

Cirugía de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida. Análisis de los resultados en 435 pacientes

MIGUEL BARBERO-MARCIAL*
GERALDO VERGINELLI**
E. J. ZERBINI***

Instituto do Coração,
Hospital das Clínicas,
Universidade de São Paulo, Brazil.

* Profesor Libre Docente, Jefe del Grupo de Cardiopatías Congénitas.

** Profesor Adjunto, Director de la División Quirúrgica.

*** Profesor Titular de Clínica Quirúrgica.

Entre 1974 y 1981, 435 pacientes con cardiopatías congénitas, menores de 1 año, fueron operados; 202 eran acianóticos y 234 cianóticos. En el primer grupo, 68 tenían comunicación interventricular (un óbito), 58 persistencia del canal arterial (sin óbitos), 33 coartación de aorta (4 óbitos hospitalarios), 14 atrioventriculares forma total (6 óbitos), 4 doble tracto de salida del ventrículo derecho (2 óbitos), 2 comunicación interauricular complicada (un óbito) y 23 fueron agrupados como miscelánea, con 6 óbitos. De los cianóticos, 61 tenían tetralogía de Fallot (9 óbitos), 76 transposición de los grandes vasos (15 óbitos), 13 drenaje venoso anómalo total (un óbito), y 39 fueron agrupados como miscelánea (6 óbitos). La mortalidad global (hospitalaria) fue de 18 en 202 pacientes acianóticos (8,9%) y de 45 en 234 cianóticos (19,3%). En vista de la alta mortalidad de la evolución natural en el primer año de las cardiopatías congénitas, nos parece que 90% de sobrevivida en acianóticos y 80% en cianóticos justifican el tratamiento quirúrgico empleado.

Considerando la incidencia de las cardiopatías congénitas¹⁻³ y la alta mortalidad que ellas provocan en el primer año de vida,⁴⁻⁷ un agresivo tratamiento médico y quirúrgico se encuentra indicado. Algunas malformaciones congénitas más simples han sido tratadas quirúrgicamente con éxito en las últimas décadas;⁸ existen, sin embargo, anomalías complejas en las cuales sólo la corrección total de las mismas puede ser eficaz; para la corrección de estas últimas han sido introducidas, principalmente en la última década, modificaciones sustanciales de los métodos de diagnóstico de las técnicas quirúrgicas, así como de los métodos de soporte en el período intra y postoperatorio.

El motivo de esta comunicación es el de analizar los resultados obtenidos en nuestro Servicio con el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas en lactantes menores de 12 meses de edad.

CASUÍSTICA, METODO Y RESULTADOS

En el Instituto del Corazón del Hospital de Clínicas de la FMUSP, entre el 10 de febrero de 1974 y el 30 de setiembre de 1981, 435 pacientes con cardiopatías congénitas, con edad variable entre 12 horas y 12 meses fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. De éstas, 202 eran cardiopatías acianóticas y 234 cianóticas. Para la corrección total de las anomalías fue empleada hipotermia profun-

da, con la técnica descrita por Barratt-Boyes,⁹ con o sin (hipoflujo, 40 cc/kg/min) paro circulatorio total, conforme con el tipo de cardiopatía y la edad de los pacientes.^{10,11,12} Por causa de la diversidad de las anomalías consideraremos para cada una la casuística y el resultado conjuntamente.

I. *Cardiopatías congénitas acianóticas* (202 casos)

Ia. *Comunicación interventricular (CIV)*. Sesenta y ocho niños fueron operados por presentar hipodesarrollo acentuado, hipertensión pulmonar grave o insuficiencia cardíaca rebelde al tratamiento médico; 46 presentaban el defecto aislado, 7 asociado a banda anómala, 2 a coartación de aorta, 2 a cerclaje previo del tronco pulmonar, 5 a canal arterial, 4 a comunicación interauricular, uno a estenosis mitral y otro a insuficiencia aórtica. Todos estos defectos fueron corregidos simultáneamente, con excepción de la coartación de la aorta por presentar discreto gradiente (25 mmHg). El paciente con insuficiencia aórtica fue tratado con la técnica descrita por Trussler, con buen resultado tardío. En 7 pacientes, por presentar precario estado general o anomalías somáticas asociadas, fue realizado cerclaje del tronco pulmonar. Los datos referentes a edad, tipo de CIV y mortalidad se encuentran en la Tabla 1.

