

Guía para la Actuación Asistencial
Departamento de Cirugía Cardiovascular
Cardiocentro Pediátrico “William Soler”

Diciembre 2007

Autor:

Dr. Alfredo Mario Naranjo Ugalde

Especialista de Segundo Grado en Cirugía Cardiovascular

Jefe del Servicio Cirugía Cardiovascular Cardiocentro Pediátrico

“William Soler”

Colaboradores:

Dr. Ramón Casanova Arzola

Dr. Andrés Savío Benavides

Dr. Eugenio Selman-Housein Sosa

Dra. Herminia Palenzuela López

Dr. Omar Machado Sigler

Dr. Adel González Morejón

Dr. Felipe Cárdenas González

Dr. Alexander González Guillén

Dr. Luis E. Marcano Sanz

Lic. Liliana de la Rosa Ramos

Lic. Nelcy Martínez Trujillo

Lic. Manuel Moreno Rodríguez

Introducción

La relativa juventud de la Cardiocirugía Pediátrica, condiciona su evolución en cuanto a conceptos y estrategias de trabajo ante las diferentes malformaciones a tratar y su manejo según condiciones individuales.

La diversidad de opciones técnicas , sus momentos de aplicación posibles en el tratamiento de las Cardiopatías Congénitas (CC) y la necesidad del desarrollo del Servicio a la par de la evaluación y mejoramiento de sus resultados basados en la evidencia de la evolución de los pacientes , impone la necesidad de uniformar la conducta médica-quirúrgica, con el objetivo de aplicar y evaluar nuestro trabajo en las entidades específicas y poder mejorar dichos resultados a partir de una actitud lo más objetiva y generalizadora posible.

Contamos con una experiencia acumulada y un nivel de actualización científico-técnica que permite en este momento aplicar la siguiente propuesta con el objetivo de trazar una guía general para la conducta quirúrgica ante las cardiopatías congénitas que nos permita el tratamiento más efectivo en nuestras condiciones concretas, sujeta a evaluación , cambios y mejoramiento periódico de acuerdo a los resultados obtenidos en su aplicación.

Este trabajo no pretende ser una revisión actualizada de cada tema, ni una guía para el manejo de las Cardiopatías Congénitas desde el punto de vista de su diagnóstico y tratamiento médico.

Pretendemos proponer un instrumento que sirva de guía de actuación según criterios generales y unificados en nuestro medio

para el personal profesional , técnico y en formación, relacionado con la actividad quirúrgica directamente.

Son objetivo del presente trabajo, algunas de las más frecuentes Cardiopatías Congénitas tratadas en nuestro Cardiocentro Pediátrico William Soler, sobre la base de la generalización del enfoque del tratamiento quirúrgico, sin ahondar en las excepciones o enfermedades menos frecuentes.

Se define el concepto de cada cardiopatía tratada, la incidencia, la indicación quirúrgica, el momento en que debe realizarse la operación, algunos aspectos técnicos indispensables del transoperatorio , del postoperatorio inmediato y del seguimiento de estos pacientes .

Del resultado de la discusión y aprobación colegiada de este documento saldrá una guía para el trabajo uniforme del equipo encargado de tratar a nuestros pacientes .

La evaluación periódica del resultado de la aplicación del mismo , su modificación y ampliación se realizarán según acuerdo del grupo de cirujanos y consejo científico de nuestra institución, dentro de las líneas de desarrollo y misión asistencial de nuestro Cardiocentro Pediátrico William Soler.

Agradecemos la colaboración de todos los profesores y médicos del Cardiocentro Pediátrico “William Soler” que participaron en la lectura, crítica y contribución a la versión actual de este documento.

Indice:	pág.
Objetivos	6
Recursos Materiales y Humanos del Servicio de Cirugía cardiovascular	7
Organización del Trabajo y Flujograma del paciente	7
Terapia de Antibiótico profiláctico	12
Recursos para Procederes sin Circulación Extracorpórea	12
Recursos para Procederes con Circulación Extracorpórea	19
Persistencia del Conducto arterioso	28
Coartación de la Aorta	30
Anillo Vascular	33
Fístula Sistémico-Pulmonar de Blalock-Taussig Modificada	35
Circulación Extracorpórea	37
Comunicación Interauricular	40
Comunicación Interventricular	43
Defecto de Septación Aurículo-Ventricular	48
Ventana Aorto-Pulmonar	52
Drenaje Anómalo de Venas Pulmonares	54
Tronco Arterioso	58
Obstrucciones en Tracto de Salida Izquierdo	63
Insuficiencia Aórtica	68
Valvulopatía Mitral	69
d-Transposición de Grandes Vasos	73
Estenosis Pulmonares	79
Tetralogía de Fallot	81
Atresia Tricuspídea	89
Atresia Pulmonar con Septo Interventricular cerrado	97
Doble Emergencia del Ventrículo Derecho	99
Otros Procederes en Cardiocirugía Pediátrica	102
Pleurotomía mínima	103
Traqueostomía	104
Pericardiotomía	104
Apertura y Cierre esternal en UCI	105
Colocación de Catéter Peritoneal o Tenckhof	107
Colocación epicárdica de electrodos de Marcapasos interno	109
Referencias Bibliográficas	110

Objetivos:

1. Pautar los requerimientos indispensables para la indicación quirúrgica de las Cardiopatías Congénitas más frecuentes en nuestro medio.
2. Dotar al cirujano de una guía general de actuación desde el punto de vista quirúrgico ante las cardiopatías congénitas más frecuentes en nuestro medio en edad pediátrica.
3. Mostrar un instrumento de unificación de trabajo, base para su evaluación y susceptible a modificaciones acordes al desarrollo del Servicio.

Servicio de Cirugía Cardiovascular:

Recursos Materiales:

- Salón de Operaciones con Instrumental y equipamiento anestésico, de Circulación Extracorpórea, Servicio de transfusión de sangre y Laboratorio Clínico según los protocolos de dichos departamentos y con adecuación a regulaciones epidemiológicas vigentes.
- Vestuario del personal y de campo e instrumental quirúrgico de la especialidad y general a cargo de Jefatura de Enfermería del Salón de Operaciones.
- Medios de amplificación del campo quirúrgico e iluminación: Gafas –lupas y lámpara frontal

Personal:

Cirujanos Cardiovasculares (8)

Secretaria del Servicio Cirugía Cardiovascular.

Organización del trabajo y Flujograma del paciente:

Los pacientes son estudiados y discutidos por el equipo médico de Cardiología Pediátrica de cada Sala de Hospitalización y presentados a Discusión Colectiva con Departamento de Cirugía Cardiovascular para su evaluación e indicación quirúrgica. Esta Discusión Colectiva se realiza semanalmente con la participación de todo el Departamento.

El resultado de la Discusión Diagnóstica Colectiva se plasma en la tarjeta de datos del Servicio de Cirugía (Anexo1).

Los familiares del paciente reciben el turno quirúrgico y citación para ingreso por parte del Jefe del Servicio de Cirugía Cardiovascular.

Las Salas de Hospitalización reciben el Plan Quirúrgico semanalmente con 72 horas de antelación al lunes correspondiente.

Los pacientes son ingresados con dos días de antelación a la fecha programada para la cirugía, excepto urgencias, para realizar evaluación preoperatoria y anestésica. En este período se convoca a la familia para la entrevista con el cirujano actuante y obtención del consentimiento informado.

La evaluación preoperatoria se realiza según los protocolos de cardiopediatría y anestesia para llevar en óptimas condiciones a los pacientes electivos al proceder quirúrgico. Esta incluye evaluación nutricional, del tratamiento médico en curso, hemoquímica y ausencia de procesos infecciosos en curso.

La Historia Clínica debe recoger exámenes actualizados de :

- Hemograma y Leucograma completo
- Eritrosedimentación
- Glicemia
- Urea y Creatinina
- Coagulograma completo con TP, TPT, Retracción del coágulo
- Conteo de Plaquetas
- Proteínas Totales y Albúmina

- Citoria
- Radiografía de Torax

La HC debe además recoger los informes de los estudios realizados de Ecocardiografía grabada, Cateterismo Cardiaco, angiografía y otros como TAC o AngioTac si fueron realizados.

Si el paciente presenta un Síndrome genético debe ser evaluado por el Especialista y plasmar sus consideraciones en la Historia Clínica

Si el paciente presenta antecedentes de lesión neurológica, debe ir al acto quirúrgico con estudio orientado por el Especialista en Neurología o el Pediatra a cargo con EEG o TAC de cráneo según el caso.

Si el paciente tiene antecedentes de disfunción renal o anomalía renal o hepática debe ser evaluado por Especialistas en Nefrología y Gastroenterología respectivamente.

El niño mayor y el adolescente deben ser evaluados desde el punto de vista psicológico por el Departamento de Psicología del cardiocentro.

Los pacientes recién nacidos que requieran tratamiento quirúrgico por cardiopatía ducto-dependiente deberán ser debidamente estabilizados siguiendo los protocolos de atención al recién nacido con cardiopatía crítica y mantener la infusión de prostaglandinas en la Sala de Cuidados a Lactantes y pacientes críticos no operados (T 2).

El objetivo a lograr será llevarlos al acto quirúrgico en el mejor estado hemodinámico, metabólico y descartando proceso infeccioso concomitante.

El paciente es recibido en el salón de operaciones a las 8:00 AM del día señalado para su operación, es trasladado proveniente de la sala de hospitalización acompañado de una enfermera, y es recibido en el transfer del salón de Operaciones siguiendo el protocolo de actuación de Enfermería del salón de operaciones y del Departamento de Anestesiología.

La técnica quirúrgica, cirujano actuante y ayudante, anesthesiologo, tiempo de CEC, Clamp Aórtico y particularidades del transoperatorio, así como complicaciones postoperatorias deben ser plasmadas por el cirujano actuante en la tarjeta de datos del servicio de cirugía (Anexo 1). Esta permanece en el Servicio de Cirugía para recolección de datos y evaluación de resultados.

Una vez intervenido el paciente es trasladado a la sala de Terapia de Recuperación Posquirúrgica, siguiendo los requerimientos de monitorización durante el traslado pautados por el protocolo del Departamento de Anestesia. El paciente permanece en la Unidad de Cuidados Intensivos hasta tanto sean tratadas y superadas posibles complicaciones del postoperatorio.

El paciente es trasladado a Sala de hospitalización abierta nuevamente a concluir su periodo postoperatorio, que en caso de operaciones cerradas debe interesar cinco días y en casos abiertos y sin complicaciones una semana. Este período es conveniado con los pediatras de asistencia y en dependencia de la evolución particular de cada paciente.

Los pacientes son seguidos periódicamente en conjunto con cardiopediatría en Consulta Externa y con una frecuencia dependiente de la Cardiopatía tratada, las secuelas o posibles complicaciones y residuos quirúrgicos.

Los chequeos por Rehabilitación cardiovascular deben ser orientados a partir del año de operado y teniendo en cuenta el análisis individual de cada paciente.

Los pacientes que requieren evaluación en estado crítico y posible cirugía de urgencia, siempre que las condiciones lo permitan, deben ser presentados por los Clínicos de cabecera y discutidos al menos con dos especialistas del Servicio de Cirugía Cardiovascular quienes anunciarán la urgencia con los requerimientos necesarios según modelo vigente (Anexo 2) e incluyendo peso del paciente, hematocrito y Grupo Sanguíneo.

Se realizarán reuniones del grupo de Trabajo que incluye cirujanos, pediatras e intensivistas del equipo de la UCI, anestesiólogos, perfusionistas con el objetivo de analizar la mortalidad quirúrgica (fallecido antes del mes de operado) en un período no mayor de las 72 horas de ocurrido el fallecimiento.

Se convocará a discusión colectiva por el equipo de Cirugía junto al personal de la UCI cuando la evolución postoperatoria señale probable causa de complicaciones en un residuo o secuela quirúrgica que necesite considerar reintervención, la toma de decisiones será resultado de esta discusión colectiva.

Terapia de Antibiótico Profiláctico:

Cefazolina: 50-100mg/kg/dosis a completar 5 dosis comenzando en preoperatorio inmediato y administrado por Anestesia.

Si alergia a la Penicilina:

Gentamicina: 3mg/kg/dosis a completar 5 dosis comenzando en preoperatorio inmediato y administrado por Anestesia.

Si el paciente debe ser reintervenido en las primeras 24 horas o transoperatorio prolongado con asistencia circulatoria debe considerarse si mantener o cambiar la estrategia de antibioticoterapia.

Procederes sin Circulación Extracorpórea:

Grupo de procederes quirúrgicos que se realizan sin asistencia circulatoria parcial o total y que interesa la reparación o paliación en entidades como: Persistencia del conducto arterioso, Coartación de la Aorta, Interrupción de Arco aórtico tipo A, Anillos Vasculares, y procederes paliativos como: Fístula Sistémico-Pulmonar de Blalock-Taussig Modificada y el Cerclaje Pulmonar

Recursos para Operaciones Cerradas:

PERSONAL

- 2 CIRUJANOS
- 1 ENFERMERA INSTRUMENTISTA
- 1 ENFERMERA CIRCULANTE
- 1 ANESTESIOLOGO

- 1 TECNICO DE ANESTESIA
- 1 TECNICO DE LABORATORIO
- 1 TECNICO DE BANCO DE SANGRE
- 1 POLIGRAFISTA
- 1 EMPLEADO
- 1 ENFERMERA DE AREA DE ESTERILIZACION
- 1 AUXILIAR DE ESTERILIZACION

INSTRUMENTAL

- 1 CUBETA GENERAL
- ✓ 12 pinzas kelly (Crile) curvas
- ✓ 12 pinzas kelly (Crile) rectas
- ✓ 12 pinzas Halsted-mosquito curvas
- ✓ 12 pinzas Halsted-mosquito rectas
- ✓ 10 pinzas Erinas grandes
- ✓ 4 pinzas Erinas chicas
- ✓ 2 porta agujas vasculares grandes
- ✓ 2 porta agujas vasculares chicos
- ✓ 2 porta agujas vasculares medianos
- ✓ 1 porta alambre
- ✓ 2 pinzas mixter grandes
- ✓ 2 pinzas mixter medianas
- ✓ 2 pinzas mixter chicas
- ✓ 2 pinzas anillos
- ✓ 2 pinzas Allis
- ✓ 2 pinzas Kocher curvas
- ✓ 2 pinzas Kocher rectas

- 1 CUBETA DE AGUJAS

Agujas con filo (4 grandes, 2 medianas, 2 chicas)

Agujas sin filo (2 grandes, 2 medianas, 2 chicas)

- 1 JUEGO DE PALETAS DE DESFRIBILADOR INTERNAS
- 1 CABLE DE ELECTROCIRUGIA
- 1 JUEGO DE TIJERA PARA CASOS CERRADOS. (1 tijera de Metzemaum mediana, 1 tijera de Mayo curva, 1 tijera de Mayo recta.)
- 1 SEPARADOR DE FINOCHIETTO DE TORACOTOMIA.
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES VASCULARES DORADAS CON DIENTE.
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES VASCULARES BLANCAS SIN DIENTES.
- 1 JUEGO DE DISECTORES (1 curvo, 1 recto)
- 1 PINZA COOLEY.
- 1 JUEGO DE SEPARADORES DE FARABEUF
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES PARA PIEL(2)
- 1 SEPARADOR DE AVER NO MALEABLE
- 1 RUMEL BELMONT PARA TORNQUETES
- 1 JUEGO DE DE DISECCIONES CON DIENTES
- 1 ASPIRADOR YANKAUER
- 1 JUEGO DE ASPIRADORES CORONARIOS GRUESOS
- 1 VASITO METALICO
- 1 GANCHO (HOOK)
- 1 PINZA SEMB
- MANGO PARA BISTURIES (4 , 7, 3)
- 1 CUBETA SUBCLAVIA
- 3 TRAMOS DE GOMA.

