

Artículo original

Cardiopatía congénita: actualización de resultados quirúrgicos en un hospital pediátrico 1994-2001

Dres. Ricardo Magliola;* María Althabe;* Alberto Charroqui;* Guillermo Moreno;*
María Balestrini;* Luis Landry;* Juan Carlos Vassallo;* Gladys Salgado;**
José Suárez*** y Juan Pablo Laura***

Resumen

Introducción. Al disminuir la mortalidad infantil por causas perinatales e infecciosas, las muertes por malformaciones congénitas, particularmente los defectos cardíacos, adquieren mayor relevancia. En los últimos años se han realizado enormes progresos en el tratamiento quirúrgico de estas malformaciones, permitiendo la corrección completa y precoz de la mayoría de las cardiopatías. El objetivo de este trabajo fue mostrar la evolución de los resultados en la reparación quirúrgica de las cardiopatías congénitas complejas en un hospital público pediátrico de alta complejidad, entre 1994 y 2001.

Diseño. Serie de casos prospectiva.

Población, material y métodos. Desde 1994 la unidad de recuperación cardiovascular cuenta con una base de datos con registro consecutivo de todos los pacientes operados que ingresan a la unidad. En esta base se consignaron diagnóstico, fecha y tipo de cirugía y evolución posoperatoria (tiempo de internación, ventilación mecánica, morbilidad y mortalidad). Para el diagnóstico se utilizó una clasificación propia para facilitar el procesamiento de los datos. Los resultados que aquí se presentan surgieron de la información contenida en la base de datos mencionada.

Resultados. El número de pacientes operados por año se ha incrementado desde 341 casos en 1994 hasta 430 en el 2001 (26%), más del 70% con circulación extracorpórea. Las patologías más frecuentes fueron comunicación interventricular, tetralogía de Fallot y comunicación interauricular (48%), seguidas de transposición de grandes vasos y anomalía total del retorno venoso. La mortalidad global y agrupada por patologías ha mostrado un descenso porcentual muy importante, desde 12% inicial hasta menos del 5% en la actualidad.

Conclusiones. En nuestra institución, ha sido posible el enfoque en la reparación anatómica y temprana de la gran mayoría de las cardiopatías congénitas, con resultados alentadores y bajas tasas de mortalidad.

Palabras clave: cardiopatía congénita, cirugía cardiovascular, recuperación cardiovascular, cuidados intensivos pediátricos.

Summary

Introduction. Since infant death secondary to infections and perinatal disease has decreased, congenital malformations, particularly congenital heart defects (CHD), deserve major concern. Great improvements in the surgical repair of some of these cardiac defects have been made, allowing

early and complete solutions in most of them. The purpose of this presentation is to show the surgical results in congenital heart disease repair in a tertiary care public pediatric hospital between 1994 and 2001.

Design. A prospective case series.

Population, material and methods. Since 1994, the pediatric cardiovascular intensive care facility (PICU) has developed a database to include every consecutively admitted surgical patient. Diagnosis, date and surgical procedure, and post-surgical outcome (days in PICU, days on mechanical ventilation, morbidity and mortality) are registered in the aforementioned database. Diagnoses were stratified according to a previously designed classification. Results were extracted from this database.

Results. The number of surgical patients per year increased from 341 in 1994 to 430 in 2001 (26%). Cardiopulmonary bypass was needed in more than 70% of the patients. Ventricular septal defect, tetralogy of Fallot and atrium septal defect (48%), followed by transposition of great vessels and total anomalous pulmonary venous return were the most frequently repaired congenital heart defects. Mortality has shown an important percentual decrease, overall and grouped by different pathologies too, from 12% initially to less than 5% at present.

Conclusions. The early and complete repair approach in our institution has been accomplished with encouraging results and low mortality rates.

Key words: congenital heart defect, cardiovascular surgery, intensive care cardiovascular unit.

* Unidad de Cuidados Intensivos Cardiovasculares (UCI 35).

** Servicio de Cardiología.

*** Servicio de Cirugía Cardiovascular.

Hospital Nacional de Pediatría
"Prof. Dr.
J.P. Garrahan".