El único óbito de esta serie, 30 días después de la operación, fue provocado por bronconeumonía bilateral. Dos pacientes tuvieron reapertura de la CIV, siendo necesario nuevo cierre, 24 horas después de la primera operación, a pesar de lo cual continuó todavía con soplo de regurgitación (buena evolución tardía).

Ib. *Persistencia del canal arterial (PCA)*. Cincuenta y ocho niños fueron operados, siendo la indicación quirúrgica una consecuencia de la falla del tratamiento clínico. La técnica empleada fue doble ligadura del canal, no existiendo óbitos en esta serie.

Ic. *Coartación de la aorta (CoAo)*. Treinta y tres pacientes fueron operados. La indicación quirúrgica fue motivada fundamentalmente por la presencia de grave insuficiencia cardíaca congestiva rebelde al tratamiento médico. La mayoría presentaba asociación con canal arterial y

otras anomalías que se encuentran en la Tabla 2. En el inicio de la serie fue realizada resección y anastomosis terminoterminal (Tabla 2). A partir del quinto caso, istmoplastia con duramadre u otros tejidos, y finalmente, en los últimos 17 pacientes, istmosubclavioplastia. El cerclaje del tronco pulmonar fue realizado en 4 pacientes con gran CIV. Hubo 4 óbitos inmediatos y 2 tardíos.

Id. *Atrioventricularis comunis total (AVCT)*. Catorce pacientes fueron operados por presentar grave hipertensión pulmonar o insuficiencia cardíaca rebelde a tratamiento clínico, incluyendo internación hospitalaria prolongada; en los pacientes con edad inferior a 6 meses y con hipertensión pulmonar predominante (5 casos) fue realizado cerclaje pulmonar (un óbito), y en aquellos con insuficiencia mitral predominante (3 casos) la corrección fue realizada (dos óbitos).

En los pacientes con edad superior a 6 meses (6 casos, 6 a 12 meses) la corrección total fue indicada (dos óbitos).

Ie. *Doble tracto de salida del ventrículo derecho*. Cuatro pacientes fueron operados con grave cuadro de insuficiencia cardíaca o hipertensión pulmonar; todos tenían aorta en d-posición y CIV subaórtica, lo que permitió la construcción de "túnel" con teflón entre el ventrículo izquierdo y la aorta. Hubo dos óbitos en el postoperatorio inmediato, secundarios a baja débito cardíaco.

If. *Comunicación interauricular (CIA)*. Dos pacientes, uno con CIA y drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas en la vena cava superior, siendo indicada la operación por presentar grave hipodesarrollo (11 meses, 4,3 kg) e insuficiencia cardíaca rebelde al tratamiento clínico. La corrección fue realizada con éxito. El segundo paciente presentaba aurícula única con grave hipertensión pulmonar. Después de la septación, la presión en el tronco pulmonar permaneció igual a la sistémica, con óbito en el postoperatorio inmediato.

Ig. *Miscelánea*. Veintitrés pacientes fueron sometidos a cirugía, siendo las anomalías: 4 con estenosis aórtica, siendo realizada comisurotomía, con un óbito; 6 con estenosis pulmonar valvular (presión del ventrículo derecho superior a la sistémica), sin óbitos; 3 con transposición

corregida, ventrículo único e hipertensión pulmonar, realizándose cerclaje, con un óbito; 4 con transposición corregida con CIV e hipertensión pulmonar, un óbito; 6 casos con bloqueo A-V total, debiendo colocarse marcapaso cardíaco, con dos óbitos.

II. Cardiopatías congénitas cianóticas (234 pacientes)

Ia. *Tetralogía de Fallot (TF)*: Sesenta y uno fueron operados con grave crisis de anoxia o severa policitemia o hipoxemia. El tipo de la operación dependió, en la mayoría de los casos, del resultado del examen cineangiográfico. En aquellos con anatomía "favorable", es decir, adecuado anillo, tronco y arterias pulmonares, así como ventrículo izquierdo bien desarrollado, fue preferida la corrección total. En los demás fue realizada la operación de Blalock-Taussig. En el primer grupo, de 34 pacientes, la vía de salida del VD fue ampliada en 19, ya que el diámetro del anillo pulmonar era inferior al correspondiente de la tabla de valores normales descrita por Rowe. Hubo 6 óbitos inmediatos, siendo mayor la mortalidad en el inicio de la serie (Tabla 3). En los últimos 16 casos (1978 a 1981) hubo sólo un óbito (6,25%).

