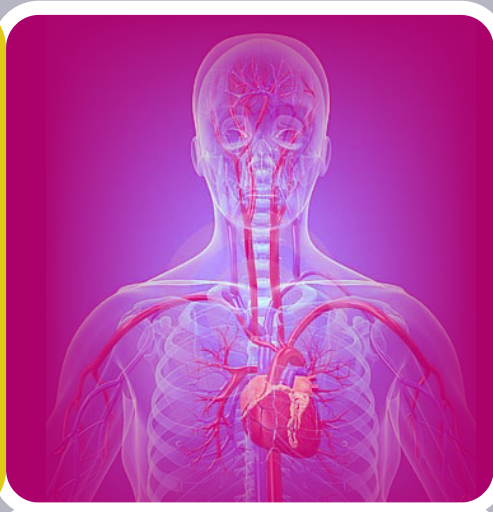


**DESARROLLO DE UN MODELO PARA  
ESTABLECER EL PROCEDIMIENTO  
QUIRÚRGICO EN EL TRASPLANTE  
CARDIACO ORTOTÓPICO  
EN EL CONTEXTO DE LAS  
CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

**RESUMEN DE TESIS DOCTORAL  
ANTONIO GONZÁLEZ CALLE**

**Sevilla, 2012**



**UNIVERSIDAD DE SEVILLA**

Facultad de Medicina

Departamento de Cirugía



**RESUMEN DE TESIS DOCTORAL**

**DESARROLLO DE UN MODELO  
PARA ESTABLECER EL PROCEDIMIENTO  
QUIRÚRGICO EN EL TRASPLANTE  
CARDIACO ORTOTÓPICO EN EL CONTEXTO  
DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS**

**Antonio González Calle**

# 1. Introducción

Para la realización de un trasplante cardíaco ortotópico existen actualmente descritas dos técnicas quirúrgicas estándar cuya práctica es generalizada. Una de ellas es la denominada técnica clásica descrita por Lower y Shumway y que consta básicamente de cuatro anastomosis, a saber, las aurículas izquierda y derecha, la arteria pulmonar y la anastomosis aórtica. La otra consiste en una ligera modificación de la anterior. Esta modificación consiste en extirpar completamente la aurícula derecha en el receptor e implantar la del donante mediante anastomosis bicaval. Ambas técnicas fueron descritas asumiendo que el receptor presentase un corazón estructuralmente normal. Por este motivo, dichas técnicas pueden requerir ciertos ajustes cuando el procedimiento es llevado a cabo en el contexto de las cardiopatías congénitas. Esto es debido tanto a la existencia de una anatomía cardíaca anormal como a las posibles distorsiones que se pudieran haber provocado en procedimientos quirúrgicos efectuados previamente. De hecho, estas dos técnicas quirúrgicas estándar para realizar el trasplante cardíaco ortotópico no pueden ser llevadas a cabo sin efectuar determinadas modificaciones en aproximadamente el 60% a 75% de los pacientes con enfermedades cardíacas congénitas que precisan de dicho tratamiento.

Este problema necesita ser resuelto por tres motivos. En primer lugar, se estima que el 10% a 20% de pacientes con cardiopatías congénitas necesitará un trasplante de corazón en algún momento de su vida. En segundo lugar, en la actualidad, muchos más pacientes con cardiopatías congénitas sobreviven hasta la edad adulta. En concreto, si en la década de los '50 solo el 30% de los niños con cardiopatías congénitas sobrevivía mas allá de la infancia, desde los '80 en adelante entre el 75 - 85% alcanza la edad adulta. El resultado es que el número absoluto esperado de los mismos que van a necesitar un trasplante cardíaco en un futuro próximo va a ser muy superior al número de trasplantes que actualmente se practica sobre este colectivo de pacientes. En tercer lugar, la gran mayoría de los cirujanos cardiovasculares implicados en la realización del trasplante cardíaco no suelen estar suficientemente familiarizados con los pacientes con cardiopatías congénitas y malformaciones cardíacas, de manera que pueden tener serias dificultades a la hora de plantearse llevar a cabo un trasplante cardíaco en este tipo de pacientes.

La conjunción de estas tres circunstancias genera un importante problema de ámbito clínico. Para poder solventar este problema va a ser fundamental que los cirujanos implicados en la realización del trasplante cardíaco estén equipados con el armamentario técnico necesario para poder llevar a cabo tal intervención en cualquier tipo de paciente, incluyendo estos pacientes técnicamente complejos.

## 2. Hipótesis y objetivo

El objetivo de este trabajo es proporcionar este armamentario técnico que permita dar solución a esta problemática expuesta. Dicho objetivo se sustenta en la hipótesis de que es posible elaborar un modelo genérico y exhaustivo de toma de decisiones para determinar cuales son los ajustes técnicos necesarios que permitan realizar un trasplante de corazón en cualquier paciente, con independencia del tipo o la complejidad de la malformación cardiovascular que esté presente.

Este Modelo solo sería útil si cumpliera la condición de ser aplicable siempre, con independencia de la forma y el grado de la malformación cardíaca existente. Además, dicho modelo ha de ser genérico en lugar de condición-específico. Un modelo que no fuera genérico tendría que proporcionar una técnica específica para cada una de las distorsiones causadas por los procedimientos quirúrgicos previos y para cada una de las malformaciones congénitas posibles. Evidentemente, esto haría que el sistema fuese prácticamente inmanejable, muy engorroso, y por lo tanto carente de utilidad. Un sistema genérico, por el contrario, es mucho más sencillo y ordenado, fácil de usar y entender.

Por lo tanto, el propósito de este trabajo es confeccionar este Modelo Táctico Quirúrgico, global y genérico, para la toma de decisiones a la hora de plantear la técnica quirúrgica. Este Modelo debe poder ser aplicado a cualquier paciente, sea cual sea la morfología cardiovascular del mismo, con el fin de determinar exactamente cuales son los ajustes técnicos necesarios para poder realizar un trasplante cardíaco en dicho paciente concreto.