Correspondencia:
Dr. Ricardo Magliola
uci35@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La muerte por malformaciones congénitas ha adquirido mayor relevancia al disminuir la mortalidad infantil por causas perinatales e infecciosas. Las cardiopatías congénitas (CC) constituyen entre el 40 y 50% de estas muertes. De acuerdo con los datos oficiales de la Dirección de Estadística de Salud del Ministerio de Salud y Acción Social de la Nación, en 1998 fallecieron 1.105 niños por CC, 490 antes del mes de vida (45%), la gran mayoría por falta de acceso al tratamiento.¹ En la

Capital Federal, las CC constituyen la tercera causa de mortalidad en el período neonatal y la segunda en el posneonatal.²⁻⁴

En los últimos años se han realizado enormes progresos en el tratamiento quirúrgico de estas afecciones. Actualmente, la mayor parte de las CC tienen un tratamiento quirúrgico aceptable, con buena expectativa y calidad de vida. La mayoría de las nuevas técnicas y estrategias terapéuticas se realizan o aplican en el país y creemos que para los pediatras puede ser de utilidad conocer los resultados actuales de la corrección de cardiopatías congénitas complejas. El objetivo de este trabajo fue mostrar la evolución de los resultados en la reparación quirúrgica de las cardiopatías congénitas complejas en un hospital público pediátrico de alta complejidad entre 1994 y 2001.

POBLACIÓN, MATERIAL Y MÉTODOS

El Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. J. P. Garrahan" cuenta con un servicio de cirugía cardiovascular (CCV) desde su apertura en el año 1987 y una unidad de cuidados intensivos (UCI) exclusiva para posoperatorio de CCV desde fines de 1993. El servicio de CCV cuenta con cirujanos de planta y residentes de la especialidad. El cuidado posoperatorio está a cargo de intensivistas pediátricos y enfermeros especializados, con la activa participación de cirujanos, cardiólogos, hemodinamistas, kinesiólogos y personal técnico auxiliar.

En la unidad se recuperan todos los pacientes operados por CCV, incluidos los recién nacidos operados con circulación extracorpórea (CEC).

Desde 1994, la unidad cuenta con una base de datos (D-Base III y EPIINFO 6.04) con registro consecutivo de todos los pacientes operados que ingresan a la unidad. En esa base se consignan diagnóstico, fecha y tipo de cirugía y evolución posoperatoria (tiempo de internación, ventilación mecánica, tratamientos y complicaciones).

Para el diagnóstico se utilizó una clasificación internacional modificada para facilitar el procesamiento de los datos (véase en *Anexo* en páginas electrónicas).^{5,6} Los resultados que aquí se presentan surgieron del análisis de la información contenida en la base de datos mencionada. Se excluyeron de este análisis los pacientes que se recuperan en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) (neonatos con cirugía sin CEC, promedio 30 pacientes por año) y pacientes con otros procedimientos de CCV, como cirugía vascular periférica. Todas las cifras informadas se refieren al número de pacientes operados por año, las reoperaciones dentro de la misma internación no se consideraron como otro caso. La mortalidad posoperatoria es la ocurrida dentro de los 30 días de la cirugía o durante el período de internación posoperatoria si éste hubiese excedido los 30 días.

RESULTADOS

Cirugías anuales

El número de casos operados por año desde 1994 se ha incrementado en el período de estudio, desde 341 casos en ese año hasta

GRÁFICO 1. Número de casos anuales y mortalidad

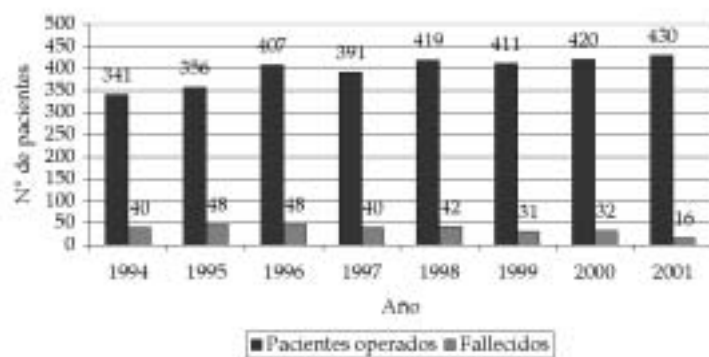
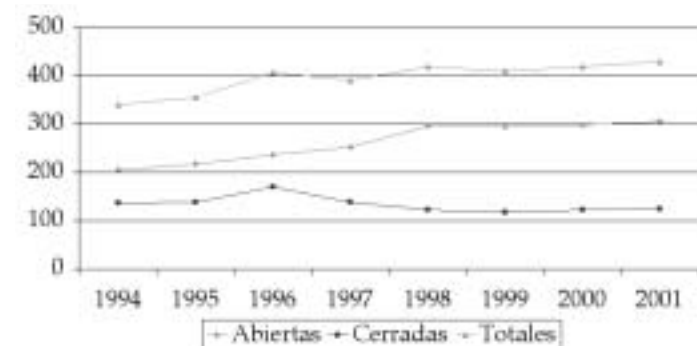