- 1 ASPIRADOR DE OIDO
- 1 JUEGO DE SEPARADORES DE AVER MALEABLES.

TEXTIL:

10 paquetes lonetas (5 cada uno)

2 paquetes de batas (3 cada uno)

10 pijamas

10 pares de botas

10 gorros

10 tapabocas

1 paño circular

Para la esterilización de todo lo necesario se requieren 5 esterilizaciones en el autoclave, 21 minutos a 121 grados centígrados.

RELACION DE INSUMOS POR SERVICIO

ENFERMERIA:

- Guantes : 6 pares
- Bisturíes: 21 ,11
- Urinómetro: 1
- Vi drape: 1
- Sonda nelaton 10: 1
- Sonda nelaton 12: 1
- Sonda Levine 14: 1
- Sonda Levine 16: 1
- Sonda Levine 18: 1
- 1 sonda vesical
- 1 conector recto
- 1 cubetas de gasa

- 1 rollo de esparadrapo
- 1 frasco de lodo povidona
- 250 ml de hibiscrub jabonoso
- 500 ml de hibiscrub alcohólico
- 1 jabón
- 4 frascos de cloruro de sodio (500ml cada uno)
- 10 cepillos
- 1 frasco drenaje
- Suturas :
 - ✓ Seda 1 : 1 paquete (12 unidades)
 - ✓ Seda 2.0 : 1 paquete
 - ✓ Seda 2 : 1 paquete
 - ✓ Cinta de Hiladillo
 - ✓ Suturas para anclaje (seda, poliéster)
 - ✓ Suturas para bolsas (polipropileno, poliéster recubierto)
 - ✓ Prolene 5.0 : de 5 a 7 unidades
 - ✓ Prolene 6.0 : de 3 a 6 unidades
 - ✓ Poliéster 4.0 : 6 a 10 uds
 - ✓ Assuofil 3.0: 4 unidades

El número de las suturas puede varias en dependencia de la complejidad de la cirugía así como de las particularidades de la técnica quirúrgica utilizada.

- Jeringuillas : 5ml.....1
50ml.....1

ANESTESIA:

INSUMOS

- Guantes: 10 pares
- Jeringuillas: 1ml.....2uds
 - 2,5ml.....10uds
 - 5ml.....10 uds
 - 10ml.....10 uds
 - 20ml.....4 uds
 - 50ml.....4 uds
- 1 tubo endotraqueal
- 10 llaves de 3 vías
- 5 llaves de 3 vías con extensión.
- 12 líneas de extensión
- 1 sonda de Levine
- 1 catéter para canalización de vena.
- 5 equipos de infusión.
- 1 bisturí
- 1 sutura para fijar catéter.
- 4 sonda de aspiración.
- 1 fco de lodo povidona.
- 1 rollo de esparadrapo
- 1 cubeta de gasa.(50 cada una)
- 4 tubos de hemocrón.

MEDICAMENTOS:

- Atropina
- Aprotinina
- Bicarbonato al 8%
- Bromuro de Vecuronio
- Bromuro de Rocuronio
- Calcio 10%
- Cloruro de sodio 0.9 %
- Dopamina
- Dextrosa 5%
- Epinefrina
- E.A.C
- Esteroides : Hidrocortisona
- Fentanyl
- Fenilefrina
- Gelafusin.
- Heparina
- Ketalar
- Lidocaina 2 %
- Nitroglicerina
- Nalaxone
- Protamina
- Pavulon
- Propofol
- Sulfato de magnesio.
- Tiopental
- Vit K

BANCO DE SANGRE:

- Concentrado Globular o Sangre Total: 2 Uds. (250 ml/ud)
- 3 equipos de transfusión
- Reactivos
- Trocar: 4 de cada calibre
- 3 pares de guantes
- 1 Bolsa de donación de sangre

LABORATORIO

- Material gastable de gasómetro
- Guantes :1 par
- Lancetas : 1
- Capilares : 2 tubo

- Tubo de hematocrito: 2

Procederes con Circulación Extracorpórea:

Grupo de procederes quirúrgicos para los cuales se necesita asistencia circulatoria total o parcial, con o sin paro anóxico, para garantizar un campo quirúrgico exangüe y satisfacción de las necesidades metabólicas del paciente durante el período que interese la intervención, sustituyendo con la máquina de Circulación Extracorpórea (CEC), la función de bomba del corazón y de intercambio pulmonar.

Se utiliza en la reparación quirúrgica de entidades como:

Obstrucciones del Tracto de salida Derecho, Obstrucciones del Tracto de Salida Izquierdo, Comunicación Interauricular, Comunicación Interventricular

Defecto de Septación Atrioventricular, Tetralogía de Fallot, Transposición de Grandes Vasos, Doble Emergencia Ventrículo Derecho, Lesión Valvular Mitral y otras que requieran reparación intracardiaca

Recursos para la Cirugía con CEC

PERSONAL 3 CIRUJANOS

- 1 ENFERMERA INSTRUMENTISTA
- 1 ENFERMERA CIRCULANTE
- 1 ANESTESIOLOGO
- 1 TECNICO DE ANESTESIA
- 2 PERFUSIONISTAS
- 1 TECNICO DE LABORATORIO

- 1 TECNICO DE BANCO DE SANGRE
- 1 POLIGRAFISTA
- 1 EMPLEADO
- 1 ENFERMERA DE AREA DE ESTERILIZACION
- 1 AUXILIAR DE ESTERILIZACION

INSTRUMENTAL

- 1 CUBETA GENERAL
 - ✓ 12 pinzas Kelly (Crile) curvas
 - ✓ 12 pinzas Kelly (Crile) rectas
 - ✓ 12 pinzas Halsted-mosquito curvas
 - ✓ 12 pinzas Halsted-mosquito rectas
 - ✓ 10 pinzas Erinas grandes
 - ✓ 4 pinzas Erinas chicas
 - ✓ 2 porta agujas vasculares grandes
 - ✓ 2 porta agujas vasculares chicos
 - ✓ 2 porta agujas vasculares medianos
 - ✓ 1 porta alambre
 - ✓ 2 pinzas mixter grandes
 - ✓ 2 pinzas mixter medianas
 - ✓ 2 pinzas mixter chicas
 - ✓ 2 pinzas anillos
 - ✓ 2 pinzas Allis
 - ✓ 2 pinzas Kocher curvas
 - ✓ 2 pinzas Kocher rectas

 - 1 CUBETA DE AGUJAS
- Agujas con filo (4 grandes, 2 medianas, 2 chicas)

Agujas sin filo (2 grandes, 2 medianas, 2 chicas)

- 1 CUBETA DE CARDIOPLEGIA

Trocar metálico calibre 22

Aguja 26

Aguja 21

- 1 SIERRA ESTERNAL
- 1 JUEGO DE PALETAS DE DESFRIBILADOR INTERNAS
- 1 JUEGO DE DILATADORES DE HEGAR (del 4 al 20)
- 1 CABLE DE ELECTROCIRUGIA
- 1 JUEGO DE TIJERAS PARA CASOS ABIERTOS (2 tijeras de Metzemaum medianas, 1 tijera de Potts mediana, 1 tijera de Potts chica, 1 tijera de Metzemaum chica)
- 1 JUEGO DE TIJERAS PARA CASOS CERRADOS. (1 tijera de Metzemaum mediana, 1 tijera de Mayo curva, 1 tijera de Mayo recta.)
- 1 SEPARADOR DE FINOCHIETTO DE ESTERNOTOMIA.
- 1 JUEGO DE SEPARADORES INTRACARDIACOS.
- 1 JUEGO DE SEPARADORES DE CIV
- 1 CUCHARA PERFORADA.
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES VASCULARES DORADAS CON DIENTE.
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES VASCULARES BLANCAS SIN DIENTES.
- 1 CUBETA PARA HIELO
- 1 JUEGO DE DISECTORES (1 curvo, 1 recto)
- 1 CLAMP DE PARO
- 1 PINZA COOLEY.

- 1 JUEGO DE PINZAS CLERMONT O DE LINEAS (6)
- 1 JUEGO DE SEPARADORES DE FARABEU
- 1 JUEGO DE PINZAS DISECCIONES PARA PIEL(2)
- 1 SEPARADOR DE AVER NO MALEABLE
- 1 RUMEL BELMONT PARA TORNIQUETES
- 1 JUEGO DE DE DISECCIONES CON DIENTES
- 1 ASPIRADOR YANKAUER
- 1 JUEGO DE ASPIRADORES CORONARIOS GRUESOS
- 1 VASITO METALICO
- 1 GANCHO (HOOK)
- 1 JUEGO DE ASPIRADORES CORONARIOS
- 1 PINZA SEMB
- MANGO PARA BISTURIES (4 , 7, 3)
- 1 CUBETA DE CONECTORES PARA LA MAQUINA DE CIRCULACION EXTRACORPOREA.
- 1 CUBETA SUBCLAVIA
- 3 TRAMOS DE GOMA.

TEXTIL:

- 10 paquetes lonetas (5 cada uno)
- 2 paquetes de batas (3 cada uno)
- 15 pijamas
- 15 pares de botas
- 15 gorros
- 15 tapabocas
- 1 paño circular

Para la esterilización de todo lo necesario se requieren 5 esterilizaciones en el autoclave, 21 minutos a 121 grados.

RELACION DE INSUMOS POR SERVICIO

ENFERMERIA:

- Guantes : 9 pares
- Bisturís: 21, 12, 15, 11.
- Trocar 14: 1 para cardioplegia.
- Urinómetro: 1
- Vi drape: 1
- Sonda nelaton 10: 1
- Sonda nelaton 12: 3
- Sonda Levine 14: 3
- Sonda Levine 16: 1
- Sonda Levine 18: 1
- 1 sonda vesical
- 1 conector Y
- 1 conector recto
- 2 cubetas de gasa
- 1 rollo de esparadrapo
- 1 frasco de lodo povidona
- 250 ml de hibiscrub jabonoso
- 500 ml de hibiscrub alcohólico
- 1 jabón
- 2 bolsas de cloruro de sodio (500ml cada una)
- 8 frascos de cloruro de sodio (500ml cada uno)
- 10 cepillos
- 1 frasco drenaje
- Suturas :

- ✓ Seda 1 : 1 paquete (12 unidades)
- ✓ Seda 2.0 : 1 paquete
- ✓ Seda 2 : 1 paquete
- ✓ Cinta de Hiladillo
- ✓ Suturas para anclaje (seda, poliéster)
- ✓ Suturas para bolsas (polipropileno, poliéster recubierto)
- ✓ Prolene 5.0 : de 5 a 7 unidades
- ✓ Prolene 6.0 : de 3 a 6 unidades
- ✓ Poliéster 4.0 : 6 a 10 uds
- ✓ Alambre : 2
- ✓ Assuofil 3.0: 4 unidades

El número de las suturas puede varias en dependencia de la complejidad de la cirugía así como de las particularidades de la técnica quirúrgica utilizada.

- Jeringuillas : 5ml.....1
50ml....1

ANESTESIA:

INSUMOS

- Guantes: 10 pares
- Jeringuillas: 1ml.....2uds
2,5ml.....10uds
5ml.....10 uds
10ml.....10 uds
20ml.....4 uds
50ml.....4 uds
- 1 tubo endotraqueal

- 10 llaves de 3 vías
- 5 llaves de 3 vías con extensión.
- 12 líneas de extensión
- 1 sonda de Levine
- 1 catéter para canalización de vena.
- 5 equipos de infusión.
- 1 bisturí
- 1 sutura para fijar catéter.
- 4 sonda de aspiración.
- 1 fco de lodo povidona.
- 1 rollo de esparadrapo
- 1 cubeta de gasa.(50 cada una)
- 4 tubos de hemocrón.

MEDICAMENTOS:

- | | |
|--------------------------|------------------------|
| • Atropina | • Fenilefrina |
| • Aprotinina | • Gelafusin. |
| • Bicarbonato al 8% | • Heparina |
| • Bromuro de Vecuronio | • Ketalar |
| • Bromuro de Rocuronio | • Lidocaina 2 % |
| • Calcio 10% | • Nitroglicerina |
| • Cloruro de sodio 0.9 % | • Nalaxone |
| • Dopamina | • Protamina |
| • Dextrosa 5% | • Pavulon |
| • Epinefrina | • Propofol |
| • E.A.C | • Sulfato de magnesio. |
| • Esteroides | • Tiopental |
| Hidrocortisona | |
| • Fentanyl | • Vit K |

CIRCULACION EXTRACORPOREA

- 1 Oxigenador
- 1 set de líneas
- 1 set de cardioplegia
- 1 hemofiltro con circuito
- 3 llaves de 3 vías
- 8 conectores Y
- 3 conectores rectos
- 1 trampa de burbujas o 1 hemofiltro arterial
- 2 líneas de extensión
- 3 a 5 tubos de hemocrón.
- Jeringuillas : 9
- Presillas plásticas para asegurar las líneas: 20 uds

- MEDICAMENTOS:

Heparina: 20 mg x 50 cc de solución hemodiluyente

Bicarbonato 8%: 4ml x cada 100cc

Manitol: 0.5g x cada 100

Sulfato de magnesio

Furosemida: 0.5mg x kg

Antibiótico: 50 mg x kg

Ringer lactato: 1 fco de 1000 ml.

BANCO DE SANGRE:

En Recien nacido o lactante menor de 5 Kgs de peso:

- -Concentrado Globular: 2 Uds. (250 ml/ud)
- -Sangre Total: 1 Ud.
- -Plasma : 4 Uds.

En paciente mayor de 5 KG de peso:

- -Concentrado Globular: 3 Uds.
- -Sangre Total: 2 Uds
- - Plasma : 5 Uds.
- 5 equipos de transfusión
- Reactivos
- Trocar: 4 de cada calibre
- 3 pares de guantes
- 1 Bolsa de donación de sangre

Se solicitará Crioprecipitado o Concentrado de plaquetas en dependencia de la evaluación preoperatorio de pacientes cianóticos de larga evolución.

LABORATORIO

- Material gastable de gasómetro
- Guantes :2 pares
- Lancetas : 1
- Capilares :2 tubo
- Tubo de hematocrito: 2

Persistencia del Conducto Arterioso (PCA)

Definición:

Anomalía congénita consecuencia de la persistencia de la porción distal del 6to arco branquial embrionario que une la rama izquierda de la Arteria Pulmonar a la primera porción de la Aorta Descendente luego de la emergencia de la Arteria Subclavia Izquierda.

Incidencia:

5-10% de las CC

Indicación Quirúrgica:

Paciente sintomático y menor de 1 año de edad :

- Diagnóstico Clínico y Ecocardiográfico de Conducto Arterioso Persistente que no permita cierre por Cateterismo Intervencionista
- Lactante con PCA y otra cardiopatía con estado general que contraindique tratamiento quirúrgico conjunto de cardiopatía asociada.

