

## Procedimiento de Konno-Rastan en un paciente pediátrico

### *Konno-Rastan procedure in pediatric patient*

David Ramírez-Cedillo<sup>1</sup>, Dalia T. Feliz-Alcántara<sup>1</sup>, Rocío A. Peña-Juárez<sup>2\*</sup>, Italo D. Masini-Aguilera<sup>1</sup>, Oscar Flores-Flores<sup>1</sup>, Jaime López-Taylor<sup>1</sup> y Miguel A. Medina-Andrade<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Tórax y Cardiovascular, Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". <sup>2</sup>Servicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara. Guadalajara, México

### Resumen

La cirugía para la enfermedad obstructiva del tracto de salida del ventrículo izquierdo con enfermedad de la válvula aórtica e hipoplasia del anillo aórtico continúa siendo un reto. Se han descrito diversas técnicas quirúrgicas para la ampliación del anillo aórtico, de las cuales el procedimiento de Konno-Rastan es una opción atractiva; sin embargo, no es muy frecuente realizarla debido a su alto grado de dificultad. Se presenta el caso de una paciente femenina, de 15 años de edad, con diagnóstico de estenosis valvular aórtica grave e hipoplasia del anillo aórtico, a quien se le realizó ampliación del anillo aórtico con técnica de Konno-Rastan y reemplazo valvular aórtico.

**Palabras clave:** Estenosis aórtica. Cardiopatía congénita. Cirugía cardíaca.

### Abstract

Surgery for obstructive left ventricular outflow tract pathology with aortic valve disease and aortic annulus hypoplasia remains a surgical challenge. Various surgical techniques have been described for aortic annulus enlargement of which the Konno-Rastan procedure is an attractive option; however, it is not very often done due to the high degree of difficulty. It is presented the case of a 15-year-old female patient diagnosed with severe aortic valve stenosis and aortic annulus hypoplasia who underwent aortic annulus enlargement with the Konno-Rastan technique and aortic valve replacement.

**Keywords:** Aortic stenosis. Congenital heart disease. Cardiac surgery.

### Introducción

La estenosis aórtica congénita es una obstrucción ocasionada por el desarrollo inadecuado de las valvas aórticas que se encuentran fusionadas o engrosadas. Representa el 3 al 7% del total de pacientes con cardiopatías congénitas y ocupa el primer lugar en las

obstrucciones izquierdas del corazón<sup>1</sup>. La hipoplasia del anillo aórtico en los pacientes con estenosis aórtica constituye un reto quirúrgico. Cuando la hipoplasia es moderada, los procedimientos de Manouagian o Nicks pueden ser suficientes; sin embargo, ha sido el procedimiento de Ross con ampliación tipo Konno, el que presenta mejores resultados<sup>2</sup>; pero, cuando el

#### \*Correspondencia:

Rocío A. Peña Juárez  
E-mail: alepejz@gmail.com

Fecha de recepción: 01-03-2022

Fecha de aceptación: 10-01-2023

DOI: 10.24875/RCCAR.22000010

Disponible en internet: 03-07-2023

Rev Colomb Cardiol. 2023;30(3):212-215

www.rccardiologia.com

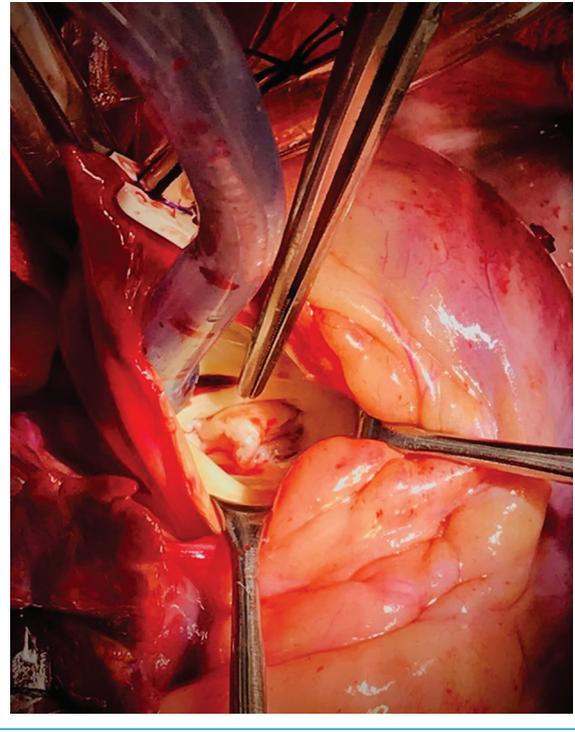
0120-5633 / © 2023 Sociedad Colombiana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