En el segundo grupo, 27 pacientes con anatomía "no favorable", fue realizada la operación de Blalock-Taussig (o variaciones, cuando fue necesario). Hubo 3 óbitos inmediatos; sin

embargo, en los últimos 21 pacientes operados entre 1976 y 1981 no hubo mortalidad (Tabla 4).

Ib. *Transposición de los grandes vasos de la base (TGVB)*. Setenta y seis pacientes fueron operados, siendo que la indicación y el tipo de técnica empleada dependieron de la lesión asociada. Treinta y dos pacientes con TGVB y comunicación interauricular (24 postseptostomía, 4 postBlalock-Taussig y 4 con defecto de la lámina de la fosa oval) fueron operados: 9 casos con la técnica de Mustard y 23 casos con la técnica de Senning. Hubo dos óbitos inmediatos y dos tardíos (Tabla 5). Veinte pacientes con transposición y comunicación interventricular fueron operados en este período: 7 casos con la técnica de Mustard y 13 casos con la técnica de Senning. Dos de ellos presentaban estenosis pulmonar valvular asociada, siendo realizada comisurotomía. La comunicación interventricular fue cerrada por vía transauricular en 16 casos y por ventriculotomía derecha en tres. En el restante la CIV era subaórtica, siendo realizada ventriculotomía izquierda (lo que permitió visualizar la CIV pero tornó difícil el cierre). Hubo ocho óbitos en este grupo, por síndrome de bajo débito y arritmias (Tabla 6).

Veinticuatro pacientes fueron sometidos a operaciones paliativas: en 12 con CIV y grave

Tabla 1

Resultados del tratamiento quirúrgico de la comunicación interventricular (CIV)

Edad (meses)	Nº	Tipo de CIV	Mortalidad			
			Nº	%	I.C 95%	
< 3	11*	8II, 2I, 1IV	0	0	0	-28,49
3- 6	17	11III, 4I, 1III, 1IV	0	0	0	-20,59
6-12	40**	38II, 2III	1	2,6	0,07-13,81	
Total	68	—	1	1,5	0,04- 8,28	

* 5 Cerclajes.

** 2 Cerclajes.

Tipo de CIV: I) basal anterior; II) basal media; III) basal posterior; IV) muscular; LC 95% = límites de confianza para un nivel de 95%.

Tabla 2

Lesiones asociadas a la coartación de la aorta (CoAo)

Tipo de lesiones	Nº	%
CoAo + PCA	16	48,5
CoAo + PCA + CIV	5	15,1
CoAo + PCA + CIA	3	9,0
CoAo aislada	3	9,0
CoAo múltiple + PCA	1	3,1
CoAo + PCA + CIV + Fibroelastosis	2	6,0
CoAo + Estenosis aórtica	1	3,1
CoAo + Hipoplasia de arco aórtico	1	3,1
CoAo + Ventrículo único	1	3,1
Total	33	100,0

PCA = persistencia del canal arterial; CIV = comunicación interventricular; CIA = comunicación interauricular.

Tabla 3
Resultados de la corrección total de la tetralogía de Fallot en el primer año de vida

Edad (meses)	Nº	Ampliación VSVD	Nº	Mortalidad	
				%	LC 95%
< 3	5	3	1	20	0,51-71,64
3- 6	6	2	2	33,3	4,33-77,72
6-12	23	14	3	8,8	2,78-33,59
Total	34	19	6	17,6	6,76-34,53
1978-1981	16*	10	1	6,2	0,16-34,53

* 5 < 6 meses de edad.

