

Uso del parche de Novick en cardiopatía congénita con hipertensión pulmonar

Carlos Riera-Kinkel*, Anitzel Espinosa-Díaz*, Maryen Cruz -Guerrero*, Alberto Ramírez-Castañeda*, Lucelli Yáñez-Gutiérrez **, Horacio Márquez-González **

*Servicio de Cirugía Cardiotorácica, **Servicio de Cardiopatías Congénitas. Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Cardiología, Centro Médico Nacional Siglo XXI; Instituto Mexicano del Seguro Social. Ciudad de México, MÉXICO.

Objetivo. Describir la evolución clínica de los pacientes en los que se utilizó parche de Novick en el manejo perioperatorio de pacientes con HAP severa.

Materiales y Métodos. Se realizó una serie de casos con 21 pacientes documentados de enero 2005 a junio 2016 operados de corrección de defecto septal con parche de Novick en nuestra institución. Se realizó análisis estadístico descriptivo.

Resultados. De los 21 pacientes la mayoría fueron adultos de sexo femenino, con una mejoría significativa de la clase funcional con un 47.6% en clase funcional I ($p < 0.05$); se presentaron crisis de hipertensión pulmonar en un 48%, con una mortalidad del 14.3% y una sobrevida a 5 años del 85%.

Conclusiones. El uso del parche de Novick es una técnica reproducible que demuestra mejor adaptación al periodo posquirúrgico y una mejoría en la clase funcional y sobrevida de estos pacientes.

Palabras clave: Hipertensión arterial pulmonar; Cardiopatía congénita, Parche fenestrado de flujo unidireccional (Parche de Novick)

Objective. To describe postoperative clinic evolution of patients with pulmonary hypertension using Novick patch for surgical closure.

Materials and Methods. We found 21 patients with congenital heart disease undergoing Novick patch in an eleven-year period, from January 2005 to June 2016 in our institution. We use descriptive statistic analysis.

Results. Of the 21 patients most were female adults, the functional class was significantly improve with a 47.6% of the patients in functional class I ($p < 0.05$), pulmonary hypertension crisis presented in 48%, the mortality rate was 14.3% and a 5 year survival rate of 85%.

Conclusions. The use of Novick patch is a highly reproducible technique that allows patients better postsurgical adaption and improves quality of life and survival.

Key words: Pulmonary arterial hypertension; Congenital heart disease; Unidirectional valve patch (Novick patch)

(*Cir Card Mex* 2017; 2(4): 111-119)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



Dentro del espectro de las malformaciones congénitas, las cardíacas ocupan el segundo lugar a nivel mundial con una prevalencia de 2.1 - 12.3 por cada 1000 nacidos vivos, mientras que en nuestro país es de 6 - 12 por cada 1000 nacido vivos [1-3]. La tasa de mortalidad asociada a cardiopatías congénitas (CC) en menores de 1 año constituye la segunda causa de muerte a partir del 2005, y en los niños entre 1 y 4 años la tercera [4]. Las cardiopatías congénitas más frecuentes a nivel mundial son la comunicación interventricular (CIV) con un 41%, seguida de comunicación interauricular (CIA) en un 8.6%, estenosis aórtica 7.7%, pulmonar 5%, transposición clásica de grandes arterias 5%, coartación aórtica 5%, persistencia del conducto arterioso 5%, y tetralogía de Fallot 3.3%. Sin embargo, en México la persistencia de conducto arterioso corresponde a un 20%, situación explicable por la altura de varias de las ciudades más importantes del país, seguido de la CIA con el 16.8%, CIV 11%, tetralogía

de Fallot y atresia pulmonar con CIV con el 9.3% respectivamente [4]. Los avances en diagnóstico y tratamiento han dado como resultado una supervivencia global por arriba del 85%, lo que implica que un importante porcentaje de pacientes alcance la vida adulta [2,4]. Las cardiopatías congénitas acianógenas con cortocircuito arteriovenoso presentan una evolución natural hacia la inversión del mismo acompañadas de hipertensión arterial pulmonar convirtiéndolas en cianógenas con alta tasa de mortalidad.

Fisiopatología

La sintomatología y la condición hemodinámica de estos pacientes esta dado por el cortocircuito de izquierda a derecha, lo cual es proporcional al tamaño del defecto septal, al grado de resistencias vasculares (RVP), y a su relación directa con el tamaño de la aorta, estableciendo el equilibrio entre el flujo sistémico y pulmonar.

Hemodinámicamente, se observa en primer término un incremento de la PSAP, y con la historia natural de la enfer-

medad las presiones medias y diastólicas se incrementan, demostrando así la afectación de las resistencias vasculares. Debido a ello, la CIA evoluciona en las primeras décadas con resistencias pulmonares normales y la presión arterial pulmonar ligeramente incrementada. La presencia de cianosis puede explicarse por la inversión del cortocircuito cuya magnitud volumétrica dependerá de la integridad tanto de la válvula tricúspide como de la función ventricular derecha [4].

La etapa terminal de la fisiopatología de la CIA corresponde tanto a la inversión del cortocircuito que ocasiona cianosis lo cual se suma con la capacidad de la vasculatura pulmonar de participar del intercambio gaseoso en el pulmón además de que este incremento de la poscarga pulmonar deriva en la falla ventricular. En el caso de las CIV, durante las primeras horas de vida, las resistencias pulmonares y sistémicas se encuentran balanceadas, por lo que no existirá cortocircuito significativo. Posteriormente, cuando se producen las primeras respiraciones, las resistencias vasculares pulmonares disminuyen ocasionando flujo preferencial pulmonar. En este caso, el cortocircuito se fija de izquierda a derecha con incremento en retorno venoso pulmonar que eleva la presión telediastólica del VI, la cual, si no es correctamente compensada, producirá falla ventricular izquierda; y si la hipertrofia del VD no existe, la falla puede ser bi-ventricular en pacientes menores de 6 meses. Sin embargo, al final del segundo año ya no es común encontrar pacientes con cuadros congestivos debido a la hipertrofia compensatoria.