Dicho Modelo genérico es relativamente sencillo de construir por las dos razones siguientes:

1. De cara a la realización de un trasplante cardíaco, sólo unas cuantas estructuras anatómicas cardiovasculares son relevantes desde el punto de vista de la técnica quirúrgica. Éstas son los sitios implicados en las anastomosis entre el órgano del donante y el receptor: el drenaje venoso pulmonar, el drenaje venoso sistémico, la aorta y la arteria pulmonar. El resto de la morfología intracardiaca no afecta para nada a la intervención y por lo tanto puede ser ignorada.

Incluso anomalías de la localización anatómica del corazón, como la dextrocardia o dextroposición, no van a tener mayor relevancia, en el sentido de que se puede llevar a cabo un trasplante cardíaco con pequeños ajustes sobre la técnica estándar sin que se provoque ninguna obstrucción del flujo o disfunción cardíaca.

2. Las posibles formas en que estas estructuras anatómicas relevantes pueden ser morfológicamente anormales no son infinitas. Cada una de estas estructuras anatómicas puede ser morfológicamente anómala en sólo unas cuantas formas diferentes. Por lo tanto, si desarrollamos una solución para cada una de las posibles anomalías que puede presentar cada una de estas estructuras, entonces conseguiremos crear un modelo global (que cubra todas las posibilidades) genérico y exhaustivo para plantear la técnica quirúrgica.

El Modelo se plantea siguiendo una estructura ordenada, basada en el análisis secuencial de los sitios anastomóticos.

La aplicación de dicho sistema a cada caso particular nos permitirá determinar con exactitud la técnica quirúrgica necesaria para ese caso en particular. Ésta estará compuesta por la suma de cada una de los ajustes técnicos sobre la técnica estándar, modificándola convenientemente, necesarios para solventar cada una de las distorsiones anatómicas que dicho paciente tenga en cada uno de los cuatro sitios anastomóticos.

## 3. Metodología y plan de trabajo

El trabajo se ha planteado en proyecto, inicialmente en 6 etapas consecutivas, que a la postre han quedado reducidas a 4, cuyo propósito ha sido el siguiente para cada una de ellas:

### Etapa 1:

Estudiar la morfología de los defectos congénitos cardíacos, para catalogar todas las posibles anomalías que pueden existir en cada uno de los mencionados sitios anastomóticos.

Cualquier parte de la anatomía cardíaca que no forme parte de los sitios anastomóticos no afectará a este trabajo y por lo tanto será ignorada.

La catalogación se ha realizado encuadrando cada anomalía anatómica bajo su epígrafe correspondiente dentro de estos cuatro: drenaje venoso pulmonar, drenaje venoso sistémico, la aorta y la arteria pulmonar.

Para la realización de la etapa 1, tras una detallada revisión de la literatura, se ha llevado a cabo un trabajo de catalogación y análisis de todas las anomalías morfológicas descritas de cada uno de los sitios anastomóticos. Para ello, se ha tenido acceso a la información contenida en las bases documentales y a las piezas anatómicas pertenecientes a la colección de corazones con anomalías morfológicas, ubicada en el departamento de morfología cardíaca del “National Heart & Lung Institute. (Imperial College London)”, del “Royal Brompton Hospital (London, United Kingdom)”. Ha sido posible estudiar la anatomía de cada una de las malformaciones que han sido catalogadas en este apartado del proyecto, y que incluyen todas las anomalías morfológicas posibles para cada uno de los sitios anastomóticos, mediante el análisis directo de las piezas anatómicas de corazones que presentaban dichas malformaciones.

### Etapa 2:

Estudiar todos los informes relevantes publicados, referentes a los ajustes técnicos empleados para la realización del trasplante cardíaco en pacientes con cardiopatías congénitas.

El objetivo de este segundo estadio ha sido verificar si existiese ya descrita alguna solución técnica para cada una de las posibles malformaciones que hemos catalogado en el primer estadio del mismo. Cada una de estas soluciones descritas ha sido a continuación también catalogada bajo el epígrafe de la malformación correspondiente.

En la realización de la etapa 2, se ha llevado a cabo una exhaustiva revisión bibliográfica en MEDLINE. En la búsqueda se han incluido todo tipo de artículos que trataran del trasplante cardíaco en pacientes con cardiopatías congénitas. Los términos de búsqueda empleados en la aplicación MeSH (“Medical Subject Headings”) han sido los siguientes: “heart transplantation”, “Cardiovascular Abnormalities” y “Heart Defects, Congenital”. Se ha incluido como única limitación artículos referidos a seres humanos. Tras la revisión manual de los mismos se han seleccionado 28 de ellos como artículos relevantes. Estos artículos se han considerado relevantes por la calidad de la información aportada en relación con el tema objeto de este trabajo. De la información aportada por los mismos se han extraído soluciones técnicas para cada una de las malformaciones que habían sido catalogadas en la etapa anterior.

### Etapa 3:

Recopilar toda la información antes mencionada y ponerla en conjunto, de tal manera que pudiéramos construir este Modelo Táctico Quirúrgico genérico y global que pretendemos, que pueda ser aplicado a cualquier corazón a fin de determinar cual es la técnica quirúrgica exacta que se necesita para llevar a cabo un trasplante cardíaco en cada caso particular.

### Etapa 4:

Estudiar los registros de todos nuestros casos de pacientes con cardiopatías congénitas que hayan sido trasplantados. Para cada uno de ellos, ver qué solución técnica se aplicó y cuál fue el resultado. Al mismo tiempo, para cada uno de ellos, determinar cual es la solución técnica que se obtiene de la aplicación del Modelo. Con ello se ha pretendido ver si existe o no coincidencia entre las técnicas determinadas por el Modelo y las que se llevaron a cabo en la práctica. Esta coincidencia se hizo constar para cada caso. El objetivo de este cuarto estadio es validar la hipótesis propuesta por este trabajo. Si la solución técnica teórica propuesta por el Modelo coincide con la efectuada en la práctica por los cirujanos altamente especializados, entonces es posible concluir que el sistema es útil, porque predice bien, ya que dicho trasplante hubiera sido realizado con una técnica similar en las manos de cualquier otro cirujano cardíaco sin necesidad de ser experto en el campo de las anomalías morfológicas del corazón y los grandes vasos.

Las etapas denominadas 4 y 5 en el proyecto inicial, no han tenido lugar, por no haber sido necesaria su realización al no cumplirse las premisas expuestas en el enunciado de las mismas. Dichas premisas partían de la posibilidad de que existieran anomalías morfológicas que no tuvieran ninguna solución técnica descrita y publicada previamente.

