



## CIRUGÍA CARDIOVASCULAR PEDIÁTRICA - TRABAJOS LIBRES

# Experiencia de la Fundación Cardiovascular de Colombia en la corrección quirúrgica de la transposición de grandes vasos con defecto septal ventricular y estenosis pulmonar con la técnica de translocación aórtica (Cirugía de Nikaidoh)

*Colombian Cardiovascular Foundation experience in the correction of transposition of the great vessels with ventricular septal defect and pulmonary stenosis through the aortic translocation technique (Nikaidoh)*

Walter Mosquera, MD; Franklin Choles, MD; José L. Pibernus, MD; Diana C. Rodríguez, MD; Víctor R. Castillo, MD.

*Floridablanca, Santander, Colombia.*

La técnica de translocación aórtica se describe como una alternativa para el tratamiento quirúrgico de pacientes con transposición de grandes vasos con defecto septal ventricular y estenosis pulmonar. En este artículo se hace una breve descripción de la técnica y una revisión de dos casos intervenidos con ésta en la Fundación Cardiovascular de Colombia.

**PALABRAS CLAVE:** translocación aórtica, transposición de grandes vasos, defecto septal ventricular, estenosis pulmonar.

Aortic translocation technique has been described as an alternative to the surgical treatment of patients with translocation of the great vessels, ventricular septal defect and pulmonary stenosis. In this article, a brief description of the technique employed is done as well as a revision of two cases that underwent surgery with this technique in the Colombian Cardiovascular Foundation.

**KEY WORDS:** aortic translocation, transposition of the great vessels, ventricular septal defect and pulmonary stenosis.

(Rev Colomb Cardiol 2007; 14: páginas)

### Introducción

La transposición de grandes vasos es una cardiopatía congénita con elevada mortalidad. Se conoce que el 45% de los pacientes no tratados fallece durante el primer mes de vida y alrededor del 90% antes del primer año (1). Sin embargo, los numerosos avances en el

diagnóstico, el manejo médico y la cirugía cardíaca han mejorado la sobrevida y la calidad de vida de los niños con esta cardiopatía (2).

La corrección quirúrgica de la transposición de grandes vasos asociada con defecto septal ventricular (defecto septal ventricular) y estenosis subvalvular pulmonar, conlleva una alta tasa de mortalidad (3) y representa un verdadero reto para el equipo médico y quirúrgico responsable del caso (4). La cirugía de Nikaidoh, es una variante de la técnica de translocación aórtica con reconstrucción del tracto de salida biventricular y se reconoce como una alternativa quirúrgica para el manejo de pacientes con diagnóstico de transposición de grandes vasos con defecto septal ventricular y estenosis

Fundación Cardiovascular de Colombia, Floridablanca, Santander, Colombia.

Correspondencia: Walter Mosquera, MD. Fundación Cardiovascular de Colombia. Calle 155 A No. 23-58 Urbanización El Bosque sector E-1. Floridablanca, Santander. Teléfono: 6399292 Extensión 350 ó 1\*53. Correo electrónico: waltermosquera@fcv.org.

Recibido: 29/01/07. Aprobado: 29/08/07.

pulmonar, incluyendo la hipoplasia anular (5). La principal ventaja de esta técnica es que el homoinjerto se ubica de manera más posterior que como se realiza con la técnica de Rastelli, lo que reduce la compresión esternal, y así procura una reconstrucción más anatómica, mejora los flujos intracardiacos, preserva la función cardiaca y evita la reducción de la cavidad ventricular derecha por tunelización (2, 4, 5).

Dentro de las indicaciones descritas para realizar este procedimiento están: pacientes con inadecuada anatomía que son malos candidatos para el reparo tipo Rastelli; defecto septal ventricular restrictivo o del *septum* de entrada, ventrículo derecho pequeño, cabalgamiento de válvulas aurículo-ventriculares y trastornos coronarios que impidan una ventriculotomía derecha distal (5).