anillo está hipoplásico no es posible realizarlo y se requieren otras opciones quirúrgicas, como la técnica Konno-Rastan<sup>3</sup>.

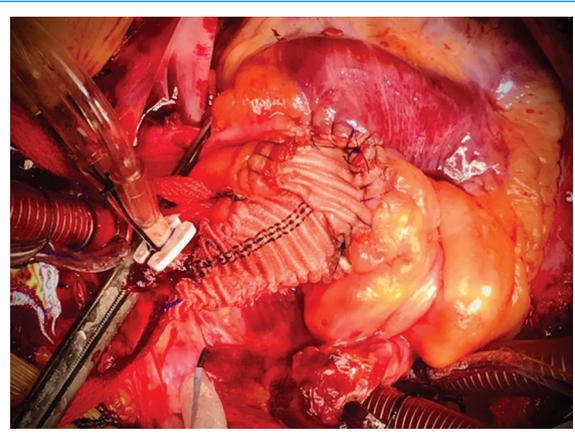
### Caso clínico

Paciente de sexo femenino, de 15 años de edad, conocida desde etapa lactante por coartación aórtica, aorta bivalva, estenosis aórtica e hipoplasia del anillo aórtico, a quien, en un primer tiempo, se le realizó coartectomía término-terminal ampliada, con lo cual mejoró el estado clínico. En las valoraciones subsecuentes se observó incremento en el gradiente aórtico con un máximo de 69 mmHg, aorta bivalva (tipo 1 con fusión de comisuras derecha e izquierda), que condicionó un ventrículo izquierdo con hipertrofia concéntrica, además de disminución de la clase funcional, por lo que se decidió realizar cirugía tipo Konno-Rastan con colocación de válvula protésica en posición aórtica.

Por medio de canulación bicava y cardioplejía retrógrada, se realizó técnica de Konno-Rastan, con pinzamiento aórtico de 3 horas y 8 minutos, hipotermia moderada y derivación cavo pulmonar (DCP) de 3 horas y 40 minutos. Se hizo aortotomía longitudinal en la que se identificaron ambos ostia coronarios encontrando una válvula aórtica hipoplásica (Fig. 1). Se procedió a identificar el trayecto de las arterias coronarias para realizar ventriculotomía anterior derecha con ampliación del *septum* y, posteriormente, resección valvular aórtica nativa y sustitución valvular mecánica St. Jude 21 (Fig. 2). Luego, se colocó doble parche de dacrón para cierre de la aorta y la pared del ventrículo derecho con aortorrafia con parche de dacrón en dos planos con prolene 3-0 (Fig. 3). Al concluir la cirugía, se realizó despinzado aórtico saliendo a bloqueo AV completo, por lo que se inició soporte con marcapaso externo. En el posquirúrgico inmediato, a su ingreso a terapia intensiva, no requirió ventilación mecánica y contó con apoyo aminérgico solo con dobutamina; en el ecocardiograma posquirúrgico no se observaron fugas paravalvulares ni cortocircuitos residuales y la FEVI fue del 56%. A los cinco días posquirúrgicos tuvo deterioro neurológico súbito y amaurosis bilateral, por lo cual se realizó doppler transcraneal, en el que se detectaron picos sistólicos de 120 ms y diastólicos de 20. En la tomografía de cráneo se reportó hemorragia intraparenquimatosa cerebelar derecha sin datos de hipertensión intracraneal. No se observó obstrucción en los flujos, tanto arterial como venoso. Falleció a los 7 días posquirúrgicos por un cuadro de isquemia cerebral difusa sin causa conocida y pese al buen resultado hemodinámico.