Hipertension Arterial Pulmonar

Cuando la presión arterial pulmonar se mantiene elevada después del nacimiento, la estructura del árbol vascular pulmonar mantiene su configuración fetal, es decir, con fibras

de elastina largas y gruesas. Cuando se produce la distensión por dilatación, las fibras elásticas aumentan su número y tamaño, además de la subsecuente hipertrofia de la musculatura lisa de la capa media. En las fases iniciales la dilatación es bien tolerada, pero una vez iniciada la remodelación ocurren activación de factores vasoconstrictores dependientes del endotelio, así como la deficiencia de la formación de endotelina por parte del endotelio vascular pulmonar, el cual es elemento más importante para condicionar la dilatación del lecho vascular pulmonar. Ambas situaciones culminan en crisis de HAP, las cuales se ven empeoradas cuando ocurre micro-trombosis del lecho vascular [2,4-7].

La hipertensión arterial pulmonar (HAP) se define como la presión arterial pulmonar media por arriba de 25mmHg en reposo y 30mmHg durante el ejercicio. Se clasifica en primaria y secundaria dependiendo de su etiología. La secundaria a CC se presenta en el 30 al 80% de los casos [2,8]. Esta a su vez se divide en leve, moderada y severa, siendo esta última una presión mayor de 60mmHg en reposo [7,9].

Clasificación Clínica

- I. Síndrome de Eisenmenger.
- II. Lesiones moderadas a graves con HAP severa pero con cortocircuito de izquierda a derecha, sin cianosis. En este grupo se encuentran los defectos septales.
 - Operable
 - Inoperable
- III. Lesiones leves con HAP. Pacientes con defectos septales pequeños con cuadro clínico similar a pacientes con HAP idiopática.
- IV. Persistencia de HAP postquirúrgica.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE HEATH AND EDWARDS [22]

GRADO	HALLAZGOS MICROSCÓPICOS
POTENCIALMENTE REVERSIBLES	
I	Hipertrofia de la media, de la muscular de las arterias pulmonares. Extensión del músculo en el interior de las arterias pulmonares.
II	Hipertrofia del músculo, mas proliferación de las células de la íntima de las arteriolas y arterias pulmonares pequeñas
III	Hipertrofia del músculo, mas fibrosis subendotelial. Eventualmente, masas concéntricas de tejido fibroso y reduplicación de la lámina elástica interna que ocluye la luz vascular de arteriolas y arterias musculares pequeñas. Arterias elásticas muestran aterosclerosis.
USUALMENTE IRREVERSIBLES	
IV	La hipertrofia del músculo es menos aparente. Existe dilatación progresiva de las arterias pequeñas, especialmente las que se encuentran cercanas a los vasos con oclusión fibrosa de la íntima.
V	Lesiones plexiformes y angiomasoides mas macrófagos llenos de hemosiderina intraalveolares.
VI	Arteritis necrotizante con trombosis. Necrosis fibrinoide de la pared de la arteria con infiltrado transmural de leucocitos polimorfonucleares y eosinófilos.

Los cambios histopatológicos en la vasculatura pulmonar se dividen en grados y se relacionan directamente con el status hemodinámico del paciente [10,11]. En 1958, Heath y Edwards (**Tabla 1**) publicaron la clasificación de la evolución de la HAP, en 6 grados de severidad creciente. Las características estructurales de cada grado se correlacionan con la medición de PSAP, flujo pulmonar, RVP y la evolución del paciente, lo que hace que esta clasificación sea bien extrapolable a la clínica. Sin embargo, debemos admitir que los cambios histopatológicos que se logran observar en la microscopía se presentan en parches, motivo por el cual la biopsia pulmonar no tiene un papel pronóstico para la HAP. Aunque los primeros tres grados reflejan una sucesión de cambios estructurales, los grados subsecuentes no necesariamente se dan seriados. Ninguna de las lesiones avanzadas conlleva un peor pronóstico por se [2,7,10].

En 1978 la Dra. Marlene Rabinovitch describió una modificación a esta clasificación en especímenes de biopsias de pulmón mediante un método cuantitativo del análisis morfométrico de la enfermedad vascular en pacientes con CC con correlación hemodinámica. Esta clasificación comprende 3 estadios evolutivos: a) hipertrofia de la media, b) neo muscularización arterial, y c) cantidad reducida y disminución del diámetro de las arterias [2,11]. La etapa o grado de patología vascular pulmonar está relacionada directamente con un aumento en la morbi-mortalidad asociada a reparación quirúrgica. La hipertrofia de la media está asociada a RVP bajas y se considera potencialmente reversible; en el otro extremo la dilatación extensa y las características del grado VI están invariablemente asociadas a mal pronóstico [7,12]. Las RVP tienen valor pronóstico. Esto basado en la premisa de que si la anomalía estructural presente en la circulación pulmonar es una hiperplasia de la capa muscular, tendrá una adecuada respuesta a los medicamentos.