## Presentación de casos

### Caso 1

Pre-escolar de 2,91 años de edad, con diagnóstico de d-transposición de grandes vasos con defecto septal ventricular perimembranoso de 3 mm de diámetro, estenosis pulmonar severa e hipoflujo pulmonar, con antecedente quirúrgico de creación de fístula sistémico-pulmonar con tubo Goretex No. 6 a los tres meses de edad y de atrioseptostomía con balón a los 10 meses, con intervención en otro centro médico.

En enero de 2005 requirió cierre de fístula sistémico-pulmonar y ampliación de la atrioseptostomía por falla cardiaca. En el control clínico presentó cianosis con saturación de 70% al aire ambiente. En el control ecocardiográfico en mayo de 2005 en nuestro centro, se evidenció transposición de grandes vasos con defecto septal ventricular de 3 mm, gradiente de 75 mm Hg, flujo pulmonar con gradiente de 60 mm Hg y fracción de eyección del 58%. En el cateterismo cardiaco se observaron presiones ventriculares casi igualadas y gradiente transpulmonar de 52 mm Hg; así mismo se corroboró el diagnóstico ecocardiográfico.

Se presentó a junta médico-quirúrgica en la que se decidió llevarle a corrección quirúrgica definitiva de transposición de grandes vasos mediante la técnica de Nikaidoh para translocación de aorta ascendente incluyendo válvula y coronarias y cierre del defecto septal ventricular. Su peso era de 11 Kg y su talla de 85 cm; el procedimiento quirúrgico con tiempo de bomba fue de 288 minutos y el tiempo de clampeo de 191 minutos.

Durante el post-operatorio inicial cursó con trastorno del ritmo y bajo gasto que se resolvió. La estancia en la unidad de cuidado intensivo fue de tres días y la estancia hospitalaria total fue de once días. El ecocardiograma de control mostró insuficiencia mitral leve sin cortocircuito residual, sin alteración en la salida ventricular derecha e izquierda y función ventricular normal.

### Caso 2

Lactante menor de 61 días de vida con diagnóstico de d-transposición de grandes vasos, *ductus* arterioso persistente, foramen oval permeable y defecto septal ventricular, y antecedente quirúrgico de atrioseptostomía con balón a los siete días de vida en otro centro médico. Reingresó por cianosis y síndrome de dificultad respiratoria, por lo cual fue remitido a nuestro centro. A su ingreso se practicó ecocardiograma en el que se observó transposición de grandes vasos, defecto septal ventricular subarterial, estenosis subpulmonar con gradiente de 75 mm Hg, hipertrofia moderada del ventrículo derecho, ventrículo izquierdo de geometría aceptable y función ventricular normal; la fracción de expulsión era del 84%.

Se presentó a junta médico-quirúrgica en la que se decidió llevar a corrección quirúrgica definitiva de transposición de grandes vasos mediante la técnica de Nikaidoh para translocación de aorta ascendente incluyendo válvula y coronarias y cierre de defecto septal auricular y ventricular. Su peso era de 5,1 Kg y su talla de 64 cm; el procedimiento quirúrgico con tiempo de bomba fue de 360 minutos y el tiempo de clampeo fue de 236 minutos.

Egresó de cirugía con el tórax abierto y a las 24 horas se realizó cerclaje esternal. Durante el post-operatorio cursó con bajo gasto cardiaco y falla renal que requirió manejo con diálisis peritoneal, con paulatina recuperación de la función renal. El ecocardiograma de egreso indicó una adecuada función ventricular, fracción de eyección del 72%, ligero gradiente a nivel de salida del ventrículo derecho e insuficiencia leve, sin cortocircuito residual. No se observó alteración en el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La estancia en la unidad de cuidado intensivo fue de 11 días y la estancia hospitalaria total de 21 días.

### Descripción de la técnica quirúrgica

La cirugía se realiza mediante una combinación de arresto circulatorio bajo hipotermia profunda y *bypass* cardiopulmonar de bajo flujo.