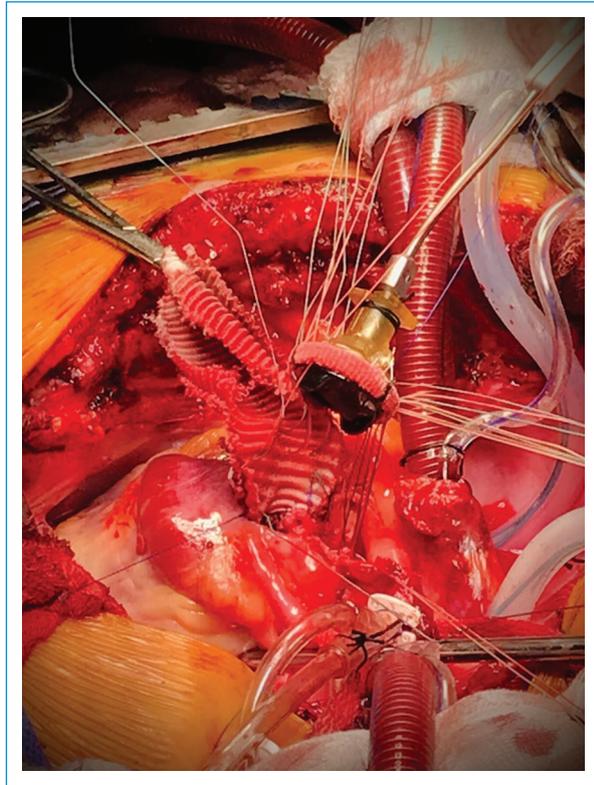
**Figura 1.** Anillo aórtico displásico e hipoplásico.



**Figura 2.** Colocación de los dos parches, el primero para ampliar el tracto de salida y el segundo para cierre del defecto interventricular que se creó.

### Discusión

Las cirugías para la enfermedad obstructiva del tracto de salida del ventrículo izquierdo están centradas en las condiciones hemodinámicas relacionadas con estenosis subvalvular, estenosis/insuficiencia valvular, hipoplasia del anillo valvular y estenosis aórtica



**Figura 3.** Colocación de válvula protésica en posición aórtica.

supravalvular. En la literatura se han descrito varias técnicas quirúrgicas que permiten ampliar el anillo aórtico, a fin de poder colocar prótesis de mayor tamaño. Las técnicas más utilizadas son las que amplían el anillo por vía posterior, como las descritas por Nicks y por Manougian y por Seybold-Epting, o por vía anterior, como la de Konno<sup>4</sup>. Esta última fue realizada en 1973 y publicada en 1975, y fue descrita como el procedimiento consistente en una incisión longitudinal en el tabique aórtico colocado en la porción media de los dos orificios coronarios, una incisión vertical en el tracto de salida del ventrículo derecho para unir la incisión septal, reemplazo de la válvula protésica y reconstrucción con parche de los tractos de salida de ambos ventrículos mediante dos capas de un parche de dacrón. Desde entonces, este procedimiento se denomina “operación de Konno”<sup>5</sup>. El procedimiento de Konno-Rastan es una aortoventriculoplastia anterior que tiene como objetivo aliviar la estenosis aórtica en cualquier nivel y también es útil en aquellos pacientes con una prótesis aórtica o mitral previamente implantada<sup>3</sup>. En la actualidad, se prefiere la cirugía de Ross-Konno ya que su incisión en el

septum interventricular es menor. Sin embargo, cuando el anillo aórtico es muy pequeño, se opta por la aortoventriculoplastia anterior<sup>6</sup>. En el caso expuesto, al tener hipoplasia del anillo aórtico se optó por la cirugía de Konno-Rastan. Existen otras técnicas quirúrgicas para ampliar el anillo, como las que lo realizan por vía posterior; sin embargo, en ocasiones dicha ampliación es limitada y se han reportado mayores comorbilidades, como desgarro del techo del atrio izquierdo con la técnica de Nicks y sangrados con la técnica de Manougian<sup>7</sup>.