VSVD = vía de salida del ventrículo derecho.

hipertensión pulmonar fue realizado cerclaje del tronco pulmonar, con 4 óbitos; en 6 con CIV o ventrículo único y estenosis pulmonar fue realizado Blalock-Taussig, sin óbitos; en 5 con CIV e hipertensión pulmonar y sin comunicación interauricular adecuada fue realizado cerclaje y Blalock-Hanlon, con un óbito, y finalmente un paciente con CIV, estenosis pulmonar y sin defecto interauricular, en el que las operaciones de Blalock-Taussig y Blalock-Hanlon fueron realizadas con buen resultado.

Iic. *Atresia tricuspídea (AT)*. Diecinueve pacientes fueron sometidos a operaciones paliativas. En 15, la atresia tricuspídea era del tipo Ib (con hipoflujo pulmonar), siendo realizada la operación de Blalock-Taussig o variaciones, con buen resultado inmediato en 14 y tardío en 13 casos; en 3 la AT era del tipo Iic (con hiperflujo pulmonar) y fue realizado cerclaje del tronco pulmonar con apenas un buen resultado tardío; finalmente, en un paciente con AT tipo Ib (con normoflujo pulmonar) con insuficiencia mitral asociada por *cleft* completo de la hoja anterior de la mitral (tipo atrioventricularis) fue realizado el cierre del *cleft* con buena evolución inmediata y tardía.

IId. *Atresia pulmonar con septum íntegro (AP)*. Veintiséis pacientes fueron operados. En el inicio de la experiencia la valvulotomía de Brock fue realizada en 7 casos, con dos sobrevivientes tardíos; en dos la válvula fue abierta

Tabla 4
Resultados de la operación de Blalock-Taussig o variaciones en la tetralogía de Fallot en el primer año de vida

Edad (meses)	Nº	Nº	Mortalidad	
			%	LC 95%
< 3	16	2	12,5	1,55-38,35
3- 6	7	1	14,2	0,36-57,87
6-12	4	0	0	0,00-60,24
Total	27	3	11,1	2,35-29,16
1976-1981	21*	0	0	0,00-16,11

* 11 < 3 meses de edad.

sobre visión directa, obteniéndose en los dos pacientes buenos resultados tardíos.

En 12 pacientes, varios tipos de anastomosis sistémico-pulmonares fueron realizadas (Blalock-Taussig, 6 casos; Waterstone, un caso, y tubo de Gore-tex, 5 casos); 9 pacientes tuvieron buena evolución tardía. En 5 pacientes, técnicas combinadas fueron utilizadas (shunt sistémico-pulmonar + desobstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho), con dos sobrevivientes tardíos.

Ile. *Drenaje anómalo total de las venas pulmonares (DATVP)*. Trece pacientes fueron operados. En 3 el drenaje era en el seno coronario; el "techo" del seno fue abierto, dejándose libre comunicación con la aurícula izquierda; después, una placa de pericardio autólogo fue suturada en los bordes del seno coronario y en los de la comunicación interauricular; los tres evolucionaron bien.

En 9 el drenaje era en la vena cava superior izquierda, siendo realizada la anastomosis entre el tronco común y la cava posterior de la aurícula izquierda; en 6 fue necesario ampliar la aurícula izquierda con un pedazo de duramadre (3 casos) o de pericardio autólogo (3 casos). Todos tuvieron buena evolución inmediata y tardía. Finalmente un neonato, con drenaje infracardiaco e hipoplasia de las venas de los lóbulos superiores, falleció en el postoperatorio inmediato, después de ser anastomosado el tronco de las venas inferiores con la aurícula izquierda.

Tabla 5

Resultados de la corrección al nivel auricular en la transposición sin comunicación interventricular (CIV)

Edad (meses)	Nº	Nº	Mortalidad	
			%	LC 95 %
<6	8	0	0	7,4-70,0
6-9	11	1	9,0	5,2-85,3
6-12	13	1	7,6	4,3-77,7
Total	32	2	6,2	15,3-59,2

Mustard = 9; Senning = 23.

Tabla 6

Resultados de la corrección al nivel auricular en la transposición con comunicación interventricular

Edad (meses)	Nº	Nº	Mortalidad	
			%	LC 95 %
<6	9	3	33,3	7,4-70,0
6-9	5	2	40,0	5,2-85,3
9-12	6	2	33,3	4,3-77,7
Total	20	7	35,0	15,3-59,2

Mustard = 7; Senning = 13.