Paciente mayor de un año de edad:

- Diagnóstico Clínico y Ecocardiográfico de Conducto Arterioso Persistente que no permita cierre por Cateterismo Intervencionista

Tratamiento Quirúrgico:

- Posición: Decúbito lateral derecho

- Incisión: Toracotomía posterolateral Izquierda por 4to Espacio Intercostal
- Disección Intrapleural del Conducto Arterioso
 1. Doble ligadura y transfixión con sutura no reabsorbible
 2. Sección y sutura continua de cabo pulmonar y aórtico con monofilamento no absorbible.
- Cierre de pleura mediastínica
- Drenaje pleura por contrabertura
- Cierre por planos
- Piel con sutura intradérmica reabsorbible.

Contraindicaciones del Tratamiento Quirúrgico:

- Hipertensión Pulmonar con cortocircuito revertido (de Derecha a Izquierda) a través del Conducto Arterioso.

Postoperatorio:

- Vigilancia de complicaciones: Sangramiento, Quilotórax, Neumotórax
- Retirada de drenaje por pleurotomía en las primeras 24 horas si no complicaciones citadas.

Alta hospitalaria: 5to día de postoperatorio

Seguimiento: Trimestral en el primer año de operado

Profilaxis de endocarditis bacteriana: 6 meses.

Coartación de la Aorta

Definición:

Estenosis o estrechamiento congénito de la luz de la Aorta en cualquier localización desde las valvas sigmoideas hasta la bifurcación aórtica en las iliacas. La localización más frecuente es en el istmo aórtico o yuxtaductal.

Incidencia:

8-10% de las CC.

Indicación Quirúrgica

- Recién nacido o lactante con Insuficiencia Cardíaca refractaria a tratamiento médico
- Diagnóstico clínico y ecocardiográfico de Coartación de la Aorta en paciente mayor de un año de edad, sintomático o no.
- En lactante con Comunicación Interventricular o Doble Salida Ventricular asociada, debe realizarse coartectomía y valorar cerclaje pulmonar como primera paliación.
- Imposibilidad de corrección con Cateterismo Intervencionista

Tratamiento Quirúrgico:

- Posición: Decúbito lateral derecho
- Temperatura corporal del paciente alrededor de los 34 grados centígrados
- Incisión: Toracotomía posterolateral Izquierda
- Disección transpleural de Arteria Subclavia Izquierda, Istmo Aórtico, Aorta descendente por debajo de zona coartada.
- Control de colaterales

- Disección de Conducto Arterioso, ligadura o sección del mismo.
- Control de la luz de la ASI
- Clamp hemostático en Arco aórtico proximal a ASI y en Ao Descendente a 2-3 cm de coartación
- Si la coartación es circunscrita:
 - En RN y menor de los 3 meses de edad: Coartectomía y anastomosis Terminal-Terminal continua de sutura monofilamento absorbible a largo plazo
 - Lactantes mayores de 3 meses: Aortoplastia de Waldhausen o Coartectomía y anastomosis Terminal-Terminal continua de sutura monofilamento absorbible a largo plazo
 - En adolescentes y mayores coartectomía y anastomosis T-T con sutura monofilamento no absorbible en plano posterior y anterior con puntos separados o Aortoplastia con parche de PTFE
- Si segmento hipoplásico asociado:
 - Coartectomía y anastomosis T-T Ampliada con sutura continua de monofilamento absorbible a largo plazo
- Declampaje de Aorta descendente y ASI (si no Waldhausen) y posterior declampaje de Arco aórtico **lentamente**.
- Recuperar temperatura
- Hemostasia cuidadosa
- Cierre de pleura mediastinal
- Infiltración de anestésico en espacio intercostal
- Drenaje pleural por contrabertura

- Cierre por planos
- Piel: intradérmica con sutura absorbible.

Post operatorio

- Vigilancia de complicaciones: Hemotórax, Neumotórax, Quilotórax y tratamiento consecuente
- Extubación temprana
- Descartar paraplejia y/o Síndrome Post coartectomía
- Manejo de hipertensión arterial y taquiarritmias. Sedación, vasodilatadores y/o beta bloqueadores
- Apertura de vía oral demorada
- Retirada de pleurotomía en las primeras 24 horas si no complicaciones.

Alta hospitalaria: 5to-7mo dia de post operatorio

Seguimiento trimestral en primer año de operado con Rx y Ecocardiograma en segundo semestre.

Seguimiento anual luego del segundo año de operado y si no hay residuo o secuela

Profilaxis de Endocarditis Bacteriana (EB): 1 año.

Recoartación Aórtica:

Definición :

Aparición de clínica de coartación aórtica o gradiente mayor de 20mmHg en Ao Descendente con pérdida del patrón de flujo normal por Ecocardiograma en seguimiento de coartación operada.

Indicación Quirúrgica:

- Imposibilidad de dilatación de zona recoartada por Cateterismo Intervencionista.

Anillos Vasculares

Definición:

Grupo de anomalías del arco aórtico y/o de la emergencia de la Rama Izquierda de la Arteria Pulmonar que producen síntomas respiratorios y digestivos altos por compresión de la tráquea , el esófago o ambos. Se presentan morfológicamente como anillos completos o incompletos.

Incidencia:

Menos 1% de las CC cuando desarrolla síntomas.

Indicación quirúrgica:

- Diagnóstico clínico y radiológico (Angio-TAC o aortografía si necesario) de anillo vascular
- Paciente sintomático de cualquier edad

Tratamiento quirúrgico

- Doble Arco Aórtico: Sección y sutura del arco menor por toracotomía izquierda por tercer espacio intercostal (EIC)
- Arco Aórtico derecho con Conducto Arterioso Izquierdo: Sección del Conducto Arterioso por Toracotomía Izquierda por 3er o 4to EIC

- Tronco Arterial Braquiocefálico anómalo: Aortopexia anterior por toracotomía anterior derecha por 3er EICDerecho
- Arteria subclavia derecha aberrante: sección y sutura de su emergencia en la Aorta descendente por toracotomía izquierda por 3er EICI
- Sling Pulmonar: Reimplantación a Tronco de la AP de la Rama Izquierda de Arteria Pulmonar por esternotomía y en Circulación Extracorpórea.
- Infiltración de anestésico en espacio intercostal
- Drenaje pleural por contrabertura
- Cierre por planos
- Piel: intradérmica con sutura reabsorbible.

Postoperatorio

- Vigilancia de complicaciones: Hemotórax, Neumotórax, Quilotórax y tratamiento consecuente
- Retirar Pleurotomía en las primeras 24 h.
- Descartar traqueomalacia si necesidad de intubación prolongada o extubación fallida en anillos completos principalmente y en sling pulmonar

Alta Hospitalaria: 5to día de post operatorio

Seguimiento trimestral en primer año de operado

Profilaxis de EB: No

Fístula Sistémico-Pulmonar de Blalock-Taussig Modificada

Indicacion Quirúrgica:

Está indicado como intervención paliativa en aquellas cardiopatías en las que el flujo pulmonar disminuido o el insuficiente flujo pulmonar efectivo, lleven al paciente a una hipoxemia severa o a crisis de hipoxia a repetición y la lesión primaria no sea corregible en el momento en que se indica la intervención por las condiciones generales del paciente u otras lesiones acompañantes.

La Fístula Sistémico-Pulmonar de Blalock-Taussig Modificada puede realizarse del lado izquierdo o del lado derecho, en dependencia de las dimensiones de las ramas pulmonares, la orientación del Arco Aórtico o la estrategia diseñada con reintervenciones posteriores con el paciente.

Descripción del Proceder:

Decúbito lateral

Medidas de antisepsia local y generales

Colocación de paños estériles

Toracotomía posterolateral en 4to espacio intercostal

A través de pleura mediastínica, disección roma de Arteria Subclavia en cúpula del tórax y reparación con vessel-loop

Disección y exposición , reparando con seda, lobaes y rama pulmonar del lado correspondiente.

Colocación de clamp de cuchara hemostático en emergencia de A.Subclavia e incisión longitudinal de la misma.

Anastomosis T-L de tubo de PTFE (calibre en correspondencia con edad y diámetro de ramas) , con A.S. con sutura continua de polipropileno 5/0.

Clamp en región proximal a bifurcación de ramas pulmonares en Rama Pulmonar e incisión de la misma

Anastomosis del otro extremo del tubo de PTFE T-L con RAP con sutura continua de polipropileno 6/0

Liberación de Clamp de pulmonar y luego de clamp de subclavia.

Hemostasia

Comprobación del funcionamiento de la fístula ventilando al paciente con FiO₂ 0.4 y realizando gasometría arterial

Colocación de drenaje torácico por el contrabertura

Cierre por planos

Piel: Intradérmica reabsorbible

Post operatorio

Extubacion temprana su ausencia de complicaciones y buen funcionamiento de la Fístula (PO₂ 35-45 mmHg)

Infusión de Inotrópicos y heparinización en recién nacidos y lactantes pequeños

Circulación Extracorpórea

Se describen brevemente las generalidades de la técnica para colocar al paciente en Circulación Extracorpórea

Canulación y entrada en CEC

- Paciente en posición decúbito supino y con calzo en dorso
- Antisepsia local y paños de campo
- Colocación de líneas de extracorpórea y línea de cardioplejia
- Consulta antes de comenzar con anestesia y personal de perfusión a cargo
- Esternotomía media longitudinal
- Pericardiotomía
- Solicitar heparinización del paciente según protocolo de Anestesiología y CEC
- Bolsas de señora para canulación en raíz de Aorta para cánula de cardioplejia, antes de la emergencia de los vasos supra aórticos para cánula aórtica, en Aurícula derecha o VCS en dependencia del proceder siguiente, en VCI y VPDS o AI para vent de cavidades izquierdas.
- Disección roma y torniquetes a VCS e I
- Canulación de Aorta y conexión a línea arterial evacuando aire previamente si Tiempo de Coagulación Activado > 400 seg.
- Canulación de VCS e Inferior si estabilidad hemodinámica y conexión a línea venosa
- Entrada en CEC parcial y solicitar hipotermia o no en dependencia de la necesidad del proceder a realizar
- Canulación de AI previa perforación de raíz de Aorta con trocar de cardioplejia

- El Bypass cardiopulmonar total se logra cerrando los torniquetes previamente colocados alrededor de las VCS e

Si el proceder obliga a la utilización de Paro Anóxico, se procede de la siguiente manera:

- En normotermia o hipotermia ligera (aunque el proceder requiera mayor hipotermia) y previa disección roma o con electro coagulador entre Raíz Aórtica y Pulmonar, se coloca Clamp Hemostático en Raíz de Aorta distal a la raíz de Ao, por encima del Trócar de cardioplejia previamente colocado y cebado, conectado a la línea de cardioplejia proveniente de la máquina de CEC
- Cardioplejia siguiendo el protocolo del Dpto CEC
- Luego del primer minuto de cardioplejia, colocación de hielo o agua helada en el espacio pericárdico

Hipotermia

El grado de hipotermia responde a la necesidad de flujo para el proceder específico y estrategia de protección miocárdica colegiada con personal de perfusión.

Hipotermia	l/min/m ² SC	%	Tiempo tolerado en bajo flujo (min)
Ligera hasta 32 °C	2.5	100	
Moderada 32°C-28°C	2.5-2		
Severa < 28°C	2-1.6	60	20
	25°C	<1.6	33-50
	20°C		10-20
	<20°C		Paro Circulatorio

Salida de CEC

- Ordenar y obtener recalentamiento que puede ser previo o no a declampaje aórtico según necesidades y conveniencia del cirujano o exigencias del proceder
- Declampaje aórtico y maniobras de deaireación de cavidades izquierdas
- Observar comienzo de actividad eléctrica y contráctil del corazón
- Si las cavidades derechas ya están cerradas, CEC parcial abriendo torniquetes de ambas cavas.
- Alcanzada la temperatura rectal de 36°C , se comienza a disminuir el aporte de flujo por la máquina y aumentar el aporte de volumen
- Los parámetros hemodinámicas monitorizados aceptables luego de comenzado el apoyo inotrópico en caso necesario y previa evaluación del Ecocardiograma Trans Esofágico (ETE), se concluye CEC
- Reversión de la Heparina con Protamina según protocolo de Anestesia y CEC
- Decanulación de AI, VCI, VCS y finalmente Aorta si no hay necesidad de aporte de volumen por esta vía.
- Hemostasia cuidadosa
- Colocación de electrodos de marcapasos
- Colocación de drenaje por contrabertura para cavidad pericárdica y en caso necesario en cavidades pleurales
- Cubrir grandes vasos con remanente pericárdico o con pericardio heterólogo en su defecto
- Cierre con sutura metálica del esternón
- Cierre por planos

- Piel : puntos intradérmicos con sutura reabsorbible

Comunicación Interauricular (CIA)

Definición:

Resume las lesiones que hemodinámicamente constituyen una comunicación anormal con cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular. Desde el punto de vista morfológico a las lesiones resultado de una alteración embriológica del septum interauricular (Septum Primun, Septum Secundum): CIA tipo Ostium Secundum, CIA tipo Foramen Oval (si el septum primun aparece íntegro).

En las llamadas CIA Seno Venoso (Vena Cava Superior, Vena Cava Inferior) y Seno Coronario , la alteración embriológica no interesa el verdadero Septum Interauricular, sino la incorporación de los cuernos derecho y/o izquierdo del seno venoso embriológico a la aurícula.

La comunicación hemodinámica tipo Ostium Primun es tratada como una variedad del Defecto de Septación Aurículo Ventricular. La CIA puede asociarse a drenaje y/o conexión anómala de Venas Pulmonares.

Puede constituir una lesión asociada a otros tipos de malformaciones cardíacas.

Incidencia:

Como lesión única constituye del 5-10% de las cardiopatías congénitas diagnosticadas.

Indicación Quirúrgica:

- Diagnóstico clínico de CIA con RHD; segundo ruido cardiaco desdoblado fijo, retumbo diastólico bajo, cardiomegalia en Telecardiograma con rectificación del TAP y flujo pulmonar aumentado, EKG con signos de sobrecarga diastólica derecha.
- En pacientes con diagnóstico ecocardiográfico de Ostium secundum sin bordes del tabique o tamaño de la AI apropiados para cierre por cateterismo intervencionista.
- Embolismo paradójico a cualquier edad.
- Rara indicación antes de los 4 años de edad si no Insuficiencia Cardíaca y/o Infecciones Respiratorias a repetición.

Contraindicación:

- Cortocircuito de derecha a izquierda a nivel auricular por Hipertensión Pulmonar.

Tratamiento Quirúrgico

- Esternotomía media longitudinal o esternotomía parcial longitudinal
- Pericardiectomia. Canulación de Aorta, ambas cavas y CEC en normo termia o hipotermia ligera. Torniquetes en ambas cavas, bypass total. Cardioplejia y clampeaje Aórtico.
- Atriotomía derecha longitudinal
- A través de CIA comprobación de drenaje pulmonar normal
- Cierre de CIA Ostium Secundum con pericardio autólogo y sutura continua de monofilamento no absorbible.