En los pacientes con CIA, menos del 10% presentan enfermedad vascular pulmonar hipertensiva irreversible. Sin embargo, en los que la presentan, el grado de proliferación de la íntima puede aparecer a tan solo los 6-7 meses con hipertrofia de la media y diversos grados de obstrucción por fibrosis de la íntima y media mucho más severa que del resto de los pacientes [4,7,12]. En el caso de las CIV se presenta un mal desarrollo de la vasculatura pulmonar posnatal, por lo que existe una hipertrofia de la capa media en las arterias pre e intra-acinares. Se presenta proliferación de la íntima al final del primer año y desarrollan fibrosis al tercer año de vida [7]. Las manifestaciones clínicas de HAP y del aumento de las RVP pueden variar desde intolerancia al ejercicio, cianosis, falla cardíaca congestiva, hasta presentar de forma florida el Síndrome de Eisenmenger y finalmente muerte. Este se presenta en el 12% de los pacientes con defectos septales [2,4-6,8]. El cierre de una CIV o CIA generalmente se realiza de manera temprana antes de que se eleven las RVP, antes del primer año de vida. Sin embargo, en pacientes adultos que mantienen RVP bajas los resultados de la cirugía generalmente son exitosos [7,9,13,14]. La HAP severa en estos pacientes aumenta la morbi-mortalidad al momento del cierre quirúrgico, asociada predominantemente a las crisis de HAP (22.7 – 50%) y falla cardíaca congestiva (50%) [3,6,8,9]. A pesar del riesgo

perioperatorio los resultados son excelentes impactando en la calidad de vida y número de reinternamientos [14,15].

En la mayoría de los países de primer mundo estas crisis de hipertensión pulmonar se pueden manejar con medicamentos como óxido nítrico (NO) o sistemas de soporte circulatorio con membrana de oxigenación. No obstante, su experiencia es limitada pues la mayor parte de los pacientes son tratados en la etapa de lactante y escolar [9,12-14]. En el otro extremo, los países en vías de desarrollo, no es infrecuente encontrar pacientes en edad adulta con CIA o CIV, los cuales generalmente presentan HAP severa con RVP elevadas y cortocircuito bidireccional, muchos de los cuales se consideran en el límite o fuera de manejo quirúrgico. Además, la mayoría de los medicamentos que se utilizan para manejo de crisis de HAP tienen un costo elevado, por lo que tampoco se consideran de elección [3 16-18]. Sin embargo, México se encuentra a la mitad de estos dos mundos, pues aunque el diagnóstico y tratamiento no se realiza de forma oportuna, contamos en los centros de tercer nivel con estos insumos, siendo un área de oportunidad.

El cierre de defectos interauriculares o interventriculares en pacientes HAP severa en los que se han establecido los cambios en el árbol vascular pulmonar y se alcanzan valores de RVP de 8- 10 UW o resistencias vasculares pulmonares indexadas (RVPI) mayor a 6UW/m², un índice Qp/Qs <1.5, o pacientes que presenten Síndrome de Eisenmenger se consideran fuera de tratamiento quirúrgico por su alta mortalidad [4-6,8,9,12-14].

El manejo de una CC en la etapa de lactante en los países en vías de desarrollo es bastante frecuente, por lo que una de las alternativas de manejo es realizar el bandaje pulmonar previo al cierre septal, y una vez que el paciente alcanza los 10 kg de peso se puede garantizar un resultado exitoso, siendo esta condición útil no solo para evitar la enfermedad vascular pulmonar sino que además aumenta la presión de la cámara ventricular derecha reduciendo el cortocircuito de izquierda a derecha [6,15,17,18].

Debido a la alta morbi-mortalidad, el diseño del parche fenestrado con flujo unidireccional para la corrección de CIV o CIA en estos pacientes proporciona un mecanismo fisiológico el cual permite un cortocircuito de derecha a izquierda que alivie o disminuya la sobrecarga al ventrículo derecho, y la hipovolemia en ventrículo izquierdo, mejorando así la sobrevivencia durante las crisis de HAP [9,14]. Esto es considerado una opción para disminuir morbi-mortalidad y mejorar la sobrevivencia a corto y largo plazo [3,5-7,9,14,17,18].

Se han utilizado varias técnicas quirúrgicas para mejorar el pronóstico de estos pacientes, entre las cuales se encuentra dejar una pequeña ventana que puede funcionar como “válvula de escape” durante las crisis de hipertensión pulmonar, y poder ser cerrada en una segunda etapa por cardiología intervencionista, reduciendo solamente el volumen diastólico pero sin modificar la bi-direccionalidad del flujo [16]. Esta condición motivó el desarrollo de una válvula unidireccional que permite reducir la carga diastólica pero con la ventaja de que cuando la presión izquierda exceda a la derecha, la vál-

vula se cierra, donde la condición esperada a largo plazo es que el manejo médico conjunto postquirúrgico permita que el sistema de válvula se mantenga cerrado [13,16].

Se tiene registro de que en 1959 Bailey y cols. utilizaron un parche valvado realizado con una esponja anular de polivinilo en pacientes con cortocircuito auriculares y ventriculares. Este se utilizó en 8 pacientes donde el cierre convencional parecía arriesgado por la presencia de HAP severa, 7 pacientes sobrevivieron y presentaron un descenso gradual de presión arterial pulmonar media y eventual cierre de la valva o pestaña [9,13]. En 1995, Zhou fue el primero en describir el cierre de CIV con parche fenestrado con flujo univentricular en pacientes con HAP utilizando Dacrón, con una fenestra de 0.5-1cm diámetro en el centro del parche, excepto en casos de canal auriculoventricular, en los que se realiza en el tercio inferior del parche cuyo tamaño no debe exceder 0.5cm [9,13,14,16-18]. Una vez determinado el tamaño de la fenestra, se coloca un parche de pericardio por lo menos 4mm mayor que el diámetro de la fenestra y se sutura tres bordes a partir del borde superior; se coloca el parche en el defecto septal con la orificio orientado hacia la derecha y el parche de pericardio hacia la izquierda [13,14,16]. Novick y cols. introdujeron la primera modificación construyendo el parche con Dacron (C.R. Bard, Haverhill, MA) y Gore-tex (W. L. Gore and Assoc, Flagstaff, AZ), donde el tamaño de la fenestra se decide utilizando como base el peso del niño; menor de 15kg fenestra de 4mm, de 15-20kg se utilizó fenestra de 5mm; y para los niños de >20kg de utilizo fenestra de 6mm [13,14,17,18]. El resto de la fabricación del parche es similar a la técnica de Zhou, con la excepción de que para realizar el mecanismo de "válvula" se coloca un punto hol-

gado de 3-4mm, en la región inferior dirigido hacia la punta del corazón garantizado por el empleo de un dilatador Hegar de 4mm que se coloca en el momento de anudar la sutura en forma de "U" y que dicho sistema valvular sea dirigido hacia las cámaras izquierdas [14,15,16] (Fig. 1).

