus* o fístula de B-T *shunt* quirúrgica que ayuden a la oxigenación.