IIf. *Miscelánea*. Treinta y nueve pacientes fueron operados; cinco, con estenosis pulmonar extrema y comunicación interauricular, sin óbitos. Los restantes tenían, en su mayoría, cardiopatías complejas o asociaciones, siendo sometidos a operaciones paliativas: doble tracto de salida del ventrículo izquierdo con estenosis pulmonar; *cor biloculare* con estenosis pulmonar; ventrículo único con estenosis pulmonar; dextroversión con inversión ventricular, CIV y estenosis pulmonar; ventrículo único con hipertensión pulmonar. Hubo, en este grupo, seis óbitos inmediatos.

Globalmente, la mortalidad de las cardiopatías congénitas acianóticas fue de 18 casos en 202 y de las cianóticas de 45 en 234 pacientes.

DISCUSION

La mayor experiencia acumulada en nuestro Servicio con el tratamiento quirúrgico de las cardiopatías congénitas desde 1958 se refiere a niños mayores de un año de vida y principalmente a los mayores de dos años. Conociendo la incidencia de las cardiopatías y la alta mortalidad que ellas provocan antes del primer año de vida, tendríamos que suponer que solamente aquellas que sobrevivieron a la evolución natural de los primeros años tuvieron la posibilidad de ser tratadas quirúrgicamente y, por consiguiente, tuvieron la oportunidad de cura o mejoría de sus trastornos cardíacos. Por este motivo nos parece de fundamental importancia insistir en el diagnóstico precoz y la transferencia a centros especializados en cardiología pediátrica.

Discutiremos, sumariamente, los resultados obtenidos en las anomalías más frecuentes y las conclusiones a que llegamos en el período de 1974 a 1981.

La comunicación interventricular fue tratada con bajo riesgo operatorio, a pesar de la presencia de complicaciones postoperatorias. En la CIV con hipertensión pulmonar o asociada a PCA, banda anómala, CIA, insuficiencia aórtica o cerclaje previo, la indicación de corrección mostró buen resultado, con mortalidad inferior a 2%. Por otro lado, cuando la CIV está asociada a coartación, a alteraciones somáticas o a trastornos respiratorios graves, el cerclaje del tronco pulmonar mejoró los pacientes, sin ocasionar mortalidad y permitiendo la sobrevida hasta la corrección total.

La coartación de la aorta fue también tratada con bajo riesgo operatorio, no existiendo mortalidad inmediata en los últimos 22 casos operados. La técnica de istmosubclavioplastía parece ser la mejor pues torna posible el crecimiento de la zona coartada.

El *atrioventricularis comunis* forma total es de difícil manejo en esta edad. Cuando la insuficiencia mitral es predominante no existe método paliativo eficaz y la corrección total se encuentra indicada independientemente de la edad. Analizando las causas de óbito en nuestra experiencia, encontramos que en por lo menos dos pacientes el óbito estuvo relacionado con factores evitables. Considerando, no obstante, el número reducido de pacientes operados, pensamos que una mayor experiencia será

necesaria para conclusiones definitivas.

La conducta más adecuada para el tratamiento quirúrgico de la tetralogía de Fallot todavía permanece en discusión. A nuestro entender los buenos resultados con las anastomosis sistémico-pulmonares (últimos 21 casos, siendo menores de tres meses de edad, sin mortalidad) provocaron un "retorno" al tratamiento quirúrgico en dos etapas, es decir, primero la operación paliativa y después de dos años la correctiva. Entretanto, cuando la anatomía es "favorable", continuamos indicando la corrección, independientemente de la edad o peso.

Tanto con la operación de Mustard como con la de Senning los resultados fueron satisfactorios en los pacientes con transposición y septum interventricular íntegro; la segunda técnica es preferida en nuestro Servicio por ser más simple y dispensar la colocación de tejidos extraños. No fueron obtenidos buenos resultados con estas operaciones en la TGVB con comunicación interventricular; la hipertensión pulmonar, persistente en el período postoperatorio, fue la causa más frecuente de óbito; en este grupo consideramos que solamente una intervención más precoz podrá llevar a una disminución de la mortalidad.