En 2008 y posteriormente en 2010 Talwar y cols. [15] describieron una técnica utilizando un parche de polyester (Impra Inc, AZ, US) cuyas medida de ancho fuera igual que el tamaño del defecto a cerrar, pero una y media veces el tamaño del defecto a lo largo y se realiza una fenestra de 4 mm en el medio y posteriormente se dobla el parche a la mitad y es suturado el lado con la fenestra al defecto, dejando la otra mitad libre hacia la porción izquierda del defecto. En el caso de la CIV se deja la porción libre dirigida hacia el ápex para que no obstruya el tracto de salida del ventrículo izquierdo [13,16-18]. En 2011 Mahmoud Khairy El-Haish y cols. utilizaron un parche fenestrado para realizar cierre de CIA en pacientes adultos con HAP con resultados similares a los demás estudios revisados [6]. En 2013 Glovenko y cols. utilizaron este tipo de parche para realizar reparación de CIV en pacientes en los cuales previamente se había realizado un bandaje o cerclaje pulmonar fallido, pues presentaban un índice de URP ≥ 8 en un periodo posquirúrgico de 6 meses. En estos pacientes se obtuvo una adecuada evolución siempre que presentaron pruebas positivas con vasodilatadores mayores al 20%, lo cual indica que el paciente puede ser candidato para cirugía [3,9,19]. Como parte del manejo postoperatorio se mantiene a los pacientes en hipercapnia leve a moderada, y se permite a los pacientes despertar del anestésico de manera natural sin utilizar bloqueador neuromuscular o sedación, como se realiza de rutina en pacientes con HAP. Se realiza extubación con

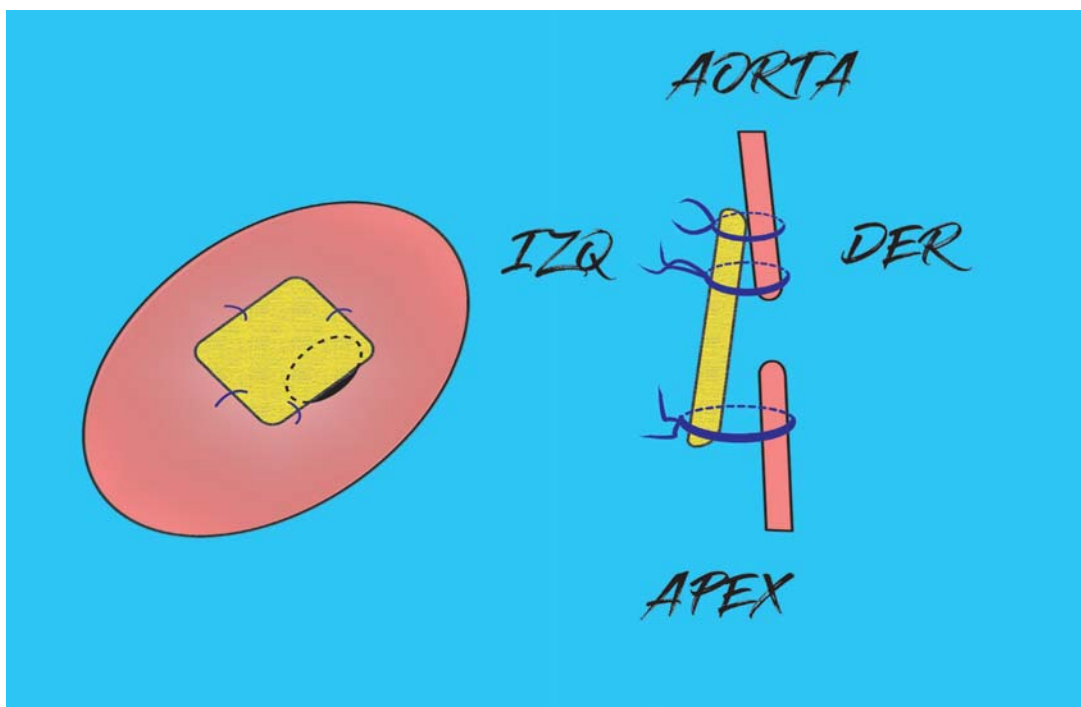


Figura 1. Representación esquemática del parche de Novick

base a criterios establecidos ya sea en quirófano o en unidad de cuidados posquirúrgicos. El tiempo varía con una media de 4-36 hrs. La modificación al parche utilizada por Novick permite una extubación temprana. El retiro de medicamentos inotrópicos se realiza tan pronto como el estado hemodinámico lo permita sin utilizar aspirina o anticoagulación de rutina [5,6,13-15,17,18]. El seguimiento posterior se realiza con ecocardiograma transtorácico, pudiéndose apreciar un porcentaje de pacientes en los cuales la ventana continúa abierta y por lo tanto permanece con cortocircuito de derecha a izquierda. También se ha demostrado que un porcentaje de pacientes cercano al 50% persisten con HAP [9,14,16]. La mortalidad intrahospitalaria se reportó en un rango de 5.6%-13.6% [5,14,15], mientras que la mortalidad tardía fue de 8.9%-12.6% [5,14]. No se detectaron eventos tromboembólicos. La supervivencia va desde 4.9 a 7.1 años, y no se encontró directamente relacionada al valor de resistencias vasculares pulmonares ni en relación a los valores de PSAP ecocardiográficos postquirúrgicos; dependen de la clasificación de HAP de Heath-Edwards al momento del cierre [6,12,14,17,18]. Las causas de muerte hospitalaria y tardía han sido reportadas en todas las series de casos revisadas [5,15,16]. Las más usuales son falla cardíaca derecha, falla respiratoria, errores técnicos, neumonía, arritmias, y sangrado al remover catéter de arteria pulmonar.