- Cuidar de no lesionar anillo aórtico en borde antero superior del defecto, respetar conducción en extremo inferior hacia seno coronario y dejar libre desembocadura de VCI al colocar el parche de pericardio.
- Si conexión o drenaje anómalo de venas pulmonares derechas asociado en aurícula derecha y CIA seno venoso pequeña, atrioseptectomía parcial y ampliación de la CIA y colocación de parche de pericardio autólogo y sutura continua de monofilamento no absorbible.
- Si conexión anómala de venas pulmonares en VCS, Atriotomía en Y o longitudinal y extensión del parche de cierre de la CIA a desembocadura de venas pulmonares en la luz de la VCS, ampliando la misma con plastia usando el tejido auricular o con pericardio autólogo si sospecha de estenosis de la desembocadura en AD de la VCS.
- Maniobras de deaireación y declampaje aórtico.
- Atriorrafia derecha, liberación de torniquetes en cavas, bypass parcial.
- Regulación del ritmo si necesario marcapasos epicárdico
- Salida progresiva de CEC.
- Decanulación de cavas
- Protamina
- Hemostasia
- Colocación de alambres de marcapasos
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos

Postoperatorio

- Vigilancia de sangrado y bajo gasto cardiaco para evaluar si necesaria reintervención y/o residuo.
- Retirada de drenajes según protocolo UCI.
- Retirada de electrodos de marcapasos en sala de hospitalización luego de evaluación de DII largo por médico de asistencia.

Alta hospitalaria

- Si no complicaciones: 7mo día de postoperatorio

Seguimiento trimestral en primer año de operado.

Profilaxis de EB: 6 meses.

Comunicación Interventricular

Definición:

Uno o varios orificios en el tabique interventricular que permiten la comunicación entre el VI y el VD a través del cual aparece un cortocircuito de izquierda a derecha dependiente del área del orificio y el balance entre las resistencias sistémicas y pulmonares.

No se considera CIV como entidad individual a las comunicaciones interventriculares que forman parte de otras malformaciones mayores generalmente cianóticas.

Incidencia

15-20% de las cardiopatías congénitas.

Tipos de CIV

- CIV de entrada o tipo canal (5-8%)
- CIV perimembranoso (70%)
- CIV del septo infundibular o de salida (5-7%,30% en Asia)
- CIV muscular (5-20%)

Indicación Quirúrgica

- Lactantes menores de 6 meses con retardo marcado en la curva de ganancia de peso por insuficiencia cardiaca refractaria a tratamiento médico o con CIV múltiple: Cerclaje Pulmonar
- Lactante con CIV con RHD y contraindicación de CEC por estado general u otra causa: Cerclaje Pulmonar
- Lactante menor de seis meses sin contraindicación para CEC con CIV con RHD que no se controla con tratamiento médico adecuado y/o HTP: Cierre de CIV
- Lactante mayor de seis meses con RHD por CIV de entrada o conoventricular , malalineamiento o muscular con relación CIV/Aorta mayor o igual 0.7: Cierre de CIV
- Si paciente con CIV y RHD mayor del año de edad: Indicación de estudio hemodinámico:
 - Si $Q_p/Q_s \geq 2$ y $RPT < 7$ uds y muestra de reactividad pulmonar a la prueba de oxígeno : Cierre de CIV
 - Si $RPT > 7$ uds y posible enfermedad vascular pulmonar: Biopsia Pulmonar o angiografía en cuña.

Conducta quirúrgica en asociaciones frecuentes:

- CIV y PCA: Si el CIV es restrictivo y el PCA no ha cerrado espontáneamente después de las 8 semanas y existe RHD, debe cerrarse el PCA. Si la CIV no es restrictiva, deben abordarse en el mismo tiempo quirúrgico.
- CIV y Coartación Aórtica: Coartectomía y cerclaje pulmonar si la CIV acompañante tiene por su relación con raíz aórtica, indicación quirúrgica o es múltiple.
- CIV y Regurgitación Aortica: Indicación de cierre de la CIV aún sin RHD.

Contraindicación de tratamiento quirúrgico

- CIV pequeña con Relación Qp/Qs <1.5:1
- Pacientes mayores de un año de edad con Relación por estudio hemodinámico, RVP/RVS >0.5 o enfermedad obstructiva vascular pulmonar con cortocircuito de derecha a izquierda.

Preoperatorio

- Catéter en TAP si hipertensión pulmonar

Tratamiento Quirúrgico

Paliativo

Cerclaje Pulmonar:

- Decúbito lateral derecho
- Toracotomía anterolateral en cuarto espacio intercostal
- Rechazo del pulmón y exposición de pericardio anterior al curso del nervio frénico a la altura de grandes vasos
- Pericardiotomía

- Con disección roma , montaje de Tronco de Arteria Pulmonar con cinta de hiladillo que rodea vaso disminuyendo su diámetro hasta lograr relación de presiones TAP/Ao 0.5-0.3 o gradiente 40-60 mmHG en TAP y/o PO₂ 35-45 mm Hg , HbO₂ 75-80% con FiO₂ 0.4 luego de 5 min en el transoperatorio. Fijación del cerclaje con transfixión.
- Cierre de toracotomía previa colocación de drenaje por el contrabertura y hemostasia.

Correctivo

- Esternotomía media longitudinal
- Pericardiotomía. Bolsas y Canulación de Aorta, ambas cavas .CEC en hipotermia moderada o ligera. Torniquetes en ambas cavas, bypass total. Cardioplejia y clampeaje Aórtico.
- A través de atriotomía derecha longitudinal , cierre de CIV perimembranosa, de entrada o muscular con parche de Dacron y puntos en U separados, acolchados con teflón o pericardio autólogo o con sutura continua de monofilamento no reabsorbible . Si borde muscular superior, no interesar en la sutura la valva septal de la tricúspide.
- Cuidados para proteger sistema de conducción.
- A través de arteriotomía pulmonar, cierre de CIV de salida o supracristal. Si ausencia de septum infundibular, puntos de cierre a través de valva sigmoidea pulmonar. Puntos separados acolchados preferentemente com pericardio o sutura continua con parche de Dacrón.
- Maniobras de deaireación y declampaje aórtico.
- Atriorrafia derecha, liberación de torniquetes en cavas, bypass parcial.

- Regulación del ritmo si necesario marcapasos epicárdico
- Evaluación por ETE
- Salida progresiva de CEC.
- Decanulación de cavas
- Protamina
- Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos

Postoperatorio

- Protocolo de hipertensión pulmonar (UCI) si estado preoperatorio lo sugiere
- Vigilar posible trastorno de la conducción AV
- Vigilancia de sangrado y bajo gasto cardiaco para evaluar si necesaria reintervención y/o residuo (CIV residual) que justifique reintervención.
- Retirada de drenajes según protocolo UCI.

Alta hospitalaria

- Si no complicaciones: 7mo día de postoperatorio

Seguimiento trimestral en primer año de operado.

Profilaxis de EB: 6 meses.

Defectos de Septación Aurículo-Ventriculares

Espectro morfológico resultado del desarrollo anormal de los cojinetes endocárdicos y como consecuencia, del canal atrioventricular normal. Se caracteriza por la presencia de una CIA tipo Ostium Primun, un defecto valvular auriculo ventricular y una CIV de entrada.

En el DSAV Parcial , se presenta una CIA tipo Ostium Primun, no hay comunicación interventricular, existen dos orificios valvulares, las válvulas AV aparecen al mismo nivel además de una hendidura en la valva anterior de la válvula AV Izquierda e insuficiencia izquierda o no por esta causa.

El DSAV Completo presenta un solo anillo valvular aurículo ventricular, las válvulas AV aparecen al mismo nivel y pueden haber uno o dos orificios valvulares aurículo ventriculares (DSAV intermedio). Pueden aparecer más de cinco valvas en la válvula común AV.

De acuerdo a la localización de las inserciones de las valvas en el tabique interventricular se utiliza la clasificación de Rastelli :

Tipo A: La inserción de la valva pontina anterior es a nivel de la cresta del tabique interventricular. Mayormente asociada al S. Down

Tipo B: La inserción ocurre en la cara derecha del septo interventricular

Tipo C: La valva anterior pasa por sobre la cresta del tabique interventricular sin inserción en él. Asociada a Asplenia.

El Tipo de inserción de la valva pontina anterior y el balance entre los tabiques interventricular e interauricular, determina el tipo de tratamiento quirúrgico y pronóstico.

Incidencia:

3-6% de las Cardiopatías Congénitas

El 50% de los pacientes Síndrome de Down con CC, presentan un DSAVC.

El 30% de los pacientes con DSAV padecen Síndrome de Down

Indicación Quirúrgica:

DSAVP o CIA Tipo Ostium Primum:

- Igual indicación quirúrgica que la CIA
- Signos de insuficiencia valvular izquierda significativos no controlables con tratamiento médico.

DSVAC:

Corrección :

Lactante con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de DSAVC con buen balance ventricular, de preferencia entre tres y seis meses de edad.

Si paciente mayor de 10 meses de edad y sospecha de Hipertensión Pulmonar:

-Cateterismo cardiaco:

- Si HTP comprobada, RPT < 7 Uds y reactividad comprobada con prueba de Oxígeno: Corrección
- Si HTP comprobada, RPT ≥ 7 Uds y reactividad comprobada con prueba de Oxígeno:

1. Angiografía en cuña.

2. Biopsia Pulmonar

Paliación:

Cerclaje pulmonar:

Lactante severamente desnutrido o con malformaciones asociadas que contraindiquen la corrección.

Lactante menor de 3 meses de edad con DSAVC con disbalance ventricular.

Momento Quirúrgico:

Indicación electiva de corrección entre 6 y 10 meses de edad.

Tratamiento quirúrgico:

- CEC
- Hipotermia moderada
- Paro anóxico
- Cardioplejia sanguínea anterógrada cada 20 minutos.
- Atriotomía derecha , exposición a través del Ostium primun o su ampliación , de las estructuras valvulares izquierdas, evaluación y plastia de las mismas (hendidura “mitral”) con puntos discontinuos de no absorbible monofilamento 5-0 acolchados con pericardio autólogo.
- Cierre de la CIV de entrada, transatrial, con parche de Dacrón y puntos discontinuos, continuos o combinados, de sutura de polipropileno. Observar cuidado de conducción y posibilidad de obstrucción de tracto de salida izquierdo al colocar el parche.
- Cierre del Ostium primun con parche de pericardio autólogo, dejando según anatomía, seno coronario a la izquierda o la

derecha según riesgo evaluado por cirujano de lesión de la conducción. Puntos separados en U desde extremo superior del parche de la CIV , a través de la valva pontina posterior, anterior y en la zona central de aposición entre ambas, hasta extremo inferior del parche de pericardio autólogo, continuando en la porción superior del Ostium primun con sutura continua entre el parche de pericardio autólogo y el borde inferior del septum primun.

- Deaireación
- Retirada del Clamp aórtico y recalentamiento
- Atriorrafia derecha
- Colocación de 4 electrodos de Marcapasos
- Si HTP, catéter en TAP o AI
- Evaluación por ETE de suficiencia valvular , residuos y estado ventricular en asistencia circulatoria mínima.
- Si evaluación satisfactoria , salida de CEC.
- Si Insuficiencia Valvular Izquierda moderada-severa o CC importante residual: Reentrada en CEC total y plastia
- Protamina
- Hemostasia, colocación de drenajes
- Cierre por planos

Postoperatorio

- Protocolo de hipertensión pulmonar (UCI) si estado preoperatorio lo sugiere
- Vigilar posible trastorno de la conducción AV

- Vigilancia de sangrado y bajo gasto cardiaco para evaluar si necesaria reintervención y/o residuo (CIV residual) que justifique reintervención.
- Retirada de drenajes según protocolo UCI.

Alta hospitalaria

- Si no complicaciones: 7mo día de postoperatorio en sala

Seguimiento trimestral en primer año de operado.

Profilaxis de EB: 6 meses.

Ventana Aorto Pulmonar

Definición:

Defecto de Septación Aortopulmonar en el que aparece una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar, en ocasiones a la rama derecha de la misma, con la presencia de dos válvulas sigmoideas bien diferenciadas. Puede ser proximal o Tipo I, distal o Tipo II, Total o Tipo III, e intermedia o Tipo IV.

Incidencia:

Rara presentación, se reporta un caso por año en las instituciones especializadas.

Indicación Quirúrgica:

- Diagnóstico clínico y ecocardiográfico de defecto de septación aortopulmonar en recién nacido o lactante menor de tres meses de edad
- En lactante mayor de tres meses de edad según resultado de estudio hemodinámico.

Contraindicación

- Relación RVP/RVS >0.5

Preoperatorio

- Catéter en TAP

Tratamiento Quirúrgico

- Decúbito supino
- Esternotomía media longitudinal
- Pericardiotomía. Bolsas y Canulación alta de Aorta, Aurícula Derecha. Cerclaje de ramas pulmonares y entrada en CEC en hipotermia moderada o ligera. Cardioplejia y clampeaje Aórtico.
- Retirada del cerclaje de ramas
- A través de arteriotomía longitudinal pulmonar, visualización de bordes de la ventana, verificar no afectación del ostium coronario derecho a través de ventana en caso de localización proximal o baja (Tipo I) de la misma .
- Cierre con parche de Politetrafluoretileno (PTFE; Gore-Tex) y sutura continua reabsorbible monofilamento.
- Deaireación de la raíz aórtica y retirada del clamp aórtico.
- Arteriorrafia pulmonar
- Salida progresiva de CEC

- Toma de presiones pulmonares y evaluación por ETE
- Decanulación de AD
- Protamina
- Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos

Postoperatorio

- Protocolo de hipertensión pulmonar (UCI) si no recién nacido.
- Vigilancia de sangrado y bajo gasto cardiaco para evaluar si necesaria reintervención y/o residuo que justifique reintervención.
- Retirada de drenajes según protocolo UCI.

Alta hospitalaria

- 7mo día de postoperatorio en sala de hospitalización.

Seguimiento trimestral en primer año de operado.

Profilaxis de EB: 6 meses.

Drenaje Anómalo Total de Venas Pulmonares

Definición

Conexión anómala de todas las venas pulmonares con la aurícula derecha y no con la aurícula izquierda, de manera directa o a través de alguna estructura vascular (colector).

El paciente necesita para garantizar gasto izquierdo la permeabilidad del Foramen Oval o una CIA

De acuerdo al sitio de drenaje de las venas pulmonares puede ser:

- Cardíaco (en aurícula derecha o seno coronario). De mejor pronóstico y mejor tolerado por paciente con CIA no restrictiva. Raramente el drenaje a seno coronario es obstructivo.
- Supracardiaco (a través de colector venoso, generalmente izquierdo, en vena vertical que drena en Tronco Venoso Braquiocefálico). Pronóstico reservado, necesita CIA no restrictiva y constituye una urgencia relativa cuando no se acompaña de alguna obstrucción en el drenaje venoso pulmonar o CIA restrictiva. Si CIA restrictiva u obstrucción en el recorrido del colector o de su drenaje a la vena innominada, constituye una urgencia quirúrgica.
- Infracardiaco (a través de colector venoso en VCI, o sistema porta atravesando el diafragma a través del hiato esofágico). Es siempre obstructivo aún con CIA no restrictiva. Constituye una urgencia quirúrgica. Mal pronóstico por hipertensión pulmonar venocapilar resultante.
- Mixto

Incidencia

1-2 % de todas las Cardiopatías Congénitas

Indicación Quirúrgica

- Recién nacido o lactante con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de DATVP
- Si obstructivo: Emergencia

- Si no obstructivo: el momento quirúrgico puede esperar a estabilizar hemodinámica y nutricionalmente al lactante uno o dos meses con seguimiento clínico estrecho.