## 4. Resultados

Las únicas estructuras que revisten interés de cara al trasplante (sitios de las anastomosis) son los drenajes venosos sistémico y pulmonar y las grandes arterias. Tres de estas cuatro estructuras son de relativamente fácil manejo, con independencia de la complejidad de la malformación que presenten. Éstas son el drenaje venoso pulmonar y las dos grandes arterias. En efecto, cuando hay una aurícula izquierda, por lo general es una estructura situada en la línea media recibiendo el drenaje de las venas pulmonares. Si las venas pulmonares no están conectadas con la aurícula izquierda, se situarán inmediatamente adyacentes a la misma y pueden ser fácilmente conectadas a ésta quirúrgicamente. Las grandes arterias también son bastante predecibles. Si hay una arteria pulmonar principal, ésta se situará en la línea media en algún punto de su recorrido, dado que la bifurcación pulmonar tiene una localización constante en la línea media o muy próxima a ésta. La aorta, por su parte, se sitúa anterior y a la derecha de la arteria pulmonar en el punto de salida de la cavidad pericárdica, con independencia de la localización de origen de ambos vasos y de cual sea su interrelación en el trayecto intrapericárdico. Esta regla tan solo no se cumple en tres circunstancias: 1) que una maniobra quirúrgica de Lecompte haya sido realizada con anterioridad, en cuyo caso la arteria pulmonar y sus ramas se sitúan en una disposición anterior a la Aorta; 2) que el tracto de salida del ventrículo derecho haya sido reconstruido deliberadamente a la derecha de la Aorta (en situación de Situs Sólitus) como parte de la corrección de una malformación compleja; 3) en el Situs Inversus.

Todas estas constantes anatómicas mencionadas facilitan significativamente la implantación del corazón donante en el receptor. Las principales dificultades se relacionan con las anomalías del drenaje venoso sistémico y también con el situs inversus. Sin embargo, para llevar a cabo una evaluación secuencial completa, tenemos que incluir en la misma a todos los sitios anastomóticos, independientemente de la facilidad o dificultad de su manejo quirúrgico.

Por lo tanto, este Modelo plantea la siguiente evaluación secuencial para cada caso:

- 1 - ¿Cuál es el patrón de retorno venoso pulmonar?
- 2 - ¿Cuál es el patrón de retorno venoso sistémico?
- 3 - ¿Cuál es la morfología auricular (situs)?
- 4 - ¿Cuál es la morfología de la arteria pulmonar principal y sus dos ramas principales?
- 5 - ¿Cuál es la morfología de la aorta ascendente y el arco aórtico?
- 6 - La posición del corazón



## 1. El patrón de retorno venoso pulmonar

---

Las posibles anomalías son:

### I. Drenaje venoso pulmonar anómalo total (supracardíaco, cardíaco, infracardíaco o mixto)

Si existe un drenaje venoso pulmonar anómalo total, es probable que éste haya sido corregido previamente, mediante la anastomosis directa del colector venoso pulmonar común a la parte posterior de la aurícula izquierda. Tal caso no presenta ninguna dificultad morfológica, y la técnica de trasplante no requerirá ningún ajuste adicional, pudiendo hacerse la anastomosis de la aurícula izquierda del corazón donante sobre el receptor de forma convencional.

El drenaje venoso pulmonar anómalo total no corregido previamente deberá ser corregido en el momento del trasplante, mediante anastomosis del colector venoso pulmonar a la parte posterior de la aurícula izquierda del corazón del donante, de una forma similar a la propia técnica utilizada para la corrección quirúrgica de dicha anomalía.

### II. Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial

El Drenaje venoso pulmonar anómalo parcial puede haber sido corregido previamente. Tal corrección (tanto si se hizo por medio de un parche de reconducción simple a través del tabique interauricular, como si se llevó a cabo mediante la intervención de Warden) consiste en la reconducción del drenaje de la vena pulmonar anómala a través de la aurícula derecha y el tabique interauricular hacia la aurícula izquierda. En estos casos, dos ajustes pueden ser necesarios. En primer lugar, el cirujano debe asegurarse de que la anastomosis de la aurícula izquierda mantiene y no distorsiona la apertura del parche de reconducción de dicha vena pulmonar anómala. Esto se logra fácilmente si el tabique interauricular nativo (al que se suturó el parche anteriormente) no se reseca en el momento de la cardiectomía en el receptor. Una vez el corazón explantado, será sencillo eliminar el exceso de tejido auricular sin afectar el drenaje de dicha vena anómala en la aurícula izquierda. En segundo lugar, si la corrección anterior se llevó a cabo mediante el procedimiento de Warden, la reconstrucción del drenaje venoso sistémico debería llevarse a cabo mediante la técnica bicava, teniendo que hacer la anastomosis de la cava superior bastante distal. Esto es debido a que la vena cava superior nativa habrá sido dividida por encima del nivel de la abertura de la vena pulmonar anómala, y anastomosada a la orejuela de la aurícula derecha en el corazón del receptor. La vena cava superior tendrá que ser desconectada de la orejuela de la aurícula derecha durante la cardiectomía y ser anastomosada termino-terminalmente la vena cava superior del corazón del donante. Si la reparación del drenaje venoso pulmonar anómalo parcial fue llevada a cabo mediante un parche de reconducción intraauricular pero sin necesidad de llevar a cabo un procedimiento de Warden, la técnica bicaval no será esencial, pero continúa siendo una buena opción.

En ausencia de una cirugía correctora anterior, en el mismo momento del trasplante debe ser corregido el drenaje de la vena anómala mediante la sutura de un parche de reconducción para dirigir dicho drenaje hacia la aurícula izquierda, y el resto del procedimiento se llevaría a cabo de manera convencional.

De cualquier forma, la extracción en el donante de una vena cava superior de mayor longitud puede ser de gran ayuda, por lo que se deberá informar de ello al equipo encargado de la donación.