Analizando finalmente de una manera global los resultados obtenidos vemos que, de 202 pacientes acianóticos operados, hubo una mortalidad hospitalaria de 18 casos (8,9%) y en las cardiopatías cianóticas, de 235 pacientes operados, hubo 45 óbitos hospitalarios (19,2%).

En vista de la alta mortalidad de las cardiopatías congénitas en el primer año de vida, cuando son dejadas a su evolución natural, nos parece que 90% de sobrevida en acianóticos y 80% en cianóticos justifican el tratamiento quirúrgico empleado, independientemente de las precarias condiciones en que estos pacientes se encontraban.

SURGICAL TREATMENT OF CONGENITAL HEART DISEASE IN THE FIRST YEAR OF LIFE. EVALUATION OF RESULTS IN 435 PATIENTS

Between 1974 and 1981, 435 patients with cardiac congenital anomalies were operated on;

202 were acyanotic and 234 cyanotic. In the first group, 68 with ventricular septal defect were operated with one death, 58 with patent ductus arteriosus without mortality, 33 with coarctation of the aorta with 4 deaths, 14 total atrioventricular canal defect with 6 deaths, 4 double outlet of the right ventricle with 2 deaths, 2 interatrial septal defects (with associated anomalies) with one death and 23 were grouped in miscelanea with 6 deaths. In the cyanotic group, 61 tetralogy of Fallot were operated on with 9 deaths, 76 transposition of great arteries with 15 deaths, 13 total anomalous pulmonary venous connection with one death and 39 were grouped in miscelanea with 6 deaths. The overall mortality in the first group (acyanotic anomalies) was 18 in 202 patients (8,9%) and in the second group (cyanotic) was 45 in 235 patients (19,3%). Regarding the high mortality of the cardiac congenital anomalies in the natural evolution during the first year of life, seem to us that 90% of survival patients in the acyanotic group and 80% in the cyanotic group justified the surgical treatment employed in our institution.

BIBLIOGRAFIA

1. Rowe RD, Cleary TE: Congenital cardiac malformations in the neonatal period. An autopsy study. *New Eng J Med* 253: 271, 1955.
2. MacMahon B, McKeown T, Record RG: The incidence and life expectancy of children with congenital heart disease. *Brit Heart J* 15: 121, 1953.
3. Lambert EC, Canent RV, Hohn AR: Congenital cardiac anomalies in the newborn. A review of conditions causing severe distress in the first month of life. *Pediatrics* 37: 343, 1966.
4. Mitchell SC, Korones SB, Berendes HW: Congenital heart disease in 56.109 births. Incidence and natural history. *Circulation* 43: 323, 1971.
5. Mehrizi A, Hirsch MS, Taussig HB: Congenital heart disease in the neonatal period. *J Pediatric* 65: 721, 1964.
6. Carlgren LE: The incidence of congenital heart disease in children born in Gothenburg, 1941-1950. *Brit Heart J* 21: 40, 1959.
7. Mustacci P, Sherins RS, Muller MJ: Congenital malformations of the heart and the great vessels. Prevalence, incidence and life expectancy in San Francisco. *JAMA* 183: 214, 1963.
8. Stark J, Hucin B, Aberdeen E, Waterston DJ: Cardiac surgery in the first year of life: experience with 1.049 operations. *Surgery* 69: 483, 1971.
9. Barratt-Boyes BG, Simpson M, Neutze JM: Intracardiac surgery in neonates and infants using deep hypothermia. *Circulation* 43-44 (Suppl 1): 25, 1971.

10. Kirklin JW, Pacifico AD, Hannah H III, Allarde RR: Primary definitive intracardiac operations in infants: intraoperative support techniques. *In* Kirklin JW (ed): *Advances in Cardiovascular Surgery*, p 85. Grune & Stratton, New York, 1973.
11. Barratt-Boyes BC: Complete correction of cardiovascular malformations in the first two years of life using profound hypothermia. *In* Barratt-Boyes BG, Neutze JM, Harris EA (eds): *Heart disease in infancy: diagnosis and surgical treatment*, p 25. Churchill Livingstone, Edinburgh and London, 1973.
12. Pacifico AD, Barger LM, Kirklin JW: Primary total correction of the tetralogy of Fallot in children less than four years of life. *Circulation* 48: 1085-1090, 1973.