Preoperatorio

- Control de la Insuficiencia Cardíaca e Hipertensión Pulmonar si DTAVP Obstructivo según protocolos.
- Si DATVP con CIA restrictiva, atrioseptostomía de balón previa.
- Catéter en TAP

Tratamiento Quirúrgico

- Anestesia: Protocolo de HTP si DATVP supra o infracardiaco
- No colocar transductor de ETE antes de la corrección
- Decúbito supino
- Esternotomía media longitudinal
- Pericardiotomía. Bolsas y Canulación de Aorta, VCS, VCI a través de AD. Entrada en CEC e hipotermia profunda. Cardioplejia y clampeaje Aórtico.
 - Cardíaco
- A través de atriotomía derecha, desteche de seno coronario y redirección del drenaje a AI colocando parche de pericardio antológico con sutura monofilamento no absorbible.
- Si drenaje en techo de AD, redirigir flujo a AI, resecaando TIA y colocando parche de pericardio para atrioseptoplastia.
 - Supracardiaco
- Disección y exposición de colector pulmonar a nivel de su drenaje en TVBC y venas pulmonares tributarias
 - Infracardiaco

- Disección y exposición de colector pulmonar a nivel de su recorrido posterior al corazón y en dirección al diafragma y venas pulmonares tributarias
 - Supra e Infracardiaco
- Atriotomía derecha con extensión transversal hasta base de orejuela izquierda
- Apertura longitudinal del colector en pared anterior del mismo
- Anastomosis Latero-Lateral (L-L) con sutura monofilamento reabsorbible continua, colector-AI ampliando la segunda a nivel del SIA con parche de pericardio antólogo.
- CIA quirúrgica pequeña en parche de pericardio
- Catéter en TAP o AI
- Atriorrafia derecha
- Ligadura de colector en su unión al TVBC (Supracardiaco) o prediafragmatico (Infracardiaco).
- Deaireación y retirada del clamp aórtico.
- Recalentamiento y salida progresiva de CEC
- Toma de presiones pulmonares y evaluación por ETE
- Si HTP , liberación del colector.
- Colocación de electrodos de marcapasos (4)
- Decanulación
- Protamina
- Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos
- Si necesidad de apoyo alto, evaluar esternón abierto y/o apoyo circulatorio

Postoperatorio

- Protocolo de hipertensión pulmonar (UCI).
- Vigilancia de sangrado y bajo gasto cardiaco
- Arritmias y manejo según protocolos de UCICCV
- Evaluación de residuo por ETE o radiología y conducta consecuente

Alta hospitalaria: 7mo día de postoperatorio en sala de hospitalización.

Seguimiento trimestral en primer año de operado. Semestral y anual posteriormente si buena evolución

El 10% de los pacientes puede desarrollar en el primer año de postoperatorio, estenosis de la anastomosis colector-AI: estudio hemodinámico y evaluación de grado de obstrucción.

Desarrollo a mediano y largo plazo de arritmias supraventriculares

Profilaxis de EB: No

Tronco Arterioso

Rara anomalía consistente en un solo vaso arterial que emerge del corazón, asociado a una CIV y que da origen a las arterias coronarias, la circulación pulmonar y sistémica. Existe una sola válvula sigmoidea, troncal, que puede ser estenótica o insuficiente y cabalga sobre la cresta del septo interventricular formando la porción superior de la CIV. El 50% de los pacientes tienen anomalía coronaria asociada y del 11% hipoplasia o

Interrupción del Arco Aórtico. El 33% se asocia al Síndrome de Di George (deleción 22q11). Las ramas pulmonares pueden presentar estenosis en sus orígenes.

Incidencia

1.4 % de las CC.

La variable emergencia de las arterias pulmonares, distales a la emergencia de las coronarias y proximales al tronco arterial braquiocefálico, ha motivado varias clasificaciones. Desde el punto de vista quirúrgico resulta práctico asociar las clasificaciones de Collet y Edwards y Van Praagh.

- Tipo I (60%). Del Tronco emerge un pequeño vaso que se bifurca en ambas ramas pulmonares, derecha e izquierda.
- Tipo II (30%) . Las Ramas emegen directamente del Tronco en posición contigua
- Tipo III. Las Ramas emergen distantes una de otra generalmente de la cara posterior o lateralmente en el Tronco.
- Tipo IV. (3 de Van Praagh) Sólo una rama pulmonar emerge del Tronco Arterioso.

Indicación Quirúrgica

- Recién nacido o lactante menor de tres meses de edad con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de Tronco Arterioso, sin Insuficiencia Moderada –Severa de Válvula truncal: Corrección de urgencia.
- Lactante con gran compromiso nutricional u otra contraindicación de CEC y diagnóstico clínico,

ecocardiográfico de Tronco Arterioso sin estenosis de ramas pulmonares: Paliación con cerclaje de Tronco Pulmonar o de ramas.

- Lactante menor de tres meses de edad con diagnóstico clínico de Tronco Arterioso y estenosis de ramas según estudio hemodinámico y ecocardiográfico: Urgencia relativa, corrección.

Contraindicación Quirúrgica

- Lactante mayor de tres meses de edad con Hipertensión Pulmonar
- Hipoplasia de Ramas Pulmonares
- Relativa: Insuficiencia Troncal Severa

Preoperatorio

- Catéter en VD para posicionar luego en neoTAP si tratamiento correctivo

Tratamiento Quirúrgico

- Paliativo
- Decúbito supino
- Esternotomía
- Pericardiotomía
- Disección roma y montaje en cintas de hiladillo de ambas ramas pulmonares si Tipo II o III , o de tronco pulmonar si Tipo I. Fijar cerclaje hasta obtener gradiente 40-60 mmHG o PO_2 35-45 con FiO_2 0.4 durante 5 minutos en transoperatorio.
- Cierre de pericardio
- Drenaje mediastinal
- Cierre por planos

- Correctivo

Decúbito supino

Esternotomía

Pericardiotomía

Catéter para colocar en neo TAP

Entrada en CEC con Canulación alta del tronco, hipotermia moderada-severa, cerclando con torniquetes, ambas ramas pulmonares

Clampaje “aórtico” y cardioplejia

- Si Tipo I , cierre de CIV y establecimiento de continuidad VD-Tronco AP según técnica de Rastelli (conducto valvado) o Barbero-Marcial (tejido autólogo)
- Si Tipo II, III, resección del tejido troncal de emergencia de las ramas pulmonares y establecimiento de continuidad con Conducto protésico o pericardio autólogo con válvula en neo TSVD, previo cierre de la CIV
- Si insuficiencia troncal moderada-severa, evaluar sustitución valvular
- Dejar CIA quirúrgica o FO permeable
- Deaireación de la raíz aórtica y retirada del clamp aórtico. Recalentamiento
- Salida progresiva de CEC
- Toma de presiones pulmonares y evaluación por ETE
- Colocación de electrodos de marcapasos (4)
- Decanulación
- Protamina
- Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura

- Cierre por planos, si necesidad de apoyo alto, evaluar esternón abierto y/o apoyo circulatorio

Postoperatorio

- Protocolo de hipertensión pulmonar (UCI).
- Vigilancia de sangrado
- Evaluación de residuo y conducta consecuente
- Retirada de drenajes según protocolo UCI.

Alto riesgo de mortalidad:

Asociación con Interrupción del Arco Aórtico

Insuficiencia Valvular Troncal

Cirugía en mayores de 6 meses de edad

Seguimiento:

Mensual. Vigilancia de arritmias, insuficiencia de válvula troncal, deterioro del conducto, función del VD, comportamiento del CC a nivel atrial

Profilaxis de EB : Siempre

Estudio por Rehabilitación anual y evaluación de residuos y secuelas. (Arritmias Ventriculares, Obstrucción del conducto, Insuficiencia de Válvula Troncal o Pulmonar)

Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo

La obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo puede localizarse a nivel valvular, supravalvular o subvalvular.

Incidencia:

3-6% de las CC

Estenosis Valvular Aortica:

Obstrucción a nivel valvular resultado del desarrollo imperfecto valvular con ausencia y/o fusión de comisuras y/o engrosamiento del tejido valvar.

La aorta bivalva es la cardiopatía congénita mas frecuente.

El 20% de la lesión valvular reumática se localiza en la válvula aortica

La forma crítica de la estenosis aórtica suele debutar en periodo de recién nacido y lactante pequeño y es la principal causa de Insuficiencia Cardiaca en esta edad.

Puede asociarse a hipoplasia del anillo aórtico u otra obstrucción del TSVI

Indicación Quirúrgica

- Estenosis Valvular Aortica en recién nacido o lactante con ICC que no responde a tratamiento medico y luego de valvuloplastia fallida.

- Paciente con E.V.Ao sintomático y/o Clase Funcional (NYHA) II o III, luego de valvuloplastia fallida
- Paciente con Gradiente Sistólico ≥ 75 mmHg o área de orificio aórtico efectivo < 0.5 cm²/m² SC
- Paciente asintomático con Gradiente en TSVI mayor de 50 mmHg y cambios electrocardiográficos de HVI, isquémicos o de repolarización en el ejercicio, luego de valvuloplastia fallida

Tratamiento Quirúrgico

- Decúbito supino
- Esternotomía media
- Pericardiotomía
- Canulación alta de Aorta ascendente, entrada en CEC
 - con una cánula auricular si no defecto septal asociado y sólo cardioplejia anterógrada
 - con dos cánulas venosas si es necesario cardioplejia vía retrógrada o defecto septal asociado
- Hipotermia moderada
- Clampaje aórtico y cardioplejia (asociar retrógrada si hipertrofia izquierda marcada)
- Aortotomía oblicua y comisurotomía aórtica hasta 1mm del anillo valvular, si no hipoplasia anular
- Si hipoplasia anular aórtica, ampliación de anillo aórtico hacia continuidad mitro-aórtica con pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.6 % y SVAo con prótesis mecánica de indicación preferiblemente en adolescentes; si sexo femenino de ser posible, válvula protésica biológica

- Aortorrafia en dos planos con sutura monofilamento no absorbible.
- Deaireación, retirada de Clamp aórtico, recalentamiento.
- Evaluación por ETE: Si Insuficiencia aortica moderada-severa: Sustitución Valvular Aortica
- Si no IVAo; Salida de CEC
- Colocación de electrodos de marcapasos (4)
- Decanulación, Protamina, Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos

Estenosis Sub Aórtica

Obstrucción de la salida del Ventrículo Izquierdo por debajo del plano valvular aórtico. Puede ser una membrana o anillo fibromuscular localizado (discreta) o tuneliforme e interesar todo el tracto de salida del VI.

Indicación Quirúrgica

- Diagnostico clínico y ecocardiográfico de Estenosis Subaórtica, la indicación es electiva y esta dada por el daño valvular aórtico secundario aún cuando la severidad de la obstrucción sea leve
- Obstrucción moderada a severa del TSVI sin daño valvular aórtico.

Estenosis Supravalvular Aórtica

Obstrucción del TSVI por encima del plano valvular aórtico, generalmente asociado al Síndrome de Williams (estenosis de Ramas Pulmonares, dismorfia facial, hipercalcemia, retraso mental)

Indicación Quirúrgica

- Electivo, paciente con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de E.Suprav. Ao moderada (gradiente 50-80 mmHg)
- Paciente sintomático (dolor precordial, síncope, arritmias) aun con gradiente <50 mmhg en TSVI

Tratamiento Quirúrgico

- Decúbito supino ,Esternotomía media, Pericardiotomía
- Canulación alta de Aorta ascendente, entrada en CEC
 - con una cánula auricular si no defecto septal asociado y sólo cardioplejia anterógrada
 - con dos cánulas venosas si es necesario cardioplejia vía retrógrada o defecto septal asociado
- Clampaje aórtico y cardioplejia; si hipertrofia de VI marcada evaluar conveniencia de retroplejia continua o no
- Estenosis subaórtica: Aortotomía oblicua, resección de membrana subaórtica o tejido fibromuscular y si necesario, miectomía de Monro.
- Estenosis Supravalvular Ao.: Aortotomía en sitio de estenosis longitudinal o en Y invertida y colocación de parche de PTFE con sutura continua no absorbible monofilamento

- De aireación, retirada de Clamp aórtico, recalentamiento.
- Evaluación por ETE
- Salida de CEC
- Colocación de electrodos de marcapasos (2). Si miectomía de Monro: 4
- Protamina , Decanulación, Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos
-

Postoperatorio

Vigilancia de complicaciones de CEC

BAVC secuela de Miectomía

Si SVAo vigilar BGC por Insuficiencia Ao aguda: reintervención

Si SVAo, anticoagulación según protocolo de UCICCV

Alta hospitalaria:

A los 7 días de postoperatorio en sala de hospitalización. Si SVAo , con INR: 2.5

Seguimiento

Mensual si SVAo, resto trimestral durante primer año, luego anual según evolución.

Si SAo, luego del año de operado, se puede mantener antiagregantes y retirar anticoagulantes.

Si Insuficiencia residual, restricción de actividad física y evaluación por Rehabilitación.

La recurrencia de la E.SubAo no es rara.

Profilaxis de EB: Siempre.

Insuficiencia Aórtica

Indicación Quirúrgica:

- Clase funcional II, III (NYHA). Diagnóstico Clínico y ecocardiográfico de Insuficiencia aórtica severa. Signos electrocardiográficos de sobrecarga diastólica, signos ecocardiográficos de remodelación ventricular diastólica.

Momento quirúrgico

Diámetro VI en diástole $< +4DS$ para la SC

Volumen Telesistólico final por Eco entre 30-90 ml/m²SC

Función sistólica: Fracción de Eyección $\leq 50\%$

Tratamiento Quirúrgico

- CEC, hipotermia moderada, paro anóxico
- Plastia aórtica en lesión congénita de ser posible
- Sustitución valvular aórtica en lesión reumática o secuela de valvuloplastia anterior

Postoperatorio

Vigilancia de complicaciones de CEC

Si SVAo o plastia Ao vigilar BGC por Insuficiencia aguda: reintervención

Si SVAo , anticoagulación según protocolo de UCICCV

Alta hospitalaria:

A los 10 días de postoperatorio en sala de hospitalización. Si
SVAo, con INR: 2.5

Seguimiento

Mensual si SVAo , resto trimestral durante primer año, luego anual según evolución.

SVAo: Anticoagulación: 1 año, luego antiagregantes si prótesis mayor de 21. Prótesis 19 y 21 anticoagulantes.

Profilaxis de E B: Siempre.

Valvulopatía Mitral.

- Congénitas:

Anillo Supramitral

Atresia Mitral (SHVI)

Doble Orificio Mitral

Mitral en Paracaídas

Mitral en Hamaca

Prolapso de válvula mitral

Hendidura Mitral (No asociada a defecto septal)

Incidencia:

La valvulopatía mitral congénita aparece en el 0.2-0.5% de los pacientes con cardiopatía congénita

- Adquirida

De las lesiones valvulares reumáticas el 75% es en localización mitral. Se desarrolla generalmente luego de 5-10 años de la exposición a la enfermedad reumática

Indicación Quirúrgica:

Estenosis Mitral:

- Paciente sintomático Clase Funcional III-IV NYHA (ICC o arritmia)
- Crecimiento auricular izquierdo, y sobrecarga sistólica del VD en el EKG
- Área Mitral $< 1,5 \text{ cm}^2/\text{m}^2 \text{ SC}$
- Pendiente EF (Ecocardiografía) menor o igual a 25 mm/seg
- Gradiente medio transmitral por Ecografía Doppler igual o mayor de 10 mmHg
- PCP mayor o igual a 20 mmHg
- Paciente asintomático con Pr Sistólica en TAP $\geq 50 \text{ mmHg}$ y gradiente $\geq 10 \text{ mmHg}$ transmitral

Insuficiencia Mitral:

- Paciente sintomático Clase Funcional III-IV NYHA . Insuficiencia Cardíaca de difícil manejo con diagnóstico clínico, radiográfico y ecocardiográfico de Insuficiencia Mitral Severa.

