

## Resultados óptimos del tratamiento del isomerismo derecho: ¡un objetivo esquivo!

### *Optimal Outcome of Treatment for Right Isomerism: An Elusive Goal!*

CHRISTO I. TCHERVENKOV<sup>FRCS, FACS, 1</sup>

La Sociedad Internacional de Nomenclatura de Enfermedades Cardíacas Pediátricas y Congénitas [International Society for Nomenclature of Paediatric and Congenital Heart Disease (ISNPCHD)] ha establecido el Código Internacional Cardíaco Pediátrico y Congénito [International Paediatric and Congenital Cardiac Code (ipccc.net)], que se presentó por primera vez durante el histórico 4 Congreso Mundial de Cardiología y Cirugía Cardíaca Pediátrica en Buenos Aires, Argentina, en 2005. De acuerdo con la ISNPCHD, la **heterotaxia** se define como una anomalía en la cual los órganos internos torácicos y abdominales tienen una disposición anormal a través del eje izquierdo-derecho del cuerpo. **Heterotaxia** es sinónimo de “**heterotaxia visceral**” y de “**síndrome de heterotaxia**”. (1) Los síndromes de heterotaxia se caracterizan por una alta incidencia de malformaciones cardiovasculares complejas de gran heterogeneidad. Debido a la presencia simultánea de varias malformaciones, el manejo de estos pacientes es extremadamente complejo. En general, los pacientes presentan uno de dos tipos de síndrome, isomerismo derecho o isomerismo izquierdo con un conjunto característico de anomalías en cada uno de ellos. (2, 3) A pesar de la gran variabilidad que presenta cada síndrome, existe un patrón característico en la mayoría de los pacientes. Las anomalías del bazo son frecuentes, siendo la asplenia más común en el síndrome de heterotaxia del tipo de isomerismo derecho.

Las opciones quirúrgicas dependen de un conjunto preciso de malformaciones anatómicas cardíacas, incluyendo las anomalías de conexión de venas sistémicas y pulmonares. Debido a la presencia de hipoplasia ventricular significativa o a la extrema complejidad de la reparación biventricular en corazones de dos ventrículos, la mayoría de los pacientes serán sometidos a cirugía paliativa univentricular y luego a la operación de Fontan-Kreutzer, especialmente en el síndrome de isomerismo derecho. (4) La presencia de unión auriculoventricular única que potencialmente puede producir regurgitación de la válvula auriculoventricular, con

impacto negativo sobre la función ventricular, implica que el tipo y el momento de la cirugía paliativa a una edad temprana son extremadamente importantes. Asimismo, el conocimiento preciso y completo de la anatomía venosa sistémica y pulmonar es un prerrequisito indispensable para un resultado exitoso de la operación de Fontan-Kreutzer. Los desafíos importantes en el tratamiento quirúrgico de los síndromes heterotáxicos son evidentes debido a la baja supervivencia a largo plazo comunicada por el Hospital for Sick Children (Hospital de Niños Enfermos) de Toronto. (5, 6) En una serie de 91 pacientes consecutivos con isomerismo derecho durante un período de 26 años, la mortalidad global fue del 69% y las tasas de supervivencia a 1 mes, 1 año y 5 años fueron del 71%, 49% y 35%, respectivamente. (5) El manejo de la obstrucción venosa pulmonar se identificó como un problema serio. Aunque la supervivencia a largo plazo fue mayor en los pacientes con isomerismo izquierdo en una serie de 163 pacientes de la misma institución, la mortalidad aún siguió siendo significativa. (6)

He leído con gran interés el artículo de Lafuente y colaboradores, (7) “Presentación clínica y evolución del isomerismo derecho”. Este estudio retrospectivo de 72 pacientes con isomerismo derecho, de los cuales 53 presentaban asplenia, identificados entre 1997 y 2011, es una gran serie de pacientes contemporáneos tratados en una sola institución, el Hospital Nacional de Pediatría “Prof. Dr. Juan P. Garrahan”. El estudio es importante porque explica el tipo de presentación y resultados actuales de este grupo de pacientes difíciles en un país avanzado, Argentina, y en una ciudad grande y sofisticada a nivel mundial, Buenos Aires, equipada con atención cardíaca moderna y actualizada. Es de destacar la presentación neonatal en más del 90% de los pacientes, dominada por cianosis. Al igual que en series anteriores con isomerismo derecho/asplenia, la mayoría de los pacientes tenían fisiología univentricular. Los rasgos anatómicos dominantes en esta serie fueron vena cava superior bilateral en 30 pacientes,

REV ARGENT CARDIOL 2015;83:385-387. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i5.7322>