**III. Estenosis / hipoplasia severa o atresia de venas pulmonares: esta infrecuente anomalía es una de las dos excepciones donde no se puede hacer un trasplante cardiaco aislado y la única alternativa es el trasplante cardiopulmonar.**

## 2. El patrón de retorno venoso sistémico

---

Las posibles anomalías son:

**I. Presencia de una vena cava superior izquierda adicional, con la existencia de una vena innominada comunicando ambas cavas superiores.**

La presencia de una vena cava superior izquierda no suele ser un problema si hay un confluente venoso entre ambas cavas superiores (vena innominada). En estos casos la vena cava superior izquierda puede ser ligada y dividida por debajo del nivel de la vena innominada.

**II. Presencia de dos venas cavas superiores, derecha e izquierda, sin vena innominada que las comunique.**

Cuando hay una vena cava superior izquierda adicional sin vena innominada que la comunique con la derecha, van a ser necesarios algunos ajustes técnicos. Han sido descritas varias posibilidades técnicas para abordar esta anomalía, incluyendo varias formas de reconducción del drenaje de la vena cava superior izquierda a través de la aurícula izquierda hacia la aurícula derecha. Sin embargo, la técnica más sencilla consiste en un ajuste extracardiaco, que requiere la extracción de una mayor longitud de la vena cava superior del donante, incluyendo la vena innominada. La vena cava izquierda del receptor se puede entonces anastomosar a la vena innominada del donante, mientras que su muñón distal (que está conectado a la parte posterior de la aurícula izquierda o seno coronario) puede ser ligado o suturado. En los casos en que el corazón del donante nos llegue sin la vena innominada, se puede emplear un conducto protésico para establecer la comunicación entre la cava superior derecha y la izquierda.

### III. Ausencia de vena cava superior derecha.

La ausencia de cava superior derecha es extremadamente infrecuente. Una posibilidad para el manejo de esta anomalía es emplear la técnica biauricular, preservando el seno coronario en el receptor, pero sin duda la solución más fácil pasa por emplear la técnica bicava. En este caso, tan solo habrá que añadir un par de ajustes. Por un lado, la anastomosis de la cava superior del corazón del donante se llevará a cabo con el extremo derecho de la vena innominada, justo donde ésta confluye con las venas subclavia y yugular derechas, en disposición termino-lateral. Por otro lado, habrá que ligar o suturar la cava superior izquierda por debajo de su confluencia con la vena innominada.

### IV. Interrupción de la vena cava inferior, con continuidad hacia la cava superior a través del sistema de la vena ácigos.

En los raros casos de interrupción del segmento hepático de la vena cava inferior con continuación a través de la hemiacígos hacia una vena cava superior izquierda, es necesario un procedimiento que posibilite el drenaje de la vena cava inferior en la aurícula derecha. Si la vena cava superior izquierda drena en el seno coronario, el seno coronario puede ser preservado e incorporado su drenaje en la reconstrucción de la aurícula derecha del nuevo corazón trasplantado. Si existe un defecto en el techo del seno coronario, éste deberá ser reparado con un parche para evitar su drenaje a la aurícula izquierda. Será necesario también ocluir con puntos de sutura los orificios creados en el seno coronario al explantar los ventrículos, correspondientes a los drenajes de las venas cardiacas en el mismo. Si la vena cava izquierda drena directamente en la aurícula izquierda, entonces es necesario construir una canalización para reconducir su drenaje hacia la aurícula derecha, empleando para ello un parche de pericardio autólogo o pericardio procedente del donante o incluso tejido de la propia aurícula izquierda del donante.

Si el drenaje de la cava inferior es hacia la cava superior a través de la ácigos, no va a ser necesaria ninguna modificación en la técnica estándar pero habremos de usar la técnica biauricular (se desaconseja la técnica bicaval por la enorme discrepancia de tamaño entre la cava superior del receptor y la del donante)

La presencia de una vena cava superior izquierda tiene también implicaciones en cuanto a la técnica de la canulación para la circulación extracorpórea. En concreto, cualquier vena cava superior izquierda que no pueda ser ligada (son aquellos casos en los que no existe vena innominada o ésta no tiene un tamaño suficiente, o en aquellos otros en los que se establece el drenaje de la cava inferior a través de esta vena cava superior izquierda vía vena hemiacígos) necesita ser canulada para drenar de ella la sangre al establecer la circulación de bypass cardiopulmonar.

Por el contrario, cuando dicha cava superior izquierda persistente no recibe el drenaje de la cava inferior, tiene un tamaño reducido y drena en el seno coronario, puede ser posible manejar

la circulación extracorpórea con una canulación venosa bicaval convencional y la colocación de un aspirador de la propia bomba de circulación extracorpórea en el orificio de drenaje del seno coronario, e incluso ésta puede ser ligada si es de escaso calibre, sin que ello suela tener repercusión en el drenaje venoso sistémico del territorio de la cava superior.

### 3. Morfología auricular (situs)

---

Las distintas posibilidades son:

**I. Disposición auricular habitual (situs Sólitus), que no requiere ningún ajuste técnico (situación normal).**

**II. Situs Ambiguo (isomerismo auricular derecho e izquierdo).**

En presencia de situs ambiguo, el paciente tiene generalmente una aurícula única que recibe todo el drenaje venoso, pulmonar y sistémico. Este problema puede ser manejado mediante el uso de un parche para dividir la cavidad auricular de una manera que se dirija la sangre del drenaje venoso sistémica hacia la derecha, y la sangre de drenaje venoso pulmonar hacia la izquierda. No obstante, si esta división es sencilla (en un solo plano) no hay necesidad de emplear un parche adicional. En estos casos eliminaremos una cantidad mínima de tejido del lado derecho de la aurícula izquierda del donante y este exceso de tejido lo emplearemos para construir con él el tabique interauricular que establecerá la división de la aurícula única en el receptor, suturándolo a la pared posterior de la misma.

**III. Situs Inversus (imagen especular).**

En el situs inversus se lleva a cabo la cardiectomía en el receptor de forma convencional, preservando un casquete posterior de aurícula izquierda que está situada en el lado derecho y un casquete posterior de aurícula derecha situada en el lado izquierdo. A la transposición de las aurículas se asocia de manera concordante la trasposición de sus respectivos drenajes venosos.