- Paciente asintomático con disfunción ventricular izquierda por Ecocardiograma con FE entre 60%-40% y VTSVI entre 30-90 ml / m² SC
- Crecimiento de Aurícula Izquierda con Fracción de Volumen de regurgitación a través de la Mitral $\geq 50\%$
- Relación área regurgitante /área de AI $> 40\%$
- Insuficiencia Mitral aguda en postoperatorio de la válvula mitral.

Tratamiento Quirúrgico

Decúbito supino

- Esternotomía media, Pericardiotomía
- Según diagnóstico de la lesión específica mitral y repercusión en estado funcional del VI:
 - CEC con hipotermia ligera y a corazón latiendo con perfusión coronaria continua caliente y Clamp Aórtico
 - CEC, hipotermia moderada con Clamp Aórtico y cardioplejia anterógrada y/o retrógrada fría continua o c/20 min.
- Auriculotomía longitudinal Izquierda
- Estenosis Mitral:
 - Comisurotomía Mitral
 - SVM con válvula biológica si niño pequeño o adolescente femenina.
 - SVM con válvula mecánica

- Insuficiencia Mitral. Según mecanismo de la insuficiencia :
 - Resección del cuadrante de valva prolapsado y plastia.
 - Traslocación, acortamiento o sustitución de cuerdas tendinosas.
 - Miotomía de músculos papilares
 - Cierre de hendidura de las valvas
 - Plastias sobre el anillo (Wooler, De Vega, Carpentier –anillo rígido-, De Durán-anillo flexible-, Puig-Massana –anillo ajustable-)
 - Anuloplastia con Dacrón , pericardio bovino o autólogo tratado con glutaraldehído.
- Maniobras de deaireación, retirada de Clamp aórtico, recalentamiento.
- Evaluación por ETE de la función valvular. Si Insuficiencia Mitral moderada –severa:
 - -Sustitución valvular mitral con Válvula Biológica si niño pequeño o adolescente femenina.
 - -SVM con válvula mecánica
- Salida de CEC
- Colocación de electrodos de marcapasos (4)
- Decanulación, Protamina, Hemostasia
- Colocación de drenaje en mediastino y/o pleura
- Cierre por planos

Postoperatorio:

Vigilancia de complicaciones de CEC

EKG de doce derivaciones para descartar lesión coronaria si anuloplastia mitral o SVM

Simplificación según protocolos de UCICCV

Anticoagulación en las primeras 48 horas luego de retirada de drenajes mediastinal y pleurales

Alta Hospitalaria: A los 10 días de postoperatorio en sala de hospitalización. Si SVM con válvula mecánica, con INR: 2.5 luego de tratamiento con anticoagulante.

Seguimiento:

Mensual si SVM , resto trimestral durante primer año, luego anual según evolución.

SVM con válvula mecánica: Anticoagulación

Plastia y AI dilatada: Antiagregante.

Profilaxis de EB: Siempre

d-Transposición de Grandes Vasos

Definición:

Cardiopatía congénita cianótica caracterizada por concordancia atrioventricular y discordancia ventriculoarterial. La Aorta está conectada y emerge del Ventrículo Derecho y la Arteria Pulmonar del Ventrículo Izquierdo. La Aorta se dispone espacialmente anterior y a la derecha de la Arteria Pulmonar

Incidencia:

5% del total de las cardiopatías congénitas. CC cianótica más frecuente en el recién nacido

Anomalías Asociadas:

Transposición de Grandes Arterias Simple o con CIV restrictiva (60%)

Transposición de Grandes Arterias con CIV no restrictivo (20%)

Transposición de Grandes Arterias con CIV y Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo (15%)

Transposición de Grandes Arterias sin CIV y Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo (5%)

Anomalía Coronaria (40%)

Arco Aórtico Derecho (15%)

Coartación de la Aorta (5%)

Indicación Quirúrgica:

- Diagnóstico de Transposición de Grandes Vasos clínica y ecocardiográficamente.

Momento Quirúrgico:

- Transposición de Grandes Arterias simple o con CIV restrictivo:

Si el diagnóstico es prenatal o en la primera semana de vida, el abordaje quirúrgico debe realizarse antes de los 21 días de edad para la corrección anatómica u Operación de Jatene siempre que la variante anatómica y lesiones asociadas lo permitan.

Preoperatorio:

Recién nacido con sospecha o diagnóstico prenatal de TGV

- Tratamiento de acidosis metabólica, hipoglicemia, hipotermia
- Infusión de Prostaglandina E1 buscando paO2 superior a 25 mmHg o saturación de la Hb superior al 70%
- Traslado a centro de referencia nacional
- Reevaluación y confirmación del diagnóstico del centro de origen
- Si Foramen Oval pequeño (menor del 50% del tamaño del septo) :
 - Atrioseptostomía de Balón (Rashkind) en Laboratorio de Hemodinámica (Proceder efectivo si incremento del 10% en la saturación de la Hb).
- Coronariografía si ecocardiograma previo ofrece dudas con respecto a anatomía coronaria o lesiones anatómicas asociadas, excepto en la Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo que contraindica la corrección anatómica.

Tratamiento Quirúrgico

- Decúbito supino.
- Antisepsia, Esternotomía media longitudinal, Pericardiectomia y preparación para parche de ampliación de la anastomosis del TAP.
- Disección cuidadosa de Raíz Aórtica y TAP y Ramas en toda su longitud.
- Bolsa y canulación alta de Aorta ascendente cerca de vasos supra aórticos, VCS , AI y VCI.
- Entrada en CEC e hipotermia moderada.

- Disección de coronarias en su emergencia y trayecto proximal.
- Clamp Aórtico alto y cardioplejia sanguínea anterógrada por raíz de aorta. Si es necesario aplicar otra cardioplejia debe hacerse por ostios coronarios directamente si aún no ha concluido la anastomosis aórtica.
- Si CIV asociado , cierre por AD
- Sección transversal del TAP y Ao ascendente proximal.
- Traslocación de coronarias a la neoaorta con prolene o PDS 7-0 en sutura continua.
- Maniobra de Lecompte
- Ampliación de botones de sigmoidea pulmonar con parche de pericardio autólogo en su cara posterior con sutura continúa de prolene 6-0.
- Retirada del Clamp Aórtico y continuación de la sutura de la ampliación y anastomosis termino-terminal de el TAP durante recalentamiento lento.
- Verificar ritmo cardiaco óptimo, temperatura, apoyo inotrópico.
- Salida progresiva de la CEC.
- Hemofiltración modificada según protocolo de CEC.
- Drenaje mediastinal
- Protamina
- Hemostasia
- Esternón abierto (piel cerrada si no contraindicación según estado del paciente)
- Catéter peritoneal

- Cierre definitivo de esternón luego de 24 de estabilidad hemodinámica en UCI CCV.
- Retirada del catéter peritoneal a las 24 horas de cerrado el esternón en ausencia de insuficiencia renal.

Otras Indicaciones Quirúrgicas:

- Transposición de Grandes Arterias sin CIV o con CIV:
 - Atrioseptopexia de Mustard a los seis meses de edad: Indicación quirúrgica rechazada de recién nacido o diagnóstico luego del mes de edad.
- Transposición de Grandes Arterias con o sin CIV y Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo:
 - Atrioseptopexia de Mustard y Liberación del Tracto de Salida del VI
 - Tunelización VI-Ao intraventricular y establecimiento de la continuidad VD-TAP con injerto. Cirugía de Rastelli
 - Cirugía Tipo Univentricular
- Transposición de Grandes Arterias y Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo e hipoxemia marcada luego de Atrioseptostomía:
 - Fístula Sistémico-Pulmonar
 - Atrioseptopexia de Mustard y Liberación del Tracto de Salida del VI
 - Tunelización VI-Ao intraventricular y establecimiento de la continuidad VD-TAP con Homo o aloinjerto. Cirugía de Rastelli

- Cirugía Tipo Univentricular

Transposición de Grandes Arterias con CIV no restrictivo sin Obstrucción del Tracto de Salida Izquierdo

Si no Insuficiencia Cardíaca: Cierre de CIV y Corrección anatómica a los 2-3 meses de edad si se considera VI entrenado

Si Insuficiencia cardíaca no controlable: Cerclaje pulmonar y Corrección anatómica según entrenamiento ventricular izquierdo en el primer año de vida.

En todos los casos deberá realizarse evaluación intraoperatoria con Ecocardiografía Transesofágica.

Postoperatorio

Vigilancia de complicaciones de la cirugía con CEC y evaluación de residuos y secuelas:

En evolución no favorable:

- Si Corrección anatómica:

Lesión coronaria: Evaluación enzimática , electrocardiográfica y de función ventricular.

Descartar estenosis supra valvular aórtica y/o pulmonar

- Si Corrección fisiológica:

Descartar Obstrucción de túneles intraatriales

Tratamiento de arritmias o BAV

Seguimiento : Trimestral en el primer año

Evaluación por Rehabilitación al año de operado

Profilaxis de EB: Siempre.

Obstrucciones del Tracto de Salida Derecho

Estenosis Pulmonares

Definición:

El término resume cualquier estrechamiento de la luz de la salida del ventrículo derecho de localización valvular, supravalvular y/o subvalvular pulmonar o infundibular.

Indicaciones Quirúrgicas Electivas:

- Diagnóstico clínico, ecocardiográfico y/o hemodinámico de estenosis pulmonar valvular moderada-severa. Gradiente transvalvular ≥ 50 mmHg, luego de valvuloplastia fallida por Cateterismo Intervencionista.
- Estenosis pulmonar moderada-severa con componente infundibular o supravalvular fundamental, válvula pulmonar displásica y/o hipoplasia del anillo pulmonar
- Ventrículo bicameral con PVD por estudio hemodinámico ≥ 80 mmHg

Indicaciones Quirúrgicas de Urgencia

- Recién nacido y lactante con Estenosis Pulmonar Crítica si valvuloplastia fallida por cateterismo intervencionista o componente principal infundibular.

Preoperatorio

En recién nacido: infusión de prostaglandina (PgE1)

Tratamiento Quirúrgico

Corrección

- Valvulotomía pulmonar transpulmonar con CEC (abierta) a normotermia y parche de ampliación del TAP con parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.6%
- Resección infundibular y ampliación del TSVD con parche monocúspide de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.6% si estenosis infundibular y valvular con hipoplasia del anillo asociada con CEC en hipotermia ligera
- Valvulotomía y ampliación del TAP con parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.6% si estenosis supravalvular con CEC y normotermia.

Procederes paliativos de Urgencia

- Ampliación del TSVD con parche de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.6% y resección infundibular si necesario , en CEC e hipotermia moderada y Fístula Sistémico-Pulmonar asociada
- Si la condición general del paciente no permite la CEC, sólo Fístula Sistémico-Pulmonar

Post operatorio

Vigilancia de complicaciones: Taponamiento cardiaco, disfunción de fístula sistémico-pulmonar (Proceder efectivo: Incremento en 10% de la Saturación de la hemoglobina; PO₂ 35-45 mmHg)

Seguimiento:

Recién nacido y lactante: Mensual

Mayor de 1 año: Trimestral

Vigilancia de evolución de estenosis pulmonar residual

Profilaxis EB: Siempre

Tetralogía de Fallot

Definición:

Cardiopatía congénita cianótica resultante del desplazamiento anterior del septo infundibular, que condiciona una estenosis pulmonar infundibular, acompañada o no de estenosis valvular o de ramas y/o hipoplasia del anillo pulmonar. El desplazamiento del septo infundibular produce una CIV por malalineamiento amplia perimembranosa con extensión a la salida o conoventricular. Estas lesiones hipertrofian evolutivamente al VD. Desde el punto morfológico y clínico se expresa como un espectro, desde las manifestaciones clínicas menos severas, con hipoxemia ligera sin cianosis y tolerancia al ejercicio hasta las crisis de hipoxia frecuentes e hipoxemia marcada desde la lactancia.

Incidencia:

6-10% de las cardiopatías congénitas. Es la más frecuente de las lesiones cianóticas luego del año de edad.

Indicación Quirúrgica:

- Diagnóstico clínico y ecocardiográfico de Tetralogía de Fallot en lactante hipoxémico o con crisis de hipoxia.

Si dudas diagnósticas en Ecocardiograma acerca de anatomía de ramas, del VD y coronarias : Estudio angiográfico.

Momento y tipo de proceder quirúrgico:

Cirugía correctiva :

- Entre 1 y 2 años de edad : Si crisis de hipoxia controladas con tratamiento médico
- Entre 1 y 2 años de edad : Paciente hipoxémico o no , con anatomía favorable para corrección o paliado en la lactancia con anatomía favorable de ramas pulmonares (Rel RAP/Ao Abd ≥ 0.75) y no anomalía coronaria

Cirugía Paliativa:

Fístula Sistémico-Pulmonar.

- Lactante con diagnóstico de T.F con crisis de hipoxia a repetición
- Anatomía desfavorable para corrección luego del año de edad e hipoxemia severa
- Anomalía coronaria, hipoplasia de ramas o VD con anatomía desfavorable por grado de hipertrofia y compromiso de la cavidad del cuerpo del ventrículo.

Tratamiento Quirúrgico:

Corrección:

- CEC en hipotermia moderada, Clampaje aórtico y cardioplejia sanguínea anterógrada.
- Canulación y entrada a CEC ya descrita.

Cierre del CIV:

- Transatrial preferiblemente
- Transatrial y Trans ventriculotomía derecha

- Parche de Dacrón con puntos discontinuos acolchados o sutura continua de polipropileno o la combinación de ambas opciones.

Ampliación del TSVD:

- Puede realizarse total o parcialmente en paro anóxico.
- Arteriotomía pulmonar extensiva a Ramas si diámetro de ramas menor de 2 Desviaciones Standard para la SC.
- Valvulotomía pulmonar si estenosis pulmonar
- Ventriculotomía derecha, preferiblemente $\leq 1/3$ de la distancia entre el anillo pulmonar y la punta del VD.
- Resección de hipertrofia del infundíbulo a través de ventriculotomía o a través de la válvula tricúspide si lo permite la anatomía.
- Ampliación del TAP con parche de pericardio autólogo tratado con Glutaraldehído al 0,6% hasta diámetro entre 0 y +2DS para la SC (Según tablas de Kirklin,Blackstone y cols).
- Si Anillo Pulmonar menor de 2 DS del correspondiente con la SC : Sección del anillo pulmonar y colocación de parche monocúspide de pericardio autólogo tratado con Glutaraldehído al 0,6% en TSVD hasta diámetro entre 0 y +2DS para la SC
- Plastia Tricuspídea para optimizar función valvular si los puntos del CIV deforman anillo o valva septal tricuspídea
- Dejar Foramen Oval o pequeña CIA si dudas en cuanto a función ventricular derecha
- Atriorrafia derecha.