Dentro de las otras alternativas quirúrgicas al empleo del parche fenestrado de flujo unidireccional de Novick es el trasplante cardiopulmonar en bloque. Sin embargo, éste no es viable en todo el mundo, y no ha demostrado aumentar la supervivencia de los pacientes a 5 años en más del 40%. De acuerdo a lo anterior, el empleo de parche fenestrado con flujo unidireccional está ampliamente justificado, con una supervivencia >60% a 5 años. El costo-beneficio y el costo-efectividad es notablemente mejor, pues es un procedimiento perfectamente reproducible y de bajo costo, además de que reduce los tiempos de estancia hospitalaria [3,5,9,13,14,17,18].

Los reportes indican que los pacientes con HAP severa pueden mejorar hemodinámicamente y se refleja clínicamente en la mejoría de la tolerancia al ejercicio posterior a manejo con bloqueadores de canales de calcio, prostaciclina IV, e inhibidores de endotelina. Esto sugiere que existe la posibilidad de remodelación vascular, principalmente en niños [5,6,14,17,18]. Al mismo tiempo, se tiene evidencia en estudios de que no existe una diferencia significativa en la mortalidad temprana y tardía en pacientes con HAP severa, ya que no se cuenta con estudios multicéntricos aleatorizados en los cuales se evalúen las mismas variables de HAP y los mismos criterios de inoperabilidad [9].

El objetivo de este artículo es describir la historia natural de estas patologías y la evolución posquirúrgica de pacientes con manejo quirúrgico utilizando parche fenestrado de flujo unidireccional (parche de Novick).

MATERIAL Y MÉTODOS

La población de estudio fueron todos los pacientes en quienes se utilizó el parche de Novick para corrección de defectos septales con hipertensión arterial pulmonar desde

Enero 2005 hasta Junio 2016 en nuestra institución. Se utilizó la base de datos del servicio de Cirugía Cardiorrespiratoria y se revisaron expedientes clínicos y electrónicos para la recolección de los datos. Se excluyeron aquellos pacientes sin expediente completo. Se realizó estadística descriptiva; las variables continuas se expresaron en media \pm desviación estándar o mediana y rango intercuartil dependiendo de su distribución. Las variables categóricas se expresan en número, frecuencia y proporción.

RESULTADOS

En el período comprendido de Enero 2005 a Junio 2016 se encontraron 30 pacientes sometidos a procedimiento quirúrgico con parche fenestrado unidireccional, de los cuales se excluyeron 9 pacientes por no contar con expediente completo. Por lo tanto, se estudiaron 21 pacientes de los cuales 14 (67%) fueron de género femenino y 7 (33%) de género masculino, con rango de edad entre 3 - 70 años con una mediana de 43 años. De estos, 7 (33%) fueron niños con rango de edad entre 3 - 14 años; y 14 (67%) adultos con un rango de edad de 20 - 70 años. El peso de los pacientes varió de 13.7 - 88 kg con una mediana de 53 kg, y la talla de 92 - 173 cm con una mediana de 150 cm.

En cuanto al diagnóstico, el defecto septal más común fue la CIA con 13 (61.9%) pacientes, siendo del grupo de edad de los adultos. En segundo lugar la CIV con 6 (28.5%) pacientes todos del grupo de niños. Por último tenemos la CAV el cual tuvo dos (9.5%) pacientes, uno de cada grupo de edad. El tamaño del defecto varió de 10 - 40 mm con un promedio de 24.29 ± 8.44 mm. Únicamente en 5 pacientes (23.8%) se realizó prueba de esfuerzo para determinar la clase funcional en la que se encontraban previo a manejo quirúrgico; la mayoría se encontraba en clase funcional III de manera preoperatoria, y de manera posquirúrgica la mayoría se encontró en clase funcional I (Tabla 2).

Como parte del protocolo pre-quirúrgico se realizaron ecocardiograma y cateterismo. Dentro de los parámetros que se estudiaron, el TAPSE preoperatorio tuvo un rango de 6 - 47 mm con un promedio de 21.7 ± 10.6 mm. La medición posquirúrgica varía de 11 - 36 mm con un promedio de 16.47 ± 5.63 mm. La PSAP preoperatoria tuvo un rango de 65 - 115 mm Hg con un promedio de 84.24 ± 12.41 mm Hg, y se encontró una reducción significativa en la PSAP posquirúrgica con un rango de 30 - 80 mm Hg con un promedio de 51.8 ± 14.05 mm Hg. La saturación de oxígeno, un parámetro de medición de predominio clínico, tuvo un rango preoperatorio de 82 - 98% con un promedio de 90 ± 3.7 %, y la medición posquirúrgica con un rango de 50 - 98% con un promedio de 91.2 ± 10.17 % (Tabla 3). Los datos de edad y peso se describen como medianas, ya que es más representativo considerando la dispersión de los datos.