Tres técnicas diferentes han sido descritas para el manejo de esta anomalía:

1. Una cirugía de derivación del drenaje de ambas aurículas hacia el lado contralateral, que podríamos denominar cirugía “tipo Senning modificado”: se realiza una auriculotomía sobre el lateral izquierdo de la aurícula izquierda, por delante de las venas pulmonares de ese lado. A este defecto vamos a anastomosar más tarde la aurícula izquierda del donante. A continuación, el septo interauricular se secciona de sus anclajes caudal y craneal, y se transfiere hacia el lado derecho donde se sutura en un plano anterior a las venas pulmonares derechas. De esta

forma, el drenaje de las venas pulmonares se desvía hacia la izquierda, y el drenaje de las venas cavas se desvía a la derecha. A continuación la implantación del corazón del donante se puede hacer de manera estándar.

2. **Translocación auricular:** El surco interauricular se disecciona y se independizan ambas aurículas, dejando el tejido septal en la aurícula izquierda, que está situada a la derecha. Las venas pulmonares se movilizan tanto como sea posible para permitir a la aurícula izquierda un ligero desplazamiento hacia la izquierda. Las venas cavas son ampliamente movilizadas y se secciona la vena ácigos. El bloque completo de la aurícula derecha y sus dos venas cavas, situado a la izquierda, se transfiere a la derecha pasando por delante de la aurícula izquierda que se moviliza ligeramente hacia el lado izquierdo. Tras ello es posible llevar a cabo el implante del corazón del donante de forma estándar utilizando la técnica de anastomosis biauricular.
3. **Derivación de ambas cavas a la derecha:** la vena cava superior es dividida en su zona de confluencia con la aurícula derecha. Es importante eliminar tan poca cantidad de tejido de la aurícula derecha como sea posible y preservar este tejido auricular derecho conectado con la vena cava inferior. A continuación se separan ambas aurículas diseccionando a nivel del surco interauricular, dejando el tabique interauricular en la aurícula izquierda (formará su pared lateral izquierda).

En continuidad con el ostium de drenaje de la cava inferior tendremos un generoso colgajo de tejido auricular. La apertura medial de dicho colgajo se prolonga con una incisión hacia la cava inferior llegando hasta el plano del diafragma. Esta maniobra requiere un periodo de parada circulatoria ya que es necesario retirar la cánula de la cava inferior temporalmente. A continuación se rota dicho colgajo vertical para ponerlo en posición horizontal sobre el pericardio diafragmático, y es anastomosado sobre dicho pericardio, sobre el margen póstero-inferior de la cavidad pericárdica. Con ello se crea un conducto a modo de túnel por el que derivamos el drenaje de la cava inferior desde su localización izquierda hacia la derecha, finalizando dicho conducto en la zona teórica donde se encontraría el orificio de una vena cava inferior derecha normal (en situs sólitus). Tal conducto se acomoda fácilmente bajo el nuevo corazón implantado sin sufrir compresión por el mismo por dos motivos: el primero es que la discrepancia de tamaño entre el corazón del receptor y el del donante (generalmente el corazón del receptor es mayor que el del donante) implica que el saco pericárdico del receptor puede acomodar un volumen bastante superior al del propio corazón del donante. El segundo es que la localización de este túnel que hemos construido coincide justo con la hendidura natural del surco auriculoventricular en el nuevo corazón implantado, de forma que se acomoda adecuadamente bajo éste.

Las venas pulmonares son movilizadas ampliamente para permitir un ligero desplazamiento de la aurícula anatómicamente izquierda hacia la izquierda. En este momento se puede iniciar la implantación mediante la anastomosis convencional de la aurícula izquierda.

El drenaje venoso sistémico se reconstruye empleando la técnica bicaval. La cava inferior del corazón del donante se anastomosa de forma término-terminal con el orificio de apertura del túnel que hemos construido para derivar a la derecha el drenaje de la cava inferior izquierda del receptor. En cuanto a la cava superior, existen dos posibilidades. La primera es reconstruirla mediante la anastomosis término-terminal de la misma con el extremo izquierdo de la vena innominada del donante (es necesario por lo tanto en el donante extraer la cava superior completa junto con la vena innominada). La segunda posibilidad es anastomosar término-lateralmente la cava superior del donante con el extremo derecho de la vena innominada del receptor, ligando la cava superior izquierda del receptor por debajo del nivel de su confluencia con la vena innominada.

Tanto en el situs inversus como en el situs ambiguo los lugares de canulación venosa deberán ser ajustados en función de la localización y el tamaño de ambas cavas, superior e inferior.

#### **IV. Distorsiones de las aurículas debidas a cirugías previas (procedimientos de Mustard, Senning y Fontan).**

En los pacientes que han sido intervenidos previamente para corregir una transposición de las grandes arterias mediante el procedimiento de corrección fisiológica o “Switch Auricular” (procedimientos de Senning o Mustard) existe una distorsión de la anatomía de ambas aurículas. En estos casos será necesario extirpar la práctica totalidad del corazón en el receptor incluyendo el parche intraauricular y preservar únicamente un pequeño casquete posterior de las aurículas conteniendo los correspondientes drenajes venosos. De manera opcional pero preferentemente solo se conservará un casquete lo menor posible de aurícula izquierda en el receptor y se eliminará por completo la aurícula derecha. Este casquete posterior de aurícula izquierda del receptor será anastomosado, de forma convencional con la aurícula izquierda del donante. Se empleará la técnica bicaval para la reconstrucción del drenaje venoso sistémico.

Con la cirugía de Fontan se provoca una distorsión anatómica importante de la aurícula derecha independientemente de la modalidad técnica de Fontan que se haya llevado a cabo. La aurícula izquierda suele ser normal. En estos casos la opción lógica consiste en eliminar completamente la aurícula derecha y emplear la técnica bicaval para realizar el implante. Esto está aun mas indicado en aquellos casos de Fontan con tubo extracardiaco donde ambas cavas ya han sido previamente separadas de la aurícula y reimplantadas sobre las ramas pulmonares.

## 4. La morfología de la arteria pulmonar principal y sus dos ramas principales

---

Las posibles anomalías son:

### I. Hipoplasia o atresia

### II. Distorsión por una cirugía anterior (fístula, Glenn, Fontan)

### III. Hipoplasia Severa / atresia o Ausencia completa de Ramas pulmonares

Se trata de la segunda de las dos excepciones donde no es posible realizar un trasplante cardiaco aislado, siendo necesario el trasplante cardio-pulmonar.