GRÁFICO 2. Cirugías con circulación extracorpórea y sin ella



430 en el 2001 (26%), así como su complejidad (Gráfico 1). El mayor incremento se ha producido en el grupo de cirugías con circulación extracorpórea (CEC), que actualmente superan el 70% del total, en tanto que el número de cirugías cerradas se ha mantenido constante desde 1998. Estos datos representan no sólo un mayor número de niños operados sino un mayor número de cirugías correctoras en niños que antes recibían cirugías paliativas (Gráfico 2). A modo de ejemplo es el caso de la comunicación interventricular (CIV) del lactante pequeño, en el que antes se realizaba un cerclaje, o el de la coartación de aorta con CIV, que se corregía en dos tiempos y que actualmente se realiza en un solo tiempo quirúrgico por esternotomía mediana. En este sentido, es importante destacar que el número de recién nacidos operados anualmente con CEC se ha duplicado desde 1994 (n= 21) hasta la fecha (n= 40).

Las patologías operadas más frecuentes fueron CIV, tetralogía de Fallot y comunicación interauricular (CIA), que comprenden casi el 50% de las cirugías. Entre las cardiopatías de presentación neonatal, las más frecuentes fueron la transposición de grandes arterias (TGA), 7-8%, y la anomalía total del retorno venoso (ATRV), 5%. La distribución del total de cirugías puede observarse en la Tabla 1.

La mortalidad global ha mostrado un descenso porcentual muy importante a lo largo de los años, desde 12% inicial hasta menos del 5% en la actualidad ($p < 0,00004$). El 15% de los pacientes se encontraba en mala condición preoperatoria, definida como paciente con inotrópicos endovenosos, asistencia respiratoria mecánica y/o desnutrición extrema. Este grupo tuvo un riesgo relativo (RR) de morir de 2,67 (IC 95% 1,27-5,63), así como mayor morbilidad. El riesgo relativo RR de presentar complicaciones posoperatorias en este grupo fue de 2,12 (IC 95% 1,60-2,81).

Resultados por patología

En el Gráfico 3 se observa la evolución de los resultados, en términos de mortalidad posoperatoria temprana (30 días) de cuatro tipos de cardiopatía congénita compleja. Las cifras correspondientes a la TGA se refieren exclusivamente a la técnica de corrección anatómica, de elección en nuestro servicio

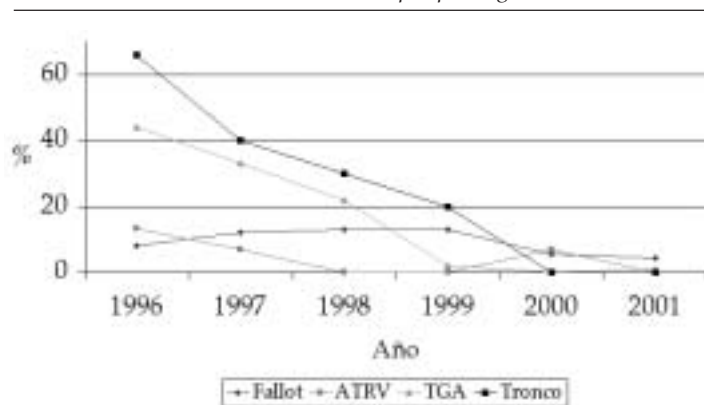
desde 1993. Las mortalidad en cardiopatías simples como CIA y CIV ha sido en todos los años menor al 1 y 3%, respectivamente.