VEÁSE CONTENIDO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2015;83:400-405. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v83.i5.5434>

Dirección para separatas: Christo I. Tchervenkov, MD - The Montreal Children's Hospital of the McGill University Health Centre, Montreal, Canada - e-mail: tchfabfour@aol.com

<sup>FRCS</sup> Fellow of the Royal College of Surgeons of Canada

<sup>FACS</sup> Fellow of the American College of Surgeons

<sup>1</sup> Director de Cirugía Cardiovascular, The Montreal Children's Hospital of the McGill University Health Centre

Director de, McGill Centre for Pediatric and Congenital Heart Disease

Profesor de la Cátedra Tony Dobell de Cirugía Pediátrica - Profesor Titular de Cirugía - McGill University - Montreal, Canada

unión auriculoventricular única en 56, obstrucción del flujo de salida pulmonar en 67 (con atresia pulmonar en 25) y anomalías conotruncales en 71 pacientes (ventrículo derecho con doble tracto de salida en 27 y transposición de los grandes vasos en 44 pacientes). Aunque la incidencia de hipoplasia ventricular no está clara, es fácil imaginarse el enorme desafío quirúrgico en estos pacientes y la razón por la cual la reparación biventricular no se logró en ninguno de ellos. Sin embargo, la malformación quizás más exigente fue la conexión anómala total de las venas pulmonares en 43 pacientes, obstruidas en 14 de ellos. Esto a menudo complica la cirugía paliativa neonatal y cualquier obstrucción pulmonar venosa residual o recurrente es potencialmente letal. Además, en los pacientes que sobrevivieron, la presencia de obstrucción venosa pulmonar aumentó el riesgo de los estadios posteriores a la cirugía paliativa.

Se realizó tratamiento quirúrgico en 55 pacientes y no fue sorprendente que 15 fueran inoperables, principalmente debido a conexión anómala total de las venas pulmonares, a menudo obstruidas. Se consideró una vía quirúrgica univentricular en 40 pacientes. La anastomosis cavopulmonar (*shunt* de Glenn) se realizó en 17 pacientes con 29% de mortalidad; en los 5 casos de muerte, los pacientes tuvieron anastomosis bilateral. En 4 de los 12 supervivientes se desarrollaron complicaciones para completar la operación de Fontan-Kreutzer debido a estenosis de las venas pulmonares, hipertensión pulmonar y regurgitación grave de la válvula auriculoventricular. Finalmente, la operación de Fontan-Kreutzer se llevó a cabo en 23 pacientes con 21,8% de mortalidad. Solamente un paciente de toda la serie tuvo cirugía tipo ventrículo uno y medio. También se ha observado mayor mortalidad en pacientes con heterotaxia sometidos a *shunt* de Glenn o a la operación de Fontan-Kreutzer en una gran serie multicéntrica norteamericana, en comparación con pacientes sin heterotaxia sometidos a las mismas cirugías. (8)

Por lo tanto, ¿qué aprendemos de esta numerosa serie? Ya sabemos que el síndrome de heterotaxia del tipo de isomerismo derecho ha representado un gran reto quirúrgico, con una gran mayoría de pacientes que solo son candidatos para cirugía paliativa univentricular y muy pocos casos aislados que alcanzan reparación biventricular. Esta serie contemporánea demuestra claramente que el tratamiento quirúrgico de estas malformaciones continúa siendo un enorme desafío. Los factores anatómicos que probablemente contribuyeron a la alta mortalidad e inoperabilidad de un gran número de pacientes son la presencia de conexión anómala total de las venas pulmonares, la regurgitación de la válvula auriculoventricular y la disfunción miocárdica, y posiblemente la presencia de hipertensión pulmonar. Sorprendentemente, la presencia de vena cava bilateral estuvo asociada con una mortalidad significativamente más elevada, un

rasgo anatómico que debería poder mitigarse mediante técnicas quirúrgicas modernas.