Bajo anestesia general y previa colocación de catéter venoso central para monitorizar la presión venosa central, y catéter arterial para monitorizar la presión arterial continua, se realiza estereotomía mediana y se inspecciona el exterior del corazón con el fin de evaluar la anatomía de las arterias coronarias. Se procede a heparinizar al paciente a una dosis de 3 mg/Kg. Se coloca una doble jareta con pdvf 5/0 en la aorta ascendente para llevar a cabo la canulación arterial y una jareta en la vena cava superior e inferior con pdvf 5/0 para la canulación venosa. Se disecciona y se coloca seda como torniquete en la cava superior e inferior. Una vez obtenido un tiempo activado de coagulación superior a 500 ms, se canula la aorta ascendente con cánula DLP No. 14, la cava superior con cánula DLP de punta metálica No. 14 y la cava inferior con No. 18. Se coloca cánula de cardioplejía en la raíz aórtica. Después de la heparinización se inicia la circulación extracorpórea, se desciende la temperatura a 26 grados centígrados, se pinza la raíz aórtica y se infunde solución cardiopléjica sanguínea de alta concentración de potasio y se aplica solución salina tónica fría hasta que cesa la actividad electromecánica. Se reseca la raíz aórtica incluyendo la válvula aórtica desde el tracto de salida del ventrículo derecho, de forma análoga al procedimiento de Ross. De igual manera, se divide la raíz pulmonar a nivel de la válvula pulmonar, se inspeccionan los orificios internos de las arterias coronarias y se secciona

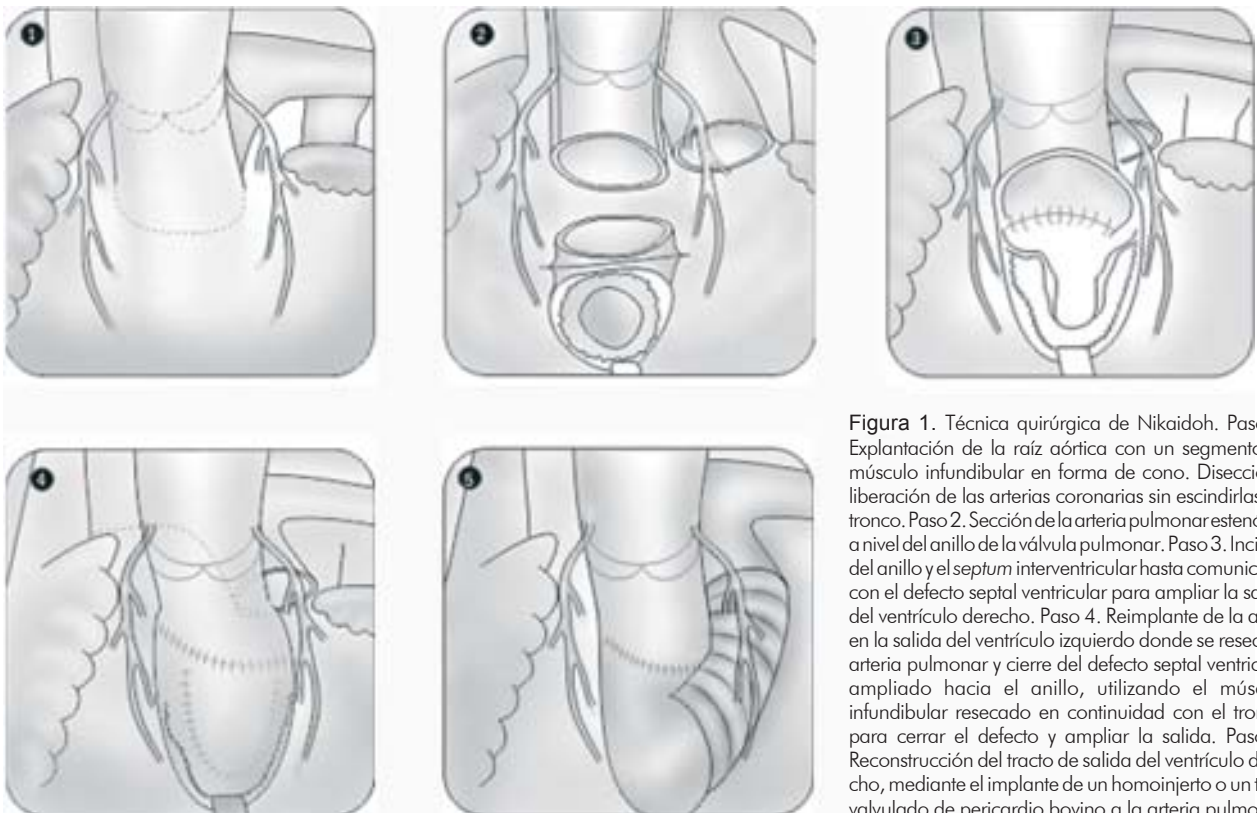
el orificio de la coronaria izquierda para reimplantarla en un sitio adecuado, así como se hace en la técnica de *switch* arterial, y se cierra el orificio con un parche de pericardio autólogo.