En la Tabla 2 se observan datos sobre el posoperatorio de las cirugías más frecuentes. Las cifras que se informan corresponden sólo al año 2001, pero son muy similares

TABLA 1. Distribución porcentual de las cardiopatías congénitas operadas

Diagnósticos	%
Comunicación interventricular (CIV)	24
Tetralogía de Fallot	13,3
Comunicación interauricular (CIA)	10
Transposición de grandes arterias (TGA)	7,6
Estenosis/atresia pulmonar	5,5
Anomalías de retorno venoso (ATRV)	5
Patología de válvula tricúspide	4,9
Patología de válvula aórtica	4,2
Ventrículo único	4,2
Ductus	3,8
Doble salida de ventrículo derecho	3,3
Coartación de aorta	2,1
Canal auriculoventricular	1,6
Patología mitral	1,1
Tronco arterioso	1,1
Anillo vascular	1
Atresia pulmonar con tabique intacto	1
Otros	2,4

GRÁFICO 3. Evolución de la mortalidad por patología



Fallot: tetralogía de Fallot; **ATRV:** anomalía total del retorno venoso; **TGA:** transposición completa de grandes arterias; **Tronco:** tronco arterioso persistente.

a las de años anteriores. El tiempo de internación posoperatoria ha disminuido considerablemente en los últimos años. Un paciente con CIV operado electivamente, con un posoperatorio normal, egresa del hospital alrededor del cuarto día del posoperatorio; un neonato con un "switch" arterial, alrededor del décimo día. La amplitud en los rangos que se observan en la tabla tiene relación con el hecho de que los pacientes no siempre se operan en condiciones ideales por demoras en la cirugía vinculadas a dificultades con el diagnóstico, el traslado, la falta de turnos quirúrgicos o por intercurencias infecciosas.

Reoperaciones

Es importante separar dos entidades diferentes: la reoperación como parte de una estrategia quirúrgica y la reoperación inmediata por complicación o defecto quirúrgico.

En el primer grupo se encuentran los ventrículos únicos que tienen un promedio de dos cirugías antes de llegar a la cirugía de Fontan definitiva, y las patologías que incluyen en la reparación la utilización de homoinjertos, ya que el crecimiento obliga a

su recambio. En nuestra serie, el 21% de los pacientes operados en los últimos dos años tenían cirugía previa.

Respecto a las reoperaciones, 9% de los pacientes se reoperaron durante la misma internación. El sangrado quirúrgico, con taponamiento o sin él, fue responsable del 2%, la toilette y refijación esternal por mediastinitis, del 1% y los defectos residuales, del 6%. En estos últimos se consideraron, además de los defectos de corrección propiamente dichos, plicaturas diafragmáticas por parálisis frénica (5 casos) y colocación de marcapasos (4 casos).

CONCLUSIONES

- El número de pacientes operados se ha ido incrementando desde 1994 al 2001.
- La mayoría de las intervenciones (70%) se realizaron con CEC.
- La mortalidad global y agrupada por patología ha mostrado un descenso del 12% inicial hasta menos del 5% en el año 2001.

DISCUSIÓN

La mortalidad de las CC ha disminuido sensiblemente como consecuencia de los avances en el diagnóstico, la corrección precoz, los progresos significativos en el cuidado perioperatorio y los avances en la técnica quirúrgica. En un marco de restricciones, donde la oferta quirúrgica es muy insuficiente con respecto a la demanda, el hospital Garrahan ha priorizado el tratamiento de las CC, cuya tendencia natural es la descompensación en las primeras semanas de vida, y que pueden corregirse tempranamente.⁷ En este grupo se encuentran la TGA, la ATRV, el tronco arterioso y algunos tipos de Fallot.

Entendemos por cirugía correctora temprana a aquella que le ofrece al niño una anatomía y fisiología muy semejantes a las normales y que se puede realizar en los primeros meses de vida con baja mortalidad. Se sabe que este tipo de reparaciones son las que proporcionan una mejor calidad y expectativa de vida.⁸⁻¹⁰

El incremento en el número de cirugías que reúnen estas características resulta aún insuficiente y eso se refleja en una mortalidad preoperatoria que es, por el momento, muy superior a la mortalidad quirúrgica. Un ejemplo muy ilustrativo es lo que ocurre con la TGA. De los aproximadamente 250 niños

TABLA 2. Evolución posoperatoria según patología (año 2001)

Variable (mediana y rango)	CIV (1)	Tetralogía de Fallot (2)	TGV simple	TGV c/CIV	ATRV
Pacientes	61	38	12	8	14
Fallecidos	0	1	0	1	0
Edad	12 m (35 d - 17 a)	2,5 a (4 m-14 a)	13 d (7-33)	60 d (26 d-6 a)	29 d (4 d-1 a)
Días ARM	0 (0-80)	0 (0-26)	4 (2-15)	4 (1-31)	5 (1-28)
Días posoperat.	6 (2-59)	5 (2-40)	8 (4-16)	9 (1-34)	9 (4-26)
Espera de turno (3)	3,2 m (20 d-1,9 a)	7,3 m (3 d-2,3 a)	5 d (3-5)	15 (4-26 d)	9 d (3-68)
Espera internado (4)	1 d (1-70)	1 d (1-43)	4 (1-20)	21 (1-64 d)	5 (1-24)