- Recalentamiento y salida progresiva de CEC.
- Evaluación por ETE
- Resultado Optimo: No cortocircuito residual importante por CIV residual (<3mm; (Qp/Qs < 1.5)
- Gradiente en TSVD < 30mmHg
- Relación VD/VI ≤ 0.7

Considerar Hemicorrección si:

Hipoplasia de ramas o Pr. en ramas pulmonares altas si estenosis circunscrita no reparable con alta relación VD/VI

- Índices para la evaluación de las Ramas Pulmonares:

Índice de McGoon:

Diámetro de RIAP+Diámetro RDAP/Diámetro de AoDesc. a nivel del Diafragma ≥ 0.8

Índice de Nakata:

Área transversal RDAP+Área Transversal RIAP/SC $\geq 150\text{mm}^2/\text{m}^2$

- Electrodo de MP (2 auriculares, 2 ventriculares)
- Drenajes y cierre ya descritos.

Postoperatorio:

Vigilancia de complicaciones de la cirugía con CEC

Descartar si no buena evolución, la repercusión de residuos o secuelas e indicación de reintervención quirúrgica.

Alta hospitalaria: 7mo día en sala si no complicaciones del ritmo cardiaco con posible BAV

Seguimiento:

Trimestral el primer año. Chequeo por Rehabilitación al año de operado

Evaluación de Insuficiencia Pulmonar Residual y Estenosis de ramas para solución por Hemodinámica a mediano o largo plazo

Profilaxis de EB: Siempre.

Tetralogía de Fallot con Atresia Pulmonar (AP+CIV):

Incidencia:

15-20% de los pacientes con T.Fallot

La Atresia Infundibular aparece en el 70% de los pacientes con AP. Raramente la atresia es solo valvular

El TAP aparece en la mayoría de los pacientes hipoplásico y está ausente solo en el 5% de los casos.

Las Ramas Pulmonares son generalmente confluentes, con estenosis en el origen de la RDAP (10%) o en el origen de la RIAP (20%), o pueden no ser confluentes (20%) o una de ellas estar ausente.

Pueden aparecer colaterales directas de la Aorta al árbol arterial pulmonar o provenientes de la circulación bronquial, así como el conducto arterioso persistente en posición no habitual y de configuración y tortuosidad infrecuente, como fuentes del flujo pulmonar efectivo.

Indicación Quirúrgica:

La conducta quirúrgica depende de la confluencia de las ramas, el diámetro de las ramas pulmonares y las fuentes de flujo pulmonar.

La evaluación general requiere cateterismo cardiaco y estudio angiográfico.

Se debe considerar diámetro de ramas, estenosis distales, flujo pulmonar accesorio por colaterales, anomalía de la circulación coronaria que interese el Tracto de Salida Derecho.

Recién nacido cianótico con diagnóstico ecocardiográfico de Atresia Pulmonar con CIV, con circulación pulmonar ductus dependiente (con infusión de Prostin), ramas pulmonares confluentes y mayores de 3mm:

- Fístula Sistémico-Pulmonar de urgencia o
- Liberación del TSVD y Fístula Sistémico Pulmonar en CEC.

Lactante mayor de 3 meses de edad con ramas de diámetro favorable para soportar circulación pulmonar, sin FBT previa, ni anomalía coronaria:

- Corrección. Cierre del CIV y restablecer continuidad uniendo TAP a anillo valvular a nivel del TSVD (REV)

Niño mayor de dos años con FBT previa y anatomía favorable según diámetros de ramas y segmento atrésico corto o valvular con anillo hipoplásico:

- Cierre de CIV y establecimiento de la continuidad VD-TAP con Parche monoscúpide de pericardio autólogo.

Si anomalía coronaria y /o segmento atrésico largo en TSVD hasta TAP hipoplásico con diámetros de ramas aceptables según índices descritos antes:

- Cierre del CIV y establecimiento de la continuidad VD-TAP con Conducto protésico valvado: Niño mayor de los 4 años de edad

Si Índices de Ramas indican riesgo de Fallo Ventricular Derecho de corregirse:

- Hemicorrección. Ampliación de ramas y Conexión VD-TAP con parche monocúspide, REV o conducto y dejar abierto CIV o parcialmente cerrado marcando fenestración central del parche de Dacrón con clips metálicos.

AP con CIV y Ramas Pulmonares no confluentes

Confirmar diagnóstico ecocardiográfico con Cateterismo Cardíaco y angio TAC.

Si Ramas Pulmonares verdaderas (Irrigan al menos 10 segmentos pulmonares):

- Si son de buen diámetro: Restablecer confluencia y conexión con TSVD y cierre de CIV si anatomía lo permite, de lo contrario; Hemicorrección
- Ramas pequeñas para la SC: Restablecer confluencia y Fístula Sistémico –Pulmonar

Si no Ramas Pulmonares verdaderas y Flujo Pulmonar por colaterales:

- Dilatación y stent por hemodinámica de colaterales
- Unifocalización

Tetralogía de Fallot con Agenesia de Válvula Pulmonar:

Aparece en el 2% de los pacientes con T.Fallot

Indicación Quirúrgica:

Lactante con diagnóstico de T.Fallot con Agenesia de sigmoideas pulmonares y sintomatología respiratoria consecuencia de compresión bronquial: Corrección de urgencia.

Lactante con diagnóstico de T.Fallot con Agenesia de sigmoideas pulmonares sin sintomatología respiratoria : Corrección. Urgencia Relativa.

Tratamiento quirúrgico:

En CEC, hipotermia moderada o severa según necesidades, paro anóxico y cardioplejia fría sanguínea anterógrada.

Cierre de la CIV, Ampliación de la salida del VD con parche monocúspide de pericardio autólogo tratado con glutaraldehído al 0.3 % y plastia de ramas pulmonares con plicatura posterior y anterior de ambas ramas.

Atresia Tricuspídea

Definición:

Anomalía congénita cianótica en la que no hay comunicación entre la aurícula derecha y la cavidad ventricular derecha. El plano valvular aurícula-ventricular esta ocupado por tejido fibroso o muscular.

Generalmente se acompaña de hipoplasia de la zona de entrada del ventrículo y de la zona trabeculada del cuerpo del VD.

La posición de los Grandes Vasos y la Obstrucción o no del TSVD determinan la clasificación y expresión clínica:

Tipo I (Vasos relacionados normalmente, 69%)

IA- Con Atresia Pulmonar, NO CIV (9%)

IB- Con Estenosis Pulmonar y CIV o CIV restrictivo (51%)

IC- Gran CIV sin Estenosis Pulmonar (9%)

Tipo II (Discordancia Ventrículo-Arterial. d-TGV, 28%; L-TGV, 3%)

IIA- Con Atresia Pulmonar y CIV (2%)

IIB- Con Estenosis Pulmonar o subpulmonar y CIV (8%)

IIC- CIV sin Estenosis Pulmonar (18%)

Incidencia:

Es la tercera CC más frecuente en el período neonatal, siguiendo a la TGV y a la Tetralogía de Fallot.

1-3% de todas las CC

Indicación Quirúrgica:

Primera Paliación:

- Fístula Sistémico Pulmonar:

Lactante cianótico con diagnóstico clínico y ecocardiográfico de AT Tipo IA, IB,IIA,IIB, con hipoxemia severa

- Cerclaje Pulmonar

Lactante cianótico sin restricción del flujo pulmonar e insuficiencia cardiaca.

Derivación Cavo-pulmonar Parcial o Glenn:

Indicación y momento:

- Lactante con diagnóstico de AT con o sin FBT previa mayor de 6 meses de edad.
- Paciente mayor de un año de edad con diagnóstico de AT, sin paliación anterior.

Si paliación anterior de un año o más o sospecha por ecocardiograma de estenosis de ramas pulmonares u otra anomalía asociada: Cateterismo Cardiaco y cineangiografía.

Contraindicación de la Derivación Cavo-Pulmonar Parcial o Glenn:

- Presiones pulmonares comprobadas por Cateterismo cardiaco mayores de 15 mmHg
- Ramas pulmonares finas o hipoplasia de rama o ramas pulmonares
- La estenosis de rama pulmonar o la insuficiencia valvular atrioventricular son contraindicaciones relativas ya que

pueden ser tratadas en el mismo momento quirúrgico de la derivación parcial.

Derivación Cavo-Pulmonar Total o Cirugía Tipo Fontán:

- Paciente con diagnóstico de AT después de los 4 años de edad o luego de 1 ½ año de realizada la DCPP, con estudio ecocardiográfico y por Cateterismo Cardiaco que concluye condiciones favorables para el buen funcionamiento de la DCPT:
 - Presiones Pulmonares < 15 mmHg
 - No insuficiencia o estenosis de la válvula AV
 - Pr. Telediastólica del VI normal
 - No distorsión de anatomía de ramas que justifique gradiente en ellas.
 - Índice de Masa Ventricular $\leq 92 \text{ gr/m}^2 \text{ SC}$

Contraindicación de la Derivación Cavo-Pulmonar Total o Fontán:

- Presiones pulmonares comprobadas por Cateterismo cardiaco mayores de 15 mmHg
- Glenn disfuncionante.

Tratamiento Quirúrgico

Derivación Cavo-Pulmonar Parcial (DCPP) o Glenn :

Se puede realizar con o sin CEC, en dependencia de las condiciones anatómicas locales y estado previo del paciente.

Sin uso de CEC:

- Decúbito supino
- Esternotomía media
- Pericardiotomía
- Exposición de RDAP, VCS y TAP
- Disección de FBT anterior.
- Administración por anestesia de Heparina a 2 mg/kg de peso.
- Bolsas y Canulación de VCS alta y Orejuela de AD con dispositivo en la unión de ambas cánulas que permita extracción de aire.
- Cierre con torniquete de la VCS . PVC óptima no mayor de 15 mmHg.
- Sección entre clanes de extremo proximal de VCS, cierre de cabo auricular con sutura no absorbible monofilamento.
- Con Clamp vascular lateral, incisión en RDAP y anastomosis T-L de VCS-RDAP, con monofilamento absorbible a largo plazo (PDS) con puntos continuos.
- Cierre de FBT con ligadura o sección y sutura de ambos cabos.
- Apertura de torniquete de VCS y cierre de la comunicación con cánulas VCS-AD.
- Comprobación del flujo pulmonar por capnometría y toma de presiones directas en RDAP y VCS.
- Si presiones altas, cerclar o cerrar totalmente con hilo de seda TAP permeable y retomar presiones.
- Comprobar permeabilidad de la Derivación por ETE
- Hemostasia
- Drenajes
- Cubrir grandes vasos con heteroinjerto o PTFE

- Cierre por planos

No revertir el efecto de la heparina.

Con CEC:

- Anastomosis TL de VCS-RDAP en CEC a normotermia, previa sección o ligadura de FBT anterior.
- Clampeamiento aórtico y cardioplejia anterógrada sanguínea si procederes asociados como atrioseptectomía en otro tipo de cor univentricular , plastia de la válvula AV o ampliación de ramas pulmonares.

Proceder optimo:

Incremento de la Saturación de O2 de la HB a 85%

Derivación Cavo-Pulmonar Total (DCPT) o Cirugía Tipo Fontán:

Fontán Intraatrial Fenestrado:

Indicado en niño pequeño que no admita técnica extracardiaca por talla y peso corporal o condiciones anatómicas locales.

El abordaje venoso profundo de anestesia debe colegiarse para tener mediciones femorales y de la cintura superior.

Medidas generales de antisepsia en decúbito supino

Preparar zona inguinal para posible abordaje de vasos femorales para la asistencia circulatoria.

Re-esternotomía cuidadosa.

Disección cuidadosa del corazón y grandes vasos.

Canulación de Aorta

Canulación del Glenn en VCS alta y VCI lo más distal posible.
Entrada en CEC total, hipotermia ligera, paro anóxico, cardioplejia anterógrada sanguínea fría.
Ligadura total de TAP si permanecía permeable
Atriotomía derecha.
Atrioseptectomía total
Incisión en techo de AD en contigüidad con la cara inferior de RDAP y sutura T-L de ambas estructuras con PDS continuo.
Colocación de parche de Politetrafluoretileno, previamente fenestrado con orificio de 4mm en su centro marcado con clip metálico; con sutura continua de no absorbible monofilamento desde cara medial interna auricular desde la anastomosis con RDAP hasta entrada de VCI, dejando fuera del “túnel” al seno coronario y dividiendo compartimento venoso sistémico atrial de la verdadera aurícula izquierda. Sutura de ambos bordes de AD con borde externo del parche de PTFE entre ellos con sutura continua de no absorbible monofilamento.
Retirada de Clamp Aórtico, deaireación.
CEC parcial mínimo y comprobación de permeabilidad del sistema de drenaje venoso en arterias pulmonares con ETE y toma de presiones directamente en el túnel, VCS, VCI y AI.
Revertir heparina y salida de CEC si resultado satisfactorio.
Si no: Considerar reparar secuela o residuo.
Colocación de electrodos de MP (4)
Cubrir grandes vasos con heteroinjerto o PTFE
Drenajes en ambas pleuras
Cierre por planos

Fontán Extracardiaco:

De indicación en Adolescente con Glenn previo o re-Fontan por arritmias o disfunción por secuela o residuo técnico.

Puede realizarse con CEC o sin ella.

La preparación y apertura del tórax es similar a la descrita antes.

Sin CEC:

Heparina por Anestesia a 2 mg/kg

Canulación de orejuela de AD y baja de VCI.

Unión de ambas cánulas venosas pacífico con dispositivo que permita deaireación del sistema.

Torniquete y cierre sobre cánula de VCI

Disección de la VCI y sección de su unión a AD con clamp hemostático en esta última. Cierre continuo con sutura no absorbible monofilamento de extremo auricular.

Sutura T-T de extremo distal de VCI con tubo de PTFE de diámetro acorde a la VCI para la SC del paciente, con sutura continua de no absorbible monofilamento.

Con Clamp hemostático lateral en cara inferior de RDAP, incisión longitudinal en esta última y sutura T-L Conducto de PTFE-RDAP.

Se ocluyen con clanes de tubo y retiran cánulas de VCI y orejuela derecha

Deaireación del conducto abriendo torniquete de VCI y luego Clamp pulmonar.

Se liga definitivamente TAP si estaba permeable.

Con Clamp lateral se realiza fenestración de 4mm en AD y Tubo de PTFE, marcando bordes con clip metálico. Anastomosis L-L con monofilamento no absorbible continuo.

No se revierte heparina

Evaluación por ETE, drenajes y cierre igual al descrito antes.

Postoperatorio:

DCP:

Retirar ventilación mecánica lo antes posible

Posición sentado o semisentado con los miembros inferiores levantados

Vigilar arritmias

Vigilar signos de disfunción y evaluar en las primeras 24 horas de postoperatorio.

Mantener drenajes torácicos permeables

Tratamiento con anticoagulantes una vez retiradas las vías de acceso venoso profundo y electrodos de marcapasos en el Fontán y antiagregantes en Glenn.

Alta hospitalaria:

En dependencia del funcionamiento de la derivación y la no ocurrencia de efusiones pleurales que requieran reinserción de drenajes.

Seguimiento:

Glenn: Trimestral hasta el año y medio de operado en que debe reingresarse para evaluar completamiento de la Derivación Cavo-Pulmonar

Fontán:

Trimestral el primer año, luego semestral.

Evaluación por Rehabilitación anual y búsqueda de complicaciones a mediano y largo plazo de la circulación univentricular:

Arritmias

Disfunción hepática

Ascitis o efusiones pleurales recurrentes

Enteropatía perdedora de proteínas.

Antes estas complicaciones debe considerarse: Uso de marcapasos, terapia con vasodilatadores pulmonares, funcionamiento o no de la fenestración a AI, hipertensión en el sistema de la Derivación Total.