Se decidió realizar análisis por grupo de edad, ya que el comportamiento varía de manera importante y la disminu-

TABLA 2. CLASE FUNCIONAL

Clase Funcional	PREQUIRÚRGICO		POSTQUIRÚRGICO	
	Frecuencia	Porcentaje	Frecuencia	Porcentaje
1	3	14.3	10	47.6*
2	8	38.1	8	38.1
3	9	42.9	0	
4	1	4.8	0	
Total	21	100	18	

* $p < 0.05$

ción de los parámetros medidos en relación a la mejoría hemodinámica se espera mayor en el grupo de niños (Tabla 4). La disminución de los parámetros en los adultos es menor dado que es mayor el tiempo que ha pasado con el hipoperflujo y los cambios hemodinámicos las cavidades cardiacas son menos reversibles (Tabla 5).

Otro parámetro de medición, las pruebas de reactividad del los lechos vasculares pulmonares, se realiza con oxígeno y con óxido nítrico. En esta unidad se realizaron con oxígeno a 12 pacientes y con óxido nítrico a 5 pacientes, con ambos a 2 pacientes, y a 6 pacientes no se les realizó dicha prueba. La prueba con oxígeno fue positiva en 8 (38.1%) pacientes y con

TABLA 3. ANÁLISIS DESCRIPTIVO GENERAL

	N	MÍNIMO	MÁXIMO	MEDIA/MEDIANA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR
EDAD	21	3	70	43*	
PESO	21	13.7	88.0	53*	
TAMAÑO	21	10	40	24.29	8.445
TAPSE PREQX	20	6	47	21.75	10.617
TAPSE POSQX	19	11	36	16.47	5.631
PSAP PREQX	21	65	115	84.24	12.413
PSAP POSQX	19	30	80	51.84	14.053
PMAP PREQX	21	30	75	50.24	10.876
PMAP POSQX	3	13	34	24.00	10.536
QP/QS PREQX	18	.3	9.4	2.530	2.1372
QP/QS POSQX	3	.9	1.3	1.067	.2082
RVP PREQX	16	.4	48.3	10.038	12.8477
RVP POSQX	2	2.2	6.1	4.150	2.7577
SO2 PREQX	19	82	98	90.00	3.756
SO2 POSQX	20	50	98	91.25	10.177

óxido nítrico en 3 (14.3%) pacientes.

Se describen también los tiempos dentro de la cirugía, el tiempo que se tardó en ser extubado el paciente y los días de estancia en TPQ y en piso como indicador de efectividad. El tiempo que el paciente permaneció intubado tuvo un rango de 2-1440 hrs con un promedio de 110 hrs \pm 340 hrs. Sin embargo, la mayoría de los pacientes fueron extubados dentro de las primeras 24 hrs posquirúrgicas (Tabla 6).

El 73% de los pacientes presentaron complicaciones, siendo las más comunes las arritmias en particular bloqueo auriculoventricular, neumonía intrahospitalaria y falla cardiaca,

las tres representando un 21% cada una. Únicamente el 27% de los pacientes no presentaron complicaciones. Las crisis de HAP se presentaron en 10 pacientes, siendo la causa de mortalidad posquirúrgica temprana en 2 de los casos. Cuatro pacientes presentaron la crisis dentro de su estancia en terapia posquirúrgica, 4 durante su estancia en piso, de los cuales 2 ameritaron reingreso a terapia intensiva, y únicamente un paciente presentó reingreso proveniente de domicilio por datos de disnea importante, documentando a su ingreso a esta unidad un aumento en la PSAP.

Dentro de nuestro estudio se reportó una mortalidad del 14.3%, proporcionalmente igual entre niños y adultos. En dos

TABLA 4. ANÁLISIS DESCRIPTIVO EN NIÑOS

	MÍNIMO	MÁXIMO	MEDIA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR
TAPSE PREQX	14	47	28.29	11.757
TAPSE POSQX	11	36	18.50	9.225
PSAP PREQX	72	101	83.86	10.621
PSAP POSQX	30	55	41.17	10.496
SO2 PREQX	87	94	90.33	2.422
SO2 POSQX	50	98	87.43	16.801

de los pacientes se considero causa directa una crisis de HAP, uno de cada grupo de edad. Uno de los pacientes falleció por falla orgánica múltiple 28 días después de su cirugía.

DISCUSIÓN

La HAP es una condición nosológica que no debiera de existir, puesto que el manejo oportuno de las CC con cortocircuito de izquierda a derecha deben ser efectuado en la etapa de lactante o escolar. Las condiciones epidemiológicas de nuestro país marcan un atraso importante en la atención de los pacientes, motivo por el cual debemos ofrecer a estos pacientes alguna alternativa terapéutica ante la asociación de defectos septales con HAP, ya que esto repercute notablemente en el número de reingresos, sobrevida y calidad de vida de los pacientes.

El diseño de estrategias quirúrgicas bajo este criterio mo-

tivo a emular las conductas adoptadas por países también en vías de desarrollo ante la misma problemática, con el objetivo de evitar que estos pacientes sean descartados del tratamiento quirúrgico por el riesgo y/o que dichos pacientes tengan una mejor evolución postquirúrgica, dado que esperamos que la fenestra se cierre espontáneamente, cuando las presiones ven- triculares hagan sus ajustes.

El empleo de un parche fenestrado unidireccional permite a los pacientes adaptarse a la nueva fisiología, preferenciando un cortocircuito de derecha a izquierda, solo durante episodios de HAP y evitando el cortocircuito de izquierda a derecha. La modificación de nuestros procesos en torno a la HAP se modificó desde el 2005 en aras de dotar a los pacientes de una alternativa terapéutica.