CIV: Comunicación interventricular, (1) no incluye patología asociada; (2) No incluye patología asociada; **TGV:** transposición de grandes vasos; **TGV c/CIV:** transposición de grandes vasos con CIV; **ARM:** asistencia respiratoria mecánica. **ATRV:** anomalía total del retorno venoso; (3) tiempo entre la indicación y la cirugía; (4) tiempo entre la internación y la cirugía.

que nacen con esta patología se operan no más de 70 por año mediante la técnica de "switch" arterial, con una mortalidad quirúrgica de alrededor de 5%. Estos datos muestran claramente que la gran mayoría muere antes de la cirugía por dificultades en el diagnóstico, falla en la estabilización o el traslado y, fundamentalmente, por la falta de turnos quirúrgicos.^{1,7}

La falta de turnos quirúrgicos, que afecta principalmente a los niños sin cobertura, provoca demoras en la cirugía. El retraso en la reparación conduce al deterioro del estado clínico del niño y a la aparición de complicaciones con elevada morbilidad (desnutrición, infecciones respiratorias, accidente cerebrovascular).

La cifra de mortalidad de 3,7% no incluye la hipoplasia de corazón izquierdo (HCI). Nuestra experiencia en esta patología es escasa y no estamos en condiciones de informar resultados.

Pensamos que el sistema de salud debería garantizar la atención de todos los pacientes portadores de una CC que se benefician con el tratamiento, incluyendo los niños con ventrículo único. En este sentido se debe consignar que, a pesar de que la HCI tiene todavía una mortalidad hospitalaria relativamente alta, el pronóstico alejado no es peor que el de otras formas de ventrículo único. El tratamiento habitual de esta malformación redundará en un aprendizaje que resultará de gran utilidad para el tratamiento de las CC en su conjunto.

En conclusión, es mucho lo que se ha avanzado en el tratamiento y la corrección de las CC. La mayoría de ellas actualmente tienen la posibilidad de una buena repara-

ción con baja mortalidad y con buena calidad y expectativa de vida. Sin embargo, todavía falta mucho por hacer. Ofrecerles a todos los niños con CC un tratamiento adecuado y oportuno no será posible sin un programa integral que contemple los aspectos diagnósticos, de estabilización y traslado junto con el aumento de la oferta de turnos quirúrgicos.⁷ ■

BIBLIOGRAFÍA

1. Estadísticas vitales. Información básica N 42. Ministerio de Salud de la Nación, 1998.
2. De Sarrasqueta P, Basso G. Mortalidad posneonatal en la Ciudad de Buenos Aires, 1987. Arch.argent. pediatr 1988; 86:327-333.
3. Sandoval M, Zanotto I. Mortalidad neonatal y posneonatal por cardiopatías en la Capital Federal durante el año 1990. Facultad de Medicina. Carrera de Cardiología Infantil. Universidad de Buenos Aires, 1991.
4. López N, Ceriani Cernadas J, García Nani M. Cardiopatías congénitas entre 156 recién nacidos en un período de 10 años. Arch.argent.pediatr 1991; 89:69-74.
5. Stark JF, Stark J. Databases for congenital heart disease: A beginner's guide. Pediatric Cardiac Surgery Annual Sem. Thorac Cardiovasc Surg 2000; 3:110-116.
6. Mavroudis C, Jacobs J. Congenital heart surgery nomenclature and database project: Overview and minimum dataset. Ann Thorac Surg 2000; 69:S2-17.
7. Magliola R, Laura JP, Capelli H. Situación actual de los niños con cardiopatía congénita en Argentina. Arch.argent.pediatr 2000; 98:130-133.
8. Michelon G. Repair of common atrioventricular canal in patients younger than four months. Circulation 1997; 9 (suppl) II:316-22.
9. Thompson LD, et al. Neonatal repair of truncus arteriosus: continuing improvements in outcomes. Ann Thorac Surg 2001; 72:391-5.
10. Ungerleider RM. Effect of repair strategy on hospital costs for infants with tetralogy of Fallot. Ann Surg 1997; 225:779-83.