Las dificultades en la reconstrucción de la arteria pulmonar en general pueden ser solventadas, una vez mas, mediante la extracción de tejido en exceso en el donante, el cual podrá ser empleado con fines reconstructivos. De hecho, la arteria pulmonar del donante puede ser extraída completa, con ambas ramas hasta incluso la región hiliar donde éstas se ramifican. Esto va a permitir llevar a cabo anastomosis independientes de las ramas pulmonares izquierda y derecha, si ello se estima conveniente, en los casos en los que por ejemplo exista ausencia o distorsión severa de la arteria pulmonar principal en el receptor. Sin embargo, las distorsiones en las arterias pulmonares, generalmente debidas a procedimientos previos, son a menudo circunscritas y pueden ser reparadas mediante un simple parche de ampliación, llevando a cabo el resto de la reconstrucción de la arteria pulmonar en el trasplante de forma convencional.

## 5. La morfología de la aorta ascendente y arco aórtico

---

Las dificultades pueden deberse a:

I. **Hipoplasia aórtica / interrupción / coartación**, aunque es probable que estas anomalías hayan sido previamente reparadas.

II. **Distorsión por una cirugía previa**, tales como la reparación del arco, el procedimiento de Damus-Kaye-Stansel, la corrección del Truncus arterioso, o la intervención de Switch arterial con o sin la maniobra de Lecompte. Estas aortas suelen estar calcificadas, aumentando así la dificultad de la operación.

**III. La relación espacial entre la aorta y la arteria pulmonar puede ser anormal.** Aquí, las posibilidades son la transposición de grandes arterias y diversas formas de doble salida de ventrículo derecho. En estas condiciones, las dos grandes arterias puede ocupar una amplia gama de posiciones diferentes una con respecto a la otra.

#### **IV. El arco aórtico derecho**

Ninguna de estas anomalías morfológicas representa a priori un problema de especial relevancia a la hora de llevar a cabo un trasplante cardíaco.

La posición constante de la aorta, anterior y a la derecha de la arteria pulmonar, a su salida del saco pericárdico (salvo en las tres excepciones mencionadas anteriormente) facilita enormemente su reconstrucción en el trasplante. Todos los problemas anatómicos de la aorta van a poder ser solventados con una movilización extensa del arco aórtico en el receptor y mediante el uso de una mayor longitud de la aorta del donante.

Hay, sin embargo, dos ajustes técnicos que pueden ser requeridos en ocasiones. El primero está relacionado con una de las tres excepciones mencionadas a la regla de posición constante de la aorta respecto a la pulmonar a la salida del pericardio. Se trata de la existencia de una arteria pulmonar anterior a la aorta fruto de la maniobra quirúrgica de Lecompte. Si el receptor había sido sometido previamente a una cirugía que incluyó una maniobra de Lecompte, ésta debe ser revertida tras la cardiectomía. En segundo lugar, en ocasiones, puede ser necesario desplazar ligeramente la arteria pulmonar lateralmente hacia la izquierda con el fin de evitar una acodadura causada por la aorta. Esto se logra ajustando el lugar del tronco pulmonar sobre el eje formado por las ramas derecha e izquierda. Otra alternativa, indicada sobre todo en casos donde la bifurcación pulmonar está distorsionada o las ramas pulmonares no sean confluentes, es realizar la reconstrucción pulmonar mediante suturas independientes de cada una de las dos ramas. En este caso conseguimos el desplazamiento de la arteria pulmonar principal hacia la izquierda ajustando la longitud final de las dos ramas, derecha e izquierda durante la reconstrucción de las mismas.

Estas medidas permiten la reconstrucción de la aorta con sutura termino-terminal entre la aorta del donante y del receptor en todos los casos. Es solo cuestión de cuanto de distal hay que ir en la aorta del receptor para poder anastomosarla con la aorta del donante de manera que la convergencia entre ambas sea adecuada y se eliminen todas las malformaciones o distorsiones que existan en la primera. En consecuencia, es importante solicitar al equipo encargado de la donación que extraigan una mayor longitud de la aorta, ya que ésta puede ser necesaria en la reconstrucción.



Cuando la anastomosis aórtica tiene que llevarse a cabo a un nivel más distal de la aorta ascendente, se hace necesario emplear una técnica de cirugía de reconstrucción del arco aórtico. Esta cirugía tiene básicamente dos variantes técnicas, la llamada técnica del “Hemiarco” y la Sustitución Completa del arco con reimplantación de los troncos supraaórticos. La técnica del “Hemiarco” es nuestra preferencia y es la que se considera técnica de elección por su mayor sencillez y menor consumo de tiempo.

## 6. La posición del corazón

---

Las dificultades pueden derivar de la existencia de dextroposición o dextrocardia en el receptor. En tales casos se recomiendan un par de maniobras que facilitarán el acomodo del nuevo corazón en el mediastino de receptor. Estas maniobras son, en primer lugar la apertura amplia cráneo-caudal del lado izquierdo del pericardio dentro de la cavidad pleural izquierda y en segundo lugar, traccionar del borde derecho del pericardio, levantarlo y fijarlo a la pared anterior del tórax para mantenerlo en esta posición. Con ambas maniobras se pretende minimizar la tendencia del nuevo corazón por adoptar una posición a la derecha, forzado por la peculiar conformación del mediastino anterior y del saco pericárdico de estos pacientes, adaptada a la dextrocardia. Esto resultará generalmente en corazón con una posición central o también denominada mesocardia.

Una vez analizados todos los ajustes que son necesarios para cada una de las malformaciones presentes en los sitios anastomóticos, es conveniente prestar atención a un par de consideraciones generales importantes para el trasplante en este tipo de pacientes. Éstas tienen que ver con el proceso de extracción del corazón en el donante y con la coordinación entre la extracción de dicho corazón del donante y la implantación en el receptor. Con relación al primer punto, es una característica común de la mayoría de las soluciones técnicas propuestas para cada anomalía, la necesidad de emplear tejidos adicionales en la reconstrucción. Hay dos medidas que facilitan poder evitar el uso de materiales protésicos en dicha reconstrucción, pudiendo emplear tejidos vivos, procedentes del donante o del receptor. La primera es extirpar en el receptor solo los tejidos cardiacos que sean absolutamente necesarios (prácticamente las masas ventriculares), dejando suficiente cantidad de tejido en los sitios anastomóticos. La segunda es solicitar al equipo encargado de la extracción en el donante que extraigan tanto tejido como sea posible del corazón del donante. Así, es muy útil extraer un segmento de mayor longitud de la vena cava superior, incluso con la vena innominada, un segmento de mayor longitud de la aorta incluyendo el arco aórtico y el origen de los troncos supraaórticos, la arteria pulmonar con sus dos ramas completas hasta la bifurcación hiliar, e incluso pericardio del donante. El exceso de tejidos es fácilmente manejado durante la implantación, donde puede eliminarse todo el tejido sobrante sin dificultad.