El presente trabajo enmarca entonces la experiencia de 11 años del servicio de Cardiopatías Congénitas de nuestra institución, el cual atendió 92,400 pacientes de los cuales el 46%

TABLA 5. ANÁLISIS DESCRIPTIVO EN ADULTOS

	MÍNIMO	MÁXIMO	MEDIA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR
TAPSE PREQX	6	34	18.23	8.428
TAPSE POSQX	12	20	15.54	3.017
PSAP PREQX	65	115	84.43	13.597
PSAP POSQX	39	80	56.77	12.924
SO2 PREQX	82	98	89.85	4.318
SO2 POSQX	90	98	93.31	3.119

(42,504 pacientes) tenían diagnostico secundario de HAP y de los cuales 15% (6375 pacientes) presentaban HAP severa. Se recopilaron un total de 21 pacientes con CC y HAP severa, con criterios limítrofes para ser aceptados a cirugía por su alto riesgo, resistencias pulmonares altas con baja respuesta, el cual representa el 0.02%.

La selección de estos pacientes se basó en la presencia de HAP severa independientemente de la respuesta a oxígeno, ya sea para permitirles una rápida adaptación perioperatoria, o para evitar ser rechazados de tratamiento quirúrgico. Como era de esperarse, 7 de los pacientes se encontraron en edades pediátricas (3-14 años) y 14 en edad adulta (14-70 años),

lo cual coincide con la experiencia mundial [14]. No hubo diferencia por género en los niños. Sin embargo, en la etapa adulta la mayoría correspondió a género femenino.

La mayoría de los defectos correspondió a CIA, en segundo lugar la CIV y solo 2 de CAV, como se ha descrito previamente en la literatura. Es de notarse el dato de que la CIA, al ser generalmente asintomática, es de diagnóstico tardío. La totalidad de nuestros pacientes con este tipo de defecto fueron mujeres adultas [20].

Cabe señalar que la justificación quirúrgica se estableció

TABLA 6. ANÁLISIS DE PARÁMETROS TRANS Y POSTOPERATORIOS

	N	MÍNIMO	MÁXIMO	MEDIA	DESVIACIÓN ESTÁNDAR
DCP	20	32	190	82.00	41.001
Pinzamiento Aórtico	20	14	141	56.20	33.265
Extubación	18	2	1440	110.11	340.779
Estancia en UCI	21	1	71	8.14	15.412
Estancia en piso	20	0	17	6.40	4.672

fundamentalmente por el estadio de clase funcional y la severidad de la HAP, basado en la presión de la arteria pulmonar, la desviación el anillo tricuspideo como marcador de función ventricular derecha, el cortocircuito y las resistencias pulmonares [20].

Ninguna bibliografía revisada reporta resultados en niños y adultos en un mismo estudio, por lo que no es posible comparar todas las variables que se obtuvieron, ya que nuestro estudio se realizó en una población mixta. De manera general, la reducción de la PSAP pre vs posquirúrgica en promedio fue de 84 vs 51 mmHg, mostrando una reducción promedio 33 mmHg, que representa un 39.2%. Sin embargo, el 57.14% de los pacientes persistió con HAP de moderada a severa y solo el 9.5% no tuvo ningún cambio.

Se realizó un análisis por separado de niños y adultos de los valores principales hemodinámicos con los que obtuvimos en el caso de los niños una reducción de PSAP del 42.69% vs un 27.66% de los adultos. Respecto a la saturación, en los niños se tuvo una leve disminución ya que uno de nuestros pacientes pediátricos presentó una crisis de HAP en posquirúrgico inmediato, lo que nos dio una baja en el porcentaje de saturación posquirúrgica de 7.1%; en el caso de los adultos se tuvo un incremento del 3.46% en la saturación posquirúrgica. En el caso de la medición del TAPSE en los niños hubo una disminución del 9.79% vs 2.69% de los adultos, lo que implica que la disfunción ventricular derecha en niños puede ser reversible.

En cuestión de mejoría clínica que encontró que los pacientes inicialmente se encontraban en su mayoría en clase funcional II (38.1%) y III (42.9%) de la NYHA, aunque únicamente al 23.8% se les realizó prueba de esfuerzo. Sin embargo, en el posquirúrgico mediato y tardío hay un cambio importante en el comportamiento de la clase funcional, obteniendo en su mayoría clase funcional I (47.6%) y II (38.1%). No obstante, el 14.22% pacientes no registró cambio en la clase funcional, lo que otorga una significancia tanto clínica como estadística (Tabla 2).

Como ya se comentó previamente, la tasa de complicaciones varió de manera importante puesto que en el 27% no se presentó ninguna complicación; y del restante 73% de los pacientes, las arritmias, la neumonía intrahospitalaria y la falla cardíaca ocuparon el 21% cada una; la falla respiratoria se presentó en un 11% generalmente secundaria a crisis de HAP. Las causas de reoperación fueron por infección de tejidos

blandos mediastinales (16%) y en un paciente por sangrado mayor al habitual (5%). Únicamente un paciente presentó una complicación neurología que fue un evento vascular cerebral relacionado directamente con una crisis de HAP. En ningún caso se presentó error técnico durante el procedimiento quirúrgico.

De todos los pacientes, 10 (48%) presentaron crisis de HAP en el posquirúrgico, dos de ellos en el período inmediato, cuatro dentro de la estancia en UCI, y cuatro más en hospitalización. La sobrevida fue del 80%. Se presentaron dos reingresos provenientes de piso a la UCI, y uno proveniente de domicilio. De los tres pacientes que fallecieron, dos de ellos fueron en posquirúrgico inmediato durante las primeras horas de estancia en la terapia posquirúrgica, atribuidas ambas a un episodio de crisis de HAP que no revirtió con manejo médico, ambos con diagnóstico de CAV. El otro paciente requirió múltiples reintervenciones y reingresos a terapia posquirúrgica por datos de mediastinitis y finalmente falleció a causa de falla orgánica múltiple, 28 días después de su cirugía.