Se reseca la porción infundibular del *septum*, removiendo el margen superior del defecto septal ventricular. La raíz aórtica se transloca posteriormente y de esta manera se completa la reconstrucción aórtica con una línea de sutura continua con prolene y se cubre el defecto septal ventricular con un parche. La arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho con un homoinjerto pulmonar.

En la figura 1 se ilustra paso a paso la técnica quirúrgica llevada a cabo.

## Discusión

La técnica de translocación aórtica para el tratamiento de pacientes con transposición de grandes arterias, defecto septal ventricular y estenosis pulmonar ha logrado mayor trascendencia. Inicialmente, ésta la reportó hace más de 20 años el Doctor Hisashi Nikaidoh en 1984, quien publicó en el *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* dos casos en los cuales se realizó la técnica sin transferencia coronaria (6).



**Figura 1.** Técnica quirúrgica de Nikaidoh. Paso 1. Explantación de la raíz aórtica con un segmento de músculo infundibular en forma de cono. Disección y liberación de las arterias coronarias sin escindir las del tronco. Paso 2. Sección de la arteria pulmonar estenótica a nivel del anillo de la válvula pulmonar. Paso 3. Incisión del anillo y el *septum* interventricular hasta comunicarse con el defecto septal ventricular para ampliar la salida del ventrículo derecho. Paso 4. Reimplante de la aorta en la salida del ventrículo izquierdo donde se reseca la arteria pulmonar y cierre del defecto septal ventricular ampliado hacia el anillo, utilizando el músculo infundibular resecaado en continuidad con el tronco, para cerrar el defecto y ampliar la salida. Paso 5. Reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho, mediante el implante de un homoinjerto o un tubo valvulado de pericardio bovino a la arteria pulmonar.

La cirugía que clásicamente se ha realizado en este tipo de pacientes es la cirugía de Rastelli, técnica desarrollada en la Clínica de Mayo a mediados de los años sesenta. La cirugía de Rastelli, según algunos autores, posee alta mortalidad y morbilidad tardía. En la revisión realizada por el doctor Cristian Kreuzert de la serie del Hospital de Boston (7), la sobrevida fue del 52% a 20 años. La primera causa de muerte fue la muerte súbita presumiblemente por arritmias. La disfunción del ventrículo izquierdo, uno de los factores que puede influir en la contractilidad, es secundaria al gran parche colocado a nivel del *septum* ventricular. En otra publicación sobre la cirugía de Rastelli, elaborada por Joseph Dearani en 2001, la sobrevida a 20 años fue del 50% (8).

Algunos pacientes con transposición de grandes vasos, defecto septal ventricular y estenosis pulmonar no son candidatos para la cirugía de Rastelli, por sus características anatómicas. Como una alternativa, la cirugía de Nikaidoh conecta la aorta al ventrículo izquierdo en forma lineal sin utilizar un parche protésico largo. Lo anterior, mejora a largo plazo la función del ventrículo izquierdo y además disminuye el substrato para arritmias ventriculares.