Con respecto al segundo punto, la buena coordinación entre ambos equipos es si cabe más importante en estos casos. Las dificultades técnicas en este tipo de trasplantes van mas allá de la pura cuestión morfológica. Generalmente son enfermos reintervenidos, en ocasiones varias veces antes del trasplante. Van a existir dificultades con la reapertura, con la canulación para la circulación extracorpórea, con la hemostasia, con la reconstrucción de los sitios anastomóticos, etc. Por ello, no es infrecuente que la cirugía en el receptor requiera de varias horas de trabajo antes de estar en disposición de llevar a cabo el implante del nuevo corazón. Este tiempo puede ser además muy variable e impredecible a priori en cada caso. Por eso es esencial una comunicación permanente con el equipo encargado de la donación, de manera que se puedan optimizar los tiempos, a fin de conseguir periodos de isquemia del órgano a implantar como de circulación extracorpórea en el receptor, tan cortos como sea posible.

### Casuística de pacientes:

Se han estudiado todos los casos registrados en nuestra base de datos de trasplante cardiaco pediátrico o de adultos con cardiopatías congénitas realizados desde el inicio de esta actividad en nuestras instituciones (1993 – 2011). Un total de 95 pacientes han sido incluidos en el estudio. El resumen de las características de este grupo de pacientes queda expuesto en la siguiente tabla:

	n°	edad (años)		peso (kg)		% varón	grupo				bicava %	supervivencia %	etiología	segmento afecto				aplicabilidad del método %
		Me	Q3-Q1	Me	Q3-Q1		O	A	B	AB				auricular	posición	arterial	ninguno	
TOTAL	95	2	6,67	10	21	57,9	38,9	47,5	6,3	7,4	58,9	76,8	<ul style="list-style-type: none"> <li>Defecto congénito: 51.6%</li> <li>Otra: 48.4%</li> </ul>	6	2	45	49	100
CON Defecto Congénito	49	0,6	3,89	5,3	10,95	69,4	40,8	46,9	8,2	4,1	61,2	69,4	<ul style="list-style-type: none"> <li>SHCI: 51%</li> <li>TGA: 10.2 %</li> <li>TGAcc: 6.1%</li> <li>Truncus: 6.1%</li> <li>Otras: 26.2%</li> </ul>	6	2	45	3	100
SIN Defecto Congénito	46	5	11,35	17	28,7	45,7	37	47,8 <sup>1</sup>	4,3	10,9	56,5	84,8	<ul style="list-style-type: none"> <li>MCP dilatada idiopática: 65.2%</li> <li>MCP hipertrófica: 13%</li> <li>Tumores: 6.5%</li> <li>Miocarditis: 4.3%</li> <li>MCP restrictiva: 4.3%</li> <li>EVI- ReTx: 4.3%</li> <li>MCP Valvular: 2.2%</li> </ul>	0	0	0	46	100

1 Me: Mediana; Q3-Q1: Rango Intercuartílico; SHCI: Síndrome de Hipoplasia de Cavidades Izquierdas; TGA: Transposición de las Grandes Arterias; TGAcc: Transposición de las Grandes Arterias congénitamente corregida; MCP: Miocardiopatía; EVI: Enfermedad Vascul ar del Injerto; ReTx: Retrasplante.

La mediana de edad es de 2 años (2 días – 19 años). La cardiopatía congénita ha sido la etiología predominante de forma global (51.6%, n=49), y mucho más cuando se analizan los pacientes de edad menor o igual a un año (70.4%, n=31). Dentro de este grupo, destaca del resto el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (SHCI) como malformación predominante, con algo más de la mitad de los casos. También cabe reseñar que el 70% de estos pacientes eran pacientes reintervenidos. En este grupo de pacientes con cardiopatías congénitas, hasta casi un 94% de ellos han precisado de al menos un ajuste técnico sobre la técnica estándar para la realización del trasplante, cifra sensiblemente superior a la manejada en la literatura (60 a 75%).

Otra particularidad de nuestra serie se refiere a la distribución en la afectación de los distintos segmentos anatómicos. La distribución en cuanto a los segmentos afectados no ha sido nada homogénea, con un predominio muy claro de la afectación del segmento arterial (en 45 de los 49 casos), y con la inexistencia de afectación del segmento venoso en ninguno de los casos. Esta heterogeneidad se atribuye en gran medida al peculiar predominio en esta serie del SHCI en la distribución de los diagnósticos de malformación cardiaca.

Los datos de supervivencia, de forma global y en los distintos subgrupos, han estado en consonancia con los datos aportados en la literatura. Así, para la serie global la supervivencia a un año ha sido de 76.8%, siendo esta sensiblemente menor para los pacientes con cardiopatías congénitas (69.4%) frente al resto de etiologías (84.8%).

Para cada caso se han confrontado el o los ajustes técnicos empleados con aquellos propuestos como resultado de la aplicación teórica del Modelo Táctico a la anatomía específica de cada caso en particular. El resultado obtenido refleja que el Modelo ha precisado la técnica quirúrgica con un 100% de coincidencia en el total de casos analizados (n= 95), tanto en aquellos con anatomía normal como en aquellos otros con malformaciones anatómicas de mayor o menor complejidad. Ello significa que el Modelo es capaz de predecir con exactitud la técnica quirúrgica que hubiera sido empleada en manos de cirujanos expertos, quedando así verificada la hipótesis de este trabajo, y quedando validada la aplicabilidad del Modelo.