¿Hacia dónde vamos para mejorar significativamente la evolución de estos pacientes? No tengo dudas de que en muchas partes del mundo un diagnóstico fetal de posible isomerismo derecho puede llevar a la terminación del embarazo, disminuyendo aún más la exposición y la experiencia quirúrgicas en estos pacientes difíciles. No obstante, si vamos a hacer un impacto significativo y mejorar la supervivencia, es necesario centrarse en las siguientes áreas. La derivación temprana y un diagnóstico absolutamente certero de todos los rasgos anatómicos son de extrema importancia. La reparación temprana de la conexión anómala total pulmonar con anastomosis permeable es esencial no solo para lograr la supervivencia inmediata, sino también para asegurar que los pacientes que sobrevivan sean candidatos óptimos para las siguientes etapas de la vía univentricular. Se deberían considerar técnicas quirúrgicas más recientes usando reparación venosa pulmonar con la técnica *sutureless* (sutura sin apoyo) y la técnica de marsupialización pericárdica. (9, 10) Y estas técnicas podrían probar ser superiores en el futuro. En el momento de la cirugía paliativa neonatal se deberían considerar muy cuidadosamente el tipo y la localización de *shunts* sistémico-pulmonares, para evitar estenosis innecesarias de ramas hiliares de la arteria pulmonar. La presencia de unión auriculoventricular única que potencialmente puede producir regurgitación de la válvula auriculoventricular con efecto negativo sobre la función ventricular implica que el tipo y el momento de la cirugía paliativa en las primeras etapas de la vida son de extrema importancia. La preservación de la válvula auriculoventricular y de la función miocárdica es, por lo tanto, primordial. El seguimiento y monitoreo cuidadoso de la regurgitación de la válvula auriculoventricular es necesario para asegurar la intervención temprana en caso de deterioro. La reparación de la válvula auriculoventricular debería encararse en el momento de la anastomosis cavopulmonar, cuando los procedimientos adicionales son bien tolerados. Finalmente, en el momento de la operación de Fontan-Kreutzer es esencial el conocimiento preciso del curso de las venas sistémicas y pulmonares para lograr vías venosas sistémicas y pulmonares permeables. Se debería considerar la fenestración de rutina.

Felicito a los autores por publicar una serie excelente aunque sobria. Nos hacen recordar que a pesar de los espectaculares avances en el tratamiento de muchas malformaciones cardíacas complejas los resultados óptimos de muchos pacientes con isomerismo derecho continúa siendo un objetivo esquivo.

#### **Declaración de conflicto de intereses**

El autor declara que no posee conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web / Material suplementario).

---

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Jacobs JP, Anderson RH, Weinberg PM, Walters HL 3rd, Tchervenkov CI, Del Duca D, et al. The nomenclature, definition and classification of cardiac structures in the setting of heterotaxy. *Cardiol Young* 2007;17(Suppl 2):1-28. <http://doi.org/c55xxm>
2. Van Praagh S, Santini F, Sanders SP. Cardiac malpositions with special emphasis on visceral heterotaxy (asplenia and polysplenia syndromes). En: Fyler, editor. *Nadas' Pediatric Cardiology*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus; 1992. p. 589-608.
3. Uemura H, Ho SY, Devine WA, Anderson RH. Analysis of visceral heterotaxy according to splenic status, appendage morphology, or both. *Am J Cardiol* 1995;76:846-9. <http://doi.org/bx6djf>
4. Tchervenkov CI, Jacobs ML, Del Duca D. Surgery for the functionally univentricular heart in patients with visceral heterotaxy. *Cardiol Young* 2006;16(Suppl 1):72-9. <http://doi.org/fkm72d>
5. Hashimi A, Abu-Sulaiman R, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Management and outcomes of right atrial isomerism: a 26-year experience. *J Am Coll Cardiol* 1998;31:1120-6. <http://doi.org/fnc6tt>
6. Gilljam T, McCrindle BW, Smallhorn JF, Williams WG, Freedom RM. Outcomes of left atrial isomerism over a 28-year period at a single institution. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:908-16. <http://doi.org/dt9nsq>
7. Lafuente MV, Villalba CN, Mouratian MD, Villa A, Sciegata A, García Delucis P y col. Presentación clínica y evolución del isomerismo derecho. *Rev Argent Cardiol* 2015;83:400-405.
8. Jacobs JP, Pasquali SK, Morales DL, Jacobs ML, Mavroudis C, Chai PJ, et al. Heterotaxy: Lessons learned about patterns of practice and outcomes from the Congenital Heart Surgery Database of the Society of Thoracic Surgeons. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2011;2:278-86. <http://doi.org/c68fqv>
9. Lacour-Gayet F, Zoghbi J, Serraf AE, Belli E, Piot D, Rey C, et al. Surgical treatment of progressive pulmonary venous obstruction after repair of total anomalous pulmonary venous connection. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;117:679-87. <http://doi.org/ftngzn>
10. Yun TJ, Coles JG, Konstantinov IE, Al-Radi OO, Wald RM, Guerra V, et al. Conventional and sutureless techniques for management of the pulmonary veins: Evolution of indications from postrepair pulmonary vein stenosis to primary pulmonary vein anomalies. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:67-74. <http://doi.org/bxbqm6>