En conclusión, la experiencia del uso del parche fenestrado de flujo unidireccional es afortunadamente limitada; pero cuando nos vemos obligados a utilizarlo, su empleo es fácil, reproducible y seguro, pues permite una mejor adaptación del paciente durante el período perioperatorio y evita que los pacientes sean rechazados del manejo quirúrgico además de mejorar la supervivencia y la calidad de vida de los pacientes.

La presencia de eventos de HAP severa de forma aguda fue del 48%. Sin embargo, solo hubo un 4.1% de mortalidad en el perioperatorio. La mortalidad global de nuestra serie fue del 14% equiparable con la experiencia mundial (5.6 – 13.6%) [14]. En el análisis de la sobrevida a largo plazo sobre la historia natural de la HAP severa y CC vs la historia no natural, es decir con el tratamiento quirúrgico, se tiene 58% vs 85% de supervivencia a 10 años respectivamente, apoyado por el hecho de que este 85% de los pacientes que sobrevivieron se encuentran en clase funcional I y II, sin reingreso alguno [21].

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Calderón-Colmereo J, Cervantes-Salazar J, Curi-Curi Pedro, Ramírez-Marroquín S. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. Arch Cardiol Mex 2010;80: 133-140.
2. Calderón-Colmenero J, Sandoval J, Beltrán M. Hipertensión pulmonar asociada a cardiopatías congénitas y síndrome de Eisenmenger. Arch Cardiol Mex 2015; 85: 32-49.
3. Marquez-Gonzalez H, Yañez-Gutierrez L, López-Gallegos D, Riera-Kinkel C. Empleo del parche valvado en el tratamiento de la comunicación interauricular en pacientes con hipertensión arterial pulmonar grave. Estudio cuasi-experimental. Cor Salud 2015;7:195-201.
4. Attie, Calderon, Zabal, Buendía. Cardiología Pediátrica 2°ed. México, D.F. Ed. Medica Panamericana, 2013.
5. Mohan Rao P, Raju V, Narayana M. Flap valved closure of ventricular septal defects with increased pulmonary vascular resistance. Interact CardioVasc Thorac Surg 2010; 11: 577-80.
6. Khairy M, El-Khateeb F. Unidirectional valved pericardial patch and sildenafil therapy for repair of adult atrial septal defects with pulmonary hypertension. Journal of the Egyptian Society of Cardio-Thoracic Surgery 2011; 19: 123-7.
7. Hawort S, Rabinovitch M. Cap. 7 Pulmonary Circulation En: Anderson R, Baker E, Penny D, Redington A, Rigby M, Wernovsky G. Paediatric Cardiology. Section 1 Structural and functional development, 3°ed. Philadelphia, PA, USA. Ed. Churchill Livingstone, 2010, P. 128
8. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, et al. ESC Guidelines for the management of grown-up heart disease (new version 2010). European Heart Journal 2010; 31: 2915-57.
9. Gah H, Zhang J, Zhang Z, et al. The unidirectional valve patch provides no benefits to early and long-term survival in patients with ventricular septal defect and severe pulmonary artery hypertension. J Thorac Cardiovasc Surg 2010; 139:950-5.
10. Rivera-Rosales R. Histología y fisiopatogenia de la hipertensión pulmonar. Rev Inst Nal Enf Resp Mex 2004;17: S17-27.
11. Rabinovitch M, Keane J, Norwood W, Castañeda A, Reid L. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. Circulation 1984; 69: 655-67.
12. Viswanathan S, Kumar K. Assessment of operability of congenital cardiac shunts with increased pulmonary vascular resistance. Catheter Cardiovasc Interv. 2008;71:665-70.
13. Janjua A, Saleem K, Khan I, Rashid A, Khan A, Hussain A. Double flap patch closure of VSD with elevated pulmonary vascular resistance: an experience at AFIC/NIHD. Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan 2011; 21:197-201.
14. Novick W M, Sandoval N, Lazorhysynets V, et al. Flap valve double patch closure of ventricular septal defects in children with increased pulmonary vascular resistance. Ann Thorac Surg 2005;79:21-8.
15. Khan I, Ahmed I, Mufti W, et al. Ventricular septal defect in infants and children with increased pulmonary vascular resistance and pulmonary hypertension. Surgical management: leaving an atrial level communication. J Ayub Med Coll Abbottabad 2005;18: 21-5.
16. Talwar S, Choudhary S, Saxena A, Kothari S, Juneja R, Airan B. Unidirectional valved patches for closure of septal defects in patients with severe pulmonary hypertension. Ann Pediatr Card 2008;1:114-9.
17. Talwar S, Choudhary S, Garg S, et al. Unidirectional valved patch closure of septal defects in patients with severe pulmonary arterial hypertension. Interact CardioVasc Thorac Surg 2012;1: 699-703.
18. Choudhary S, Talwar S, Airan B. A simple technique of unidirectional valved patch for closure of septal defects. J Thorac Cardiovasc Surg 2007; 134:1357-8.
19. Glovenko OS, Novick WM, Siromakha SO, Lazaryshynets W. VSD repair in patients after previous failed pulmonary artery banding. J Cardiothorac Surg 2013; 8 (Suppl 1): 94.
20. Manatomo, T. Pulmonary arterial hypertension in adults with atrial septal defect. Journal of Cardiology Cases 2012; 6: e32-3.
21. Adatia I. Cap 44. Pulmonary Vascular Disease. En Freedom R, Yoo S-J, Makailian H, Williams W. The Natural and Modified History of Congenital Heart Disease. 1° ed. New York, US Ed. Blackwell Publishing, 2004, pp. 518-52.
22. Heat D, Edwards JE. The pathology of hypertensive pulmonary vascular disease. Circulation 1958;18:533-47.