## 5. Discusión

Este problema técnico de la cirugía de trasplante cardiaco no es nuevo. A lo largo de los últimos 20 o 25 años, se han publicado una serie de trabajos al respecto, en forma de casos clínicos aislados o como series cortas de pacientes. En dichas publicaciones se exponen soluciones ingeniosas que han sido empleadas para poder adaptar las técnicas de trasplante estándar, de forma que pudieran ajustarse a la anatomía concreta de cada paciente particular. Como resultado, ninguna forma de anomalía anatómica imposibilitará la realización de un trasplante cardiaco ortotópico ya que han sido descritas y publicadas soluciones técnicas para cualquier tipo de malformación anatómica del corazón y los grandes vasos que haya sido descrita. Las dos únicas excepciones a esta afirmación son la ausencia total o la hipoplasia marcada de las arterias pulmonares centrales y la ausencia o hipoplasia marcada de las venas pulmonares. Ambas circunstancias son las dos únicas contraindicaciones anatómicas formales para la realización de un trasplante cardiaco ortotópico aislado, y en ambas circunstancias solo la opción del trasplante combinado cardio-pulmonar es posible.

Por lo tanto, desde el punto de vista de la técnica quirúrgica, no es necesario llevar a cabo nuevas aportaciones, mas que refinamientos, alternativas o modificaciones de las técnicas ya descritas. El problema es que toda esta información que existe en las fuentes bibliográficas se encuentra totalmente fragmentada y dispersa, y además tiene otra importante debilidad, y es que carece por completo de carácter genérico, y cada solución técnica se presenta como solución específica para un caso particular con una malformación cardiovascular en concreto. De hecho no ha habido nunca ningún trabajo que aborde este problema en su totalidad y desde un punto de vista general, en vez de particular.

Este ha sido el principal propósito de este trabajo, reunir toda esta información, fragmentada y dispersa, en un único lugar, y organizarla, desarrollando un Modelo Táctico Quirúrgico, genérico y ordenado, estructurado en virtud al análisis secuencial de los sitios anastomóticos.

La utilidad principal de este Modelo se centra en su aplicación práctica médico-quirúrgica. En este sentido el Modelo posibilita dar respuesta a las dos cuestiones fundamentales que se puede plantear el equipo medico-quirúrgico encargado de llevar a cabo el procedimiento de trasplante cardiaco en este subtipo especial de pacientes con anomalías anatómicas cardiovasculares, y que son, en primer lugar determinar la posibilidad de llevar a cabo un trasplante cardiaco en un sustrato anatómico anormal concreto, y en segundo lugar, explicar pormenorizadamente la manera de hacerlo.

Por eso este Modelo es especialmente útil, porque es un sistema global, es decir, que da respuesta a cualquier situación que se pueda plantear en la práctica, sin excepción. Además se trata de soluciones técnicas que ya han sido llevadas a cabo en la práctica con éxito, ya que todas proceden de estudios

publicados basados en casos reales de pacientes. Este Modelo Táctico Quirúrgico reúne y ordena en un solo sitio toda la información disponible, proporcionando una respuesta instantánea para un problema concreto, evitando el elevado consumo de tiempo y recursos que puede suponer hallar tal respuesta. En la construcción del Modelo ya se ha realizado todo este trabajo, de forma que facilita la labor al profesional dándole una solución clara, directa e inmediata. Otra importante ventaja que redunda en su utilidad es que se trata de un modelo genérico en lugar de condición-específico, por ello es mucho más ordenado, sistemático, fácil de usar y entender. Siendo genérico, evita el conflicto que puede surgir en aquellos casos particulares en los que por motivos de la complejidad, rareza o asociación de malformaciones presentes, no exista documentación bibliográfica al respecto, porque no haya sido realizado o al menos no haya sido publicado un caso similar con anterioridad.

## 6. Conclusiones

- 1) El Modelo Táctico Quirúrgico que se ha elaborado en este trabajo permite llevar a cabo un trasplante cardíaco en pacientes con anatomía cardiovascular anómala, por parte de cualquier cirujano cardíaco sin la necesidad de que se trate de un especialista en cardiopatías congénitas.
- 2) La aportación principal que este trabajo ofrece con el desarrollo de este Modelo Táctico es dar respuesta inmediata a las dos preguntas fundamentales que el grupo quirúrgico que ha de llevar a cabo el procedimiento puede plantearse:
  - ¿Es posible hacer un trasplante en un paciente determinado con una anomalía anatómica concreta?
  - ¿Cómo hacerlo?
- 3) Además, el Modelo ofrece otras dos importantes aportaciones, principalmente para el cirujano cardíaco que está involucrado en la terapia de Trasplante Cardíaco y no es experto en cardiopatías congénitas:
  - a. Transmite seguridad al cirujano y al equipo quirúrgico, porque es un sistema global, es decir, que da respuesta a cualquier situación que se pueda plantear en la práctica, sin excepción, ofreciendo una visión de conjunto.
  - b. Transmite confianza, porque todas las soluciones técnicas que aporta ya han sido llevadas a cabo en la práctica con éxito, por lo tanto no se trata de soluciones teóricas, sino reales y verificadas.
- 4) Otras aportaciones adicionales de gran utilidad incluso para el cirujano cardíaco experto en cardiopatías congénitas:
  - a. Reúne y ordena en un solo sitio toda la información disponible (aporta una visión general, de conjunto y completa)
  - b. Proporciona una respuesta instantánea para un problema concreto.
  - c. Se trata de un modelo genérico en lugar de condición-específico.
  - d. Constituye un sistema ordenado basado en el análisis anatómico secuencial, para la toma de decisiones y el establecimiento de la técnica quirúrgica precisa.
- 5) El Modelo predice la técnica quirúrgica con total exactitud, como se extrae del análisis de su confrontación con el registro de pacientes del centro nacional de referencia para trasplante en pa-

cientes con cardiopatías congénitas, donde la coincidencia de la solución técnica propuesta por el Modelo con la llevada a cabo en la práctica ha sido del 100%.

- 6) Finalmente, este Modelo Táctico Quirúrgico no solo posibilita a cualquier equipo trasplantador, sean o no especialistas en cardiopatías congénitas, realizar tales trasplantes complejos con suficiente fiabilidad, proporcionándoles toda la información que desde el punto de vista técnico precisan, sino que además esta circunstancia se espera que repercutirá en una mejora de los resultados clínicos obtenidos en relación a la disminución del riesgo quirúrgico.