Profilaxis de EB: Siempre

Atresia Pulmonar con Septo Interventricular Integro

Definición:

Cardiopatía congénita cianótica resultante de la no continuidad del TSVD en el Tronco de la Arteria Pulmonar por una fusión de sus valvas sigmoideas o tejido mixomatoso que la sustituye. Puede asociarse a atresia infundibular y/o hipoplasia del anillo pulmonar.

El diagnóstico debe tomar en cuenta alteraciones a otros niveles que determinan el tratamiento quirúrgico y el pronóstico, a nivel de la válvula tricúspide, el ventrículo derecho y la circulación coronaria.

El anillo tricuspídeo puede ser hipoplásico, el diámetro del anillo guarda relación directa con las dimensiones de la entrada del VD, el cuerpo suele estar ocupado por la hipertrofia y el infundíbulo pudiera aparecer atrésico también.

El VD puede ser tripartito, bipartito o unipartito

En el 10 % de los pacientes con AP y TIV intacto, existe circulación coronaria dependiente de VD.

Se acompaña siempre de CIA.

Incidencia:

1,5 % de todas las CC.

Indicación Quirúrgica:

Recién nacido con circulación pulmonar Ductus dependiente con Prostín en infusión continua y diagnóstico de AP sin CIV:

- Si circulación coronaria no dependiente de VD (ecocardiografía o cateterismo cardíaco):
Descompresión del VD, estableciendo continuidad VD-TAP con parche monocúspide transanular en TSVD y FBTD por esternotomía, con CEC, hipotermia moderada y sin paro anóxico. Urgencia
- Si circulación coronaria dependiente del VD:
Fístula Sistémico –Pulmonar .Urgencia.

Paciente de cualquier edad paliado en el período de recién nacido con una Fístula Sistémico-Pulmonar:

- Con VD tripartito y ramas confluentes: Corrección .
Ampliación del TSVD (Descrito en T.Fallot)

- Si hipoplasia de ramas pulmonares: Ampliación del TSVD y dejar CIA
- Con VD bipartito o anillo tricuspídeo < -2DS para la SC: Descompresión del VD y Glenn (Descrito en Atresia Tricuspídea). Fisiología 1y1/2 ventricular.
- Con VD hipoplásico y/o circulación coronaria dependiente del VD: Derivación Cavo-Pulmonar en dos tiempos. (Descrita en Atresia Tricuspídea)

Seguimiento:

La morfología ventricular derecha y diverso desarrollo de Ramas Pulmonares, condiciona una evolución no uniforme en estos pacientes por lo que el seguimiento debe ser casuístico y a corto plazo, considerando el reestudio invasivo por posibles reintervenciones sobre residuos y secuelas.

Doble Emergencia del Ventrículo Derecho

Definición:

Cardiopatía congénita que se manifiesta fisiopatológica y morfológicamente en un espectro que va desde la expresión clínica y anatómica similar a la Tetralogía de Fallot, hasta la Transposición de Grandes Vasos. La característica determinante es la presencia de un cono subaórtico que justifica la ausencia de continuidad mitro-aórtica presente en la T.Fallot.

Puede existir una conexión concordante ventrículo arterial (85%) en la cual la Arteria Pulmonar se origina completamente del VD y

la Aorta está conectada en algún grado también con el VD, o discordante , en la que la Aorta sale enteramente del VD (15%).

La relación de la CIV con la emergencia de los grandes vasos determina el enfoque quirúrgico. Puede ser: CIV Subaórtica (50%), CIV Subpulmonar (30%), CIV relacionada doblemente, inmediatamente inferior a las valvas semilunares (10%), CIV no relacionada , de entrada, apical o medioventricular (10%).

En un 10% de los casos la CIV es restrictiva.

El Flujo a la A.Pulmonar puede estar o no limitado por una estenosis pulmonar valvular o subvalvular , hipoplasia anular pulmonar y/o de ramas o puede existir estenosis subaórtica.

Incidencia:

Menos del 1% de las CC

Clasificación acordada para la Nomenclatura de la Base de Datos Internacional por la Asociación Europea de Cirugía Cardiotorácica, Sociedad de Cirujanos Torácicos y Asociación Europea de Cardiología Pediátrica:

1. DEVD Tipo CIV: CIV subaórtico sin obstrucción al flujo pulmonar
2. DEVD Tipo Fallot: CIV subaórtico o relacionado doblemente con estenosis pulmonar u obstrucción al tracto de salida a la pulmonar.
3. DEVD Tipo TGV (Taussig-Bing): CIV subpulmonar
4. DEVD Tipo CIV no relacionado: CIV distante de la salida de los grandes vasos.

Indicación Quirúrgica:

- Recién nacido o lactante con hipoxemia severa o crisis de cianosis con diagnóstico ecocardiográfico de DEVD Tipo Fallot: Fístula Sistémico –Pulmonar
- Lactante con diagnóstico de DEVD Tipo CIV e Insuficiencia Cardíaca de difícil manejo: Cerclaje Pulmonar (excepto si Obstrucción subaórtica)
- DEVD tipo CIV: Corrección Biventricular antes del año de edad
- Si los estudios preoperatorios sugieren cirugía biventricular y uso de heteroinjerto o conducto en cualquier variante técnica, indicar la operación a los 4-5 años de edad
- Lactante con DEVD Tipo TGV (Taussig-Bing) e hipoxemia:
 - Atrioseptostomía de Balón o Atrioseptectomía quirúrgica
- Lactante con DEVD Tipo TGV (Taussig-Bing):
 - Considerar Tunelización CIV-TAP y Operación de Jatene
 - Cerclaje y DCP posterior
- Lactante con DEVD con CIV no relacionado:
 - Si no hay Obstrucción al flujo pulmonar: Cerclaje pulmonar y evaluación posterior para la Derivación Univentricular
 - Si Obstrucción al flujo pulmonar: Derivación Cavo-Pulmonar Parcial a los 4-6 meses de edad

De acuerdo a los estudios de Cateterismo Cardíaco, Angiografía, AngioTAC, debe considerarse en las presentaciones no tipo

Fallot o con distancia no optima Anillo Tricuspídeo-Anillo Pulmonar que requiera ampliación del CIV y del TSVD:

- Cierre del CIV y Operación de Jatene
- Cirugía tipo Rastelli para mayores de 4-5 años
- Reparación de Lecopmte o REV
- Traslocación aórtica de Nikaidoh
- Derivación Cavo-Pulmonar en dos tiempos.

Seguimiento:

Trimestral, semestral y anual para detectar complicaciones a mediano y largo plazo, resultado del estado ventricular, secuelas o residuos.

Arritmias Ventriculares

Obstrucción en los tratos de salida

Obstrucción del Conducto comunicación VD-TAP

Evaluación de la cirugía univentricular

Profilaxis EB : Siempre

Otros Procederes en Cardiocirugía Pediátrica:

Los procederes de Cirugía que se citan, son pautados por las normas de procedimiento de Cirugía Pediátrica o General.

La indicación de cada uno de estos procederes depende del estado clínico del paciente en su período postoperatorio y del manejo de sus complicaciones.

Se debe velar por tener en el lugar del procedimiento, bandeja de paro y reanimación cardiopulmonar

Pleurotomía Mínima:

Indicación Quirúrgica en UCI:

- Bajo Gasto por hipovolemia con síndrome de interposición líquida.
- Postoperatorio de Cirugía abierta o cerrada con diagnóstico clínico y/o ecocardiográfico de Síndrome de Interposición Líquida que dificulta trabajo ventilatorio o Ventilación mecánica
- Neumotórax mayor de 25% en postoperatorio inmediato de cirugía abierta en paciente ventilado mecánicamente.
- Neumotórax en cirugía cerrada con expresión clínica aunque sea menor del 25% en paciente no ventilado mecánicamente.
- Síndrome de Interposición Líquida post cirugía Univentricular
- Cualquier síndrome de interposición líquida o neumotórax que comprometa hemodinámica del paciente.

Material necesario:

Bandeja de cirugía menor

Campo estéril

Pleurótomo

Cuando existe la certeza de un neumotórax sin hemotórax o efusión pleural, se puede hacer Pleurotomía mínima alta en 2do espacio intercostal línea media clavicular.

Pleurotomía mínima baja: de elección.

Traqueostomía:

Indicación Quirúrgica en UCI:

- Paciente operado de CCV con ventilación prolongada (>21 días) , traqueobronquitis o dificultad para manejo de secreciones según solicitud de equipo de intensivistas
- Paciente con intubación prolongada con estenosis subglótica diagnosticada por traqueoscopia

Material necesario:

Campo estéril

Fuente de luz externa

Bandeja de cirugía general

Cánulas de traqueostomía (3)

Pericardiotomía

Debe realizarse en el salón de operaciones con todas las medidas de antisepsia que acompañan a los procedimientos mayores.

Indicación quirúrgica:

- Evacuación de derrame pericárdico post quirúrgico
- Debut de enfermedad general que provoca derrame pericárdico de curso crónico con signos indirectos de taponamiento cardiaco por ecocardiograma.
- Taponamiento cardiaco en curso en postoperatorio inmediato (Si el paciente no presenta estabilidad hemodinámica, debe realizarse en la UCI)

- Mantener vigilancia sobre volumen perdido de sangre
- Considerar reintervención si pérdidas por drenaje 10% de la volemia en una hora o 5% durante tres o cuatro horas consecutivas.

Material necesario:

Bandeja general de cirugía

Fuente de luz externa

Descripción del procedimiento:

- Decúbito supino , semisentado en 45 grados.
- Lavado de región torácica y epigastrio
- Antisepsia y colocación de paños estériles
- Incisión longitudinal medial subxifoidea
- Disección roma por planos hasta localizar saco pericárdico
- Apertura del saco pericárdico y evacuación del liquido pericárdico
- Colocación de drenaje pericárdico por contra abertura y conexión a sistema de aspiración.
- Cierre por planos

Apertura Esternal en UCI:

Indicación Quirúrgica:

- Bajo Gasto Severo con trastorno de contractilidad y/o conflicto de espacio por dilatación ventricular

Material necesario:

Bandeja general de cirugía

Electro coagulador
Aspiración de pared
Fuente de luz externa

Descripción:

- Medidas de antisepsia locales y generales similares a las tomadas en quirófano
- Campo estéril
- Apertura por planos de la incisión y suturas anteriores en tórax
- Desbridamiento y toma de cultivos de región pericárdica
- Lavado con agua tibia yodada
- Repermeabilización de drenajes
- Colocación de stent de goma si necesario entre bordes esternales
- Colocación de aislante de nylon en bordes de herida quirúrgica con monofilamento no absorbible 4/0 o mayor en surjet lo más hermético posible para impedir continuidad con medio externo.
- Cubrir con gasa estéril o Vi-Drape.

Cierre esternal diferido:

De preferencia y si las condiciones para el traslado están dadas, debe realizarse en el quirófano

Indicación Quirúrgica:

- Cierre diferido de paciente en bajo gasto severo con más de 24 horas de estabilidad hemodinámica, apoyos inotrópicos en dosis farmacológicas y sin necesidad de esternón abierto para manejar parámetros ventilatorios
- Cierre diferido electivo del esternón en cirugía de RN o menor de tres meses de edad luego de 24 horas de estabilidad hemodinámica y apoyos inotrópicos en dosis farmacológicas.

Material necesario:

Bandeja general de cirugía cardiovascular

Campo estéril

Aspiración de pared

Electro coagulador

Fuente de luz externa

Colocación de Catéter Peritoneal o Tenckhof:

Indicación quirúrgica:

- Necesidad de diálisis peritoneal en postoperatorio cardiovascular
- Bajo gasto severo con fallo ventricular derecho principalmente

Materiales necesarios:

Bandeja de cirugía general

Aspiración de pared

Electro coagulador

Campo estéril

Tenchkof

Suturas: Cromado, No absorbible trenzado, no absorbible monofilamento

Descripción:

- Decúbito supino
- Antisepsia local y general como en el quirófano
- Campo estéril en región abdominal hipogástrica
- Incisión mínima longitudinal en línea alba infraumbilical.
- Disección roma hasta aponeurosis.
- Apertura de aponeurosis y separación con Farabeuf para exponer peritoneo.
- Entre pinzas hemostáticas, abrir peritoneo con bisturí delicadamente.
- Pasar Tenchkof hacia fosa iliaca derecha o saco de Douglas y fijar a peritoneo, aponeurosis y tejido celular subcutáneo.
- Conectar a sistema de drenaje sin aspiración con llave de tres luces para diálisis si necesario.
- Cierre de piel con puntos separados de Mayo.

Contraindicación:

- Ileo
- Operaciones abdominales previas (relativa)

Colocación epicárdica de electrodos de marcapasos interno

Material necesario:

Bandeja general de cirugía

Programador de Marcapasos

Cables del programador tratados correctamente con las medidas de antisepsia.

Descripción:

Posición : Decúbito lateral derecho

Antisepsia local

Colocación de paños de campo estéril

Incisión antero lateral mínima en 6to EICl

Exposición de superficie ventricular a través de pericardiotomía

Inserción de electrodo epicárdico y fijación con un punto no absorbible monofilamento

Insición subcostal en hipocondrio izquierdo y colocación retromuscular y extraperitoneal de marcapasos en bolsillo preparado con disección roma.

Tunelización transdiafragmática y paso a su través de extremo distal del electrodo de marcapasos epicárdico.

Cierre por planos de ambas heridas quirúrgicas

Referencias Bibliográficas:

1. Castañeda A, Jonas R, Mayer J, Hanley F. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia, PA: W.B. Saunders, 1994.
2. Kirklin J. Cardiac Surgery. Livingstone, Philadelphia: Churchill, 3th ed. 2003
3. Mavroudis C, Backer C. Pediatric Cardiac Surgery. St Louis, MO: Mosby Year, Inc. 1994
4. Corno, A.F. Congenital heart Diseases. Decision making for surgery. Germany. Steinkopff Verlag Darmstadt. 2003
5. Park, Myung K. Pediatrics Cardiology for Practitioners. St Louis, MO: Mosby Year Book, Inc. 1996
6. ACC/AHA Task Force. ACC/AHA 2006 Guidelines for management of patients with valvular heart diseases. JACC, August 2006, Vol. 48, No. 3:e1-148
7. Vander Salm, T.J. Atlas de Técnicas Quirúrgicas en Cuidados Intensivos. Editorial Científico-Técnica. Ministerio de Cultura. La Habana. 1982
8. Maroto C, de Salamanca F, Herraiz I, Zabala J I. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las Cardiopatías Congénitas más frecuentes. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 67-82
9. Maroto C, Camino M, Girona JM, Malo P. Guías de Práctica Clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las Cardiopatías Congénitas del recién nacido. Rev Esp Cardiol 2001; 54: 49-66

10. Lacour-Gayet F et al. Presentation of the International Nomenclature for Congenital Heart Surgery. The long way from nomenclature to collection of validated data at the EACTS. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 2000. 18:128-135
11. Section on Cardiology and Cardiac Surgery. Guidelines for Pediatric Cardiovascular Centers. *PEDIATRICS* Vol. 109 No. 3 March 2002, pp. 544-549
12. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann* 8: 2005. Elsevier Inc.
13. Carl L. Backer, Constantine Mavroudis, Cynthia K. Rigsby and Lauren D. Holinger. Trends in vascular ring surgery *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005;129:1339-1347