Una de las principales complicaciones del procedimiento de Konno es la isquemia cerebral posquirúrgica inmediata<sup>8</sup>, que ocurrió en nuestra paciente. Se reporta una incidencia de alteraciones neurológicas que varía del 1.7 hasta el 6.7%, de acuerdo con el procedimiento realizado<sup>9</sup>. Pese a que la causa se desconoce, se han propuesto diversos mecanismos patogénicos, como la hipoperfusión sistémica y la embolización perioperatoria de macro y microembolias desde la aorta, las cavidades cardíacas o bien, desde el propio circuito o derivación cardiopulmonar<sup>10</sup>. Suri et al.<sup>11</sup> en un estudio de 53 pacientes, reportan reoperación en el 77% de los casos en los primeros días posquirúrgicos. No obstante, en términos generales se reportan resultados adecuados a mediano plazo, en cuyo caso las principales complicaciones son el bloqueo AV completo, la formación de *pannus*, la trombosis y la endocarditis<sup>12</sup>.

## Conclusión

El manejo de la raíz aórtica hipoplásica con obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo es una de las áreas más desafiantes en la cirugía congénita cardíaca; los métodos para optimizar la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo y para asegurar una válvula aórtica adecuada, han mejorado a lo largo del tiempo. Los avances en la protección miocárdica con nuevos dispositivos cardiovasculares y nuevas soluciones de cardioplejía han permitido reparaciones más precisas. Pese a ello, la obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo izquierdo requiere una planificación operativa cuidadosa y concienzuda. La capacidad única del procedimiento de Konno-Rastan para restaurar la anatomía y la función normal no tiene comparación. Sin embargo, es un procedimiento complejo y peligroso, generalmente reservado para casos en los que no se tiene una alternativa más simple, y requiere una experiencia operativa considerable, además de habilidad técnica.

## Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Bibliografía

1. López Rodríguez J, Ramírez Marroquín S, Soule Egea M, Buendía A. Procedimiento de Konno. Reporte de un caso en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México DF. *Rev Med HJCA*. 2014;6(1):76-9.
2. Alva C, David Gómez F, Yáñez Gutiérrez L. Estenosis valvular aórtica congénita. Actualización del tratamiento. *Arch Cardiol Mex*. 2006;76:S4:152-57.
3. Roeser ME. The Konno rastan procedure for anterior aortic annular enlargement. *Oper Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 2015;20:219-33.
4. Santibáñez Escobar F. Tratamiento quirúrgico de la estenosis valvular aórtica con anillo aórtico pequeño. *Arch Cardiol Mex*. 2006;76:S2:117-23.
5. Kurosawa H. Konno Operation: The 2015 Kyoto Symposium Konno Memorial Lecture. *World J Pediatr Congenit Heart Surg*. 2016;7(5):578-82.
6. Roughnenn P, DeLeón YS, Cetta F, Vitullo D, Bell T, Fisher E, et al. Modified Konno-Rastan procedure for subaortic stenosis: indications, operative techniques, and results. *Ann Thorac Surg*. 1998;65:1368-76.
7. Ramírez López M, Pérez López H, Paredes Cordero A, Estévez Álvarez N. Ampliación del anillo aórtico y otras técnicas quirúrgicas como tratamiento para la desproporción prótesis del paciente. *Rev Cubana Cardiol Cir Cardiovasc*. 2014;20(3):176-84.
8. Piccardi A, Ghez O, Gariboldi V, Riberi A, Collart F, Kreitmann B. Ross and Ross-Konno procedures in infants, children and adolescents: a 13-year experience. *J Heart Valve Dis*. 2009;18(1):76-81.
9. Zabala JA. Complicaciones neurológicas de la cirugía cardiaca. *Rev Esp Cardiol*. 2005;58(9):1003-6.
10. Boeken U, Litmathe J, Feindt P, Gams E. Neurological complications after cardiac surgery: risk factors and correlation to the surgical procedure. *Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;53:33-6.
11. Suri R. Long term results of the Konno procedure for complex left ventricular outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132:1064-71.
12. Ruzmetov M, Geiss D, Jitendra JS, Buckley K, Fortuna RS. The Ross Konno is a high- risk procedure when compared with the Ross operation in children. *Ann Thorac Surg* 2013;95:670-5.