Una ventaja adicional de la cirugía de Nikaidoh es la posición del homoinjerto, que colocado en forma más posterior con relación al homoinjerto utilizado en la cirugía de Rastelli, evita la compresión esternal (4).

En los trabajos publicados por el doctor Víctor Morell se puede apreciar la excelente descripción de la técnica actual, así como también el seguimiento temprano y tardío de los pacientes sometidos a ésta (4). La cirugía de Rastelli requiere que el defecto septal ventricular permita crear un túnel desde el ventrículo izquierdo a la aorta, situación que no es posible encontrar en todos los pacientes (3). Otra técnica quirúrgica utilizada en este tipo de pacientes es la «*reparation a l'etage ventriculaire*» por Lecompte. Esta cirugía parece tener algunas ventajas sobre la cirugía de Rastelli ya que no utiliza injerto extracardiaco, lo cual permite su realización en pacientes más jóvenes y además evita la obstrucción entre el ventrículo izquierdo y la aorta. Para la realización de esta cirugía se requiere una resección importante del *septum* de salida lo cual se asocia con complicaciones, para cirujanos poco expertos (9). Se desconoce la evolución de la insuficiencia pulmonar en el tiempo.

En nuestra experiencia uno de los pacientes se corrigió durante los primeros tres meses de edad con adecuada evolución. En ninguno se observaron complicaciones

graves inherentes a la corrección quirúrgica. En el paciente número dos la válvula pulmonar no mostraba un compromiso importante, por lo que ésta se utilizó en la corrección quirúrgica y el homoinjerto pulmonar quedó con una válvula nativa. La evolución temprana es buena, con estabilidad clínica y leve insuficiencia pulmonar en uno de los pacientes.

## Conclusión

La cirugía cardiovascular pediátrica avanza a pasos agigantados. La solución de los problemas inherentes a las cardiopatías congénitas complejas es el objetivo final de los grupos cardioquirúrgicos. La corrección biventricular se prefiere en la resolución de estos problemas porque preserva la anatomía y el funcionamiento fisiológico del aparato cardiovascular. La transposición de grandes vasos en su forma compleja (defecto septal ventricular y estenosis pulmonar) es una cardiopatía de difícil manejo médico y quirúrgico. Se cree que la cirugía de translocación aórtica (Nikaidoh) es una buena alternativa para aquellos pacientes con este tipo de patología.

En los casos que se expusieron la evolución temprana de los pacientes es tan alentadora como para otros autores. Sin embargo, es fundamental el seguimiento a largo plazo a fin de evaluar la efectividad de esta técnica como alternativa segura para la corrección de este tipo de cardiopatía.

## Bibliografía

1. Tynan M, Anderson RH, McNamara DG. Congenital heart disease. In: Julian DG, Camm AJ, Fox KM, et al, editors. Diseases of the heart. Philadelphia: WB Saunders; 1996. p. 681-755.
2. Perich Durán RM, Subirana MT, Malo Concepción P. Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. Rev Esp Cardiol 2006; 59 (Supl 1): 87-98.
3. Rastelli GC, Wallace RB, Ongley PA. Complete repair of transposition of the great arteries with pulmonary stenosis. A review and report of a case corrected by using a new surgical technique. Circulation 1969; 39: 83-95.
4. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up. Ann Thorac Surg 2005; 79: 2089-93.
5. Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. The role of aortic translocation in the management of complex transposition of the great arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2004; 7: 80-4.
6. Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 365-372.
7. Kreuzer C, De Vive J, Oppido G, Kreuzer J, Gauvreau K, Freed M et al. Twenty-five-year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 2000; 120: 211-223.
8. Dearani JA, Danielson GK, Puga FJ, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu 2001; 4: 3-15.
9. Lecompte Y, Bourlon K, et al. Anatomic repair for complex transposition. New York: Springer-Verlag; 1992.