

Mejoría de la función cardio-respiratoria en paciente con circulación de fontán tras la intervención quirúrgica de su escoliosis

Improvement of the cardio-respiratory function in fontan patients after surgery of scoliosis

Prada-Chamorro, Estefanía¹
Farrington-Rueda, David¹
Pozo-Balado, María del Mar¹

¹Departamento de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario Virgen del Rocío

estefaniaprada@hotmail.com

Rev. S. And. Traum. y Ort., 2016; 33 (2/4): 39-44

Recepción: 24/04/2016. Aceptación: 30/06/2016

Resumen

La escoliosis puede tener un impacto negativo sobre la función cardio-respiratoria en pacientes con cirugía de Fontán. Cuando las consecuencias de la progresión de la deformidad sobre la calidad de vida y la supervivencia potencial a largo plazo del paciente superan los riesgos de la intervención se aconseja el tratamiento quirúrgico de la curva.

Desafortunadamente, este grupo de pacientes presenta un elevado riesgo anestésico y un difícil manejo durante el procedimiento quirúrgico, debido a la necesidad de mantener una presión venosa central elevada que garantice un adecuado flujo pulmonar, circunstancia que dificulta la consecución de una hipotensión controlada, habitual en estos procedimientos para el control del sangrado.

Presentamos el caso de una paciente de 13 años con enfermedad congénita cardíaca (ECC) y fisiolo-

Abstract

Scoliosis can negatively impact the cardio respiratory function in patients with Fontan anatomy. Surgical treatment of the spinal curvature is advised when the consequences of the progression of the deformity on the survival and quality of life at the long term overcome the risks of the intervention.

Unfortunately, this group of patients presents a high anesthetic risk and a difficult management during the surgical procedure, because they need to support a high central venous pressure to ensure an adequate pulmonary flow, circumstance which makes difficult to achieve a controlled hypotension, usual in these procedures for control of bleeding.

We report here about a 13 years old patient with congenital heart disease (CHD) and Fontan physiology presented for posterior spinal fusion for the treatment of thoracolumbar scoliosis, her manage-

gía de Fontán sometida a corrección quirúrgica de su escoliosis tóraco-lumbar, su manejo y mejora de la función cardíaca tras la cirugía raquídea mediante fusión raquídea posterior.

Palabras clave: Escoliosis. Fisiología de Fontán. Función cardio-respiratoria. Complicaciones.

ment and later progress of her cardiac function after the spinal fusion surgery.

Keywords: Scoliosis. Fontan Physiology. Cardio-respiratory function. Complications.

Introducción

La asociación entre enfermedad cardíaca congénita (ECC) y escoliosis es bien conocida¹, siendo el riesgo de desarrollo de escoliosis en pacientes con ECC diez veces mayor que el de la población general².

Aunque la causa por la que estos pacientes desarrollan escoliosis no está bien definida, se ha sugerido que tanto la condición cianótica³ como la práctica previa de una toracotomía⁴ y/o esternotomía⁵ en la infancia a consecuencia de la patología cardíaca, podrían aumentar posteriormente el riesgo de desarrollo de escoliosis.

El procedimiento quirúrgico de Fontán⁵ supuso un importante incremento de la tasa de supervivencia y mejora de la calidad de vida de pacientes con ECC⁵, generándose así un grupo de pacientes con fisiología compleja, que pueden ser tributarios de tratamiento quirúrgico por sus deformidades raquídeas. Sin embargo, los pacientes sometidos a cirugía de Fontán presentan un elevado riesgo anestésico y consecuentemente un difícil manejo durante el procedimiento quirúrgico. Esta dificultad surge de la necesidad de mantener una presión venosa central (PVC) elevada, que garantice un adecuado flujo pulmonar, circunstancia que dificulta la consecución de una hipotensión controlada, habitual en estos procedimientos para el control del sangrado⁶.

A pesar de las dificultades técnicas y el alto riesgo de sufrir complicaciones, es posible el tratamiento quirúrgico de las deformidades raquídeas en pacientes sometidos a circulación de Fontán. Así, cuando las consecuencias de la progresión de la deformidad sobre la calidad de vida y la supervivencia potencial a largo plazo del paciente superan los riesgos de la intervención, se aconseja el tratamiento quirúrgico de la curva, siendo en la actualidad la fusión raquídea posterior (FRP) el método de elección.

Se sabe que la escoliosis puede tener un impacto negativo sobre la función cardio-respiratoria en pacientes con cirugía de Fontán⁴. Sin embargo, hasta la fecha, no hay en la literatura ningún artículo que evalúe o constate una mejora de la función cardíaca tras la corrección quirúrgica de la escoliosis en estos pacientes.

Por ello, presentamos el caso de una paciente con ECC compleja y condición cianótica (fisiología de Fontán) sometida a corrección quirúrgica de su escoliosis, así como su manejo y evolución de su función cardíaca tras la cirugía raquídea.

Caso clínico

Paciente mujer de 13 años y 8 meses de edad con diagnóstico de hipoplasia de ventrículo derecho al nacimiento: dextrocardia y atresia tricuspídea. A los 20 días de vida fue intervenida de cirugía de Glenn bidireccional mediante conexión de la vena cava superior a arterias pulmonares y banding pulmonar. A los 8 años se completó la cirugía de Fontán conectando la vena cava inferior con las arterias pulmonares mediante tubo extracardiaco. En la actualidad la paciente toma medicación anticoagulante (ADIRO® 100 mg cada 24 horas).

La paciente fue diagnosticada de escoliosis y ha estado en seguimiento en otro centro sanitario desde los 3 años de edad sin detectarse anomalías congénitas raquídeas asociadas, ni otras malformaciones congénitas. Es remitida a nuestra consulta para valoración por incremento súbito en la progresión de la deformidad a pesar del uso de una ortesis durante dos años. La paciente había presentado la telarquia a los 12 años, sin signos de menarquia en el momento de la consulta.

La talla y el peso eran 149 cm (percentil P₁₇) y 43 Kg (percentil P₂₅) respectivamente. A la exploración física mostraba un desequilibrio evidente de

hombros y pelvis, con giba torácica derecha. Asimismo presentaba una prueba de Adams positiva torácica derecha y lumbar izquierda y una exploración neurológica íntegra, refiriendo un estado cianótico durante el aseo.

El estudio radiológico mediante teleradiografía pósterio-anterior de columna vertebral completa ponía de manifiesto una doble curva escoliótica, torácica de convexidad derecha (de T7 a T12) con ápex en T9-T10 y lumbar izquierda (de L1 a L5) con ápex en L3-L4, de 75,6° y 64° de ángulo de Cobb respectivamente (fig. 1), signo de Risser derecho de 1 e izquierdo de 0, con cartílagos trirradiados aún abiertos. Presentaba asimismo una discrepancia de longitud de miembros inferiores de 21 mm (derecho>izquierdo) y un desequilibrio de hombros de 21 mm (derecho>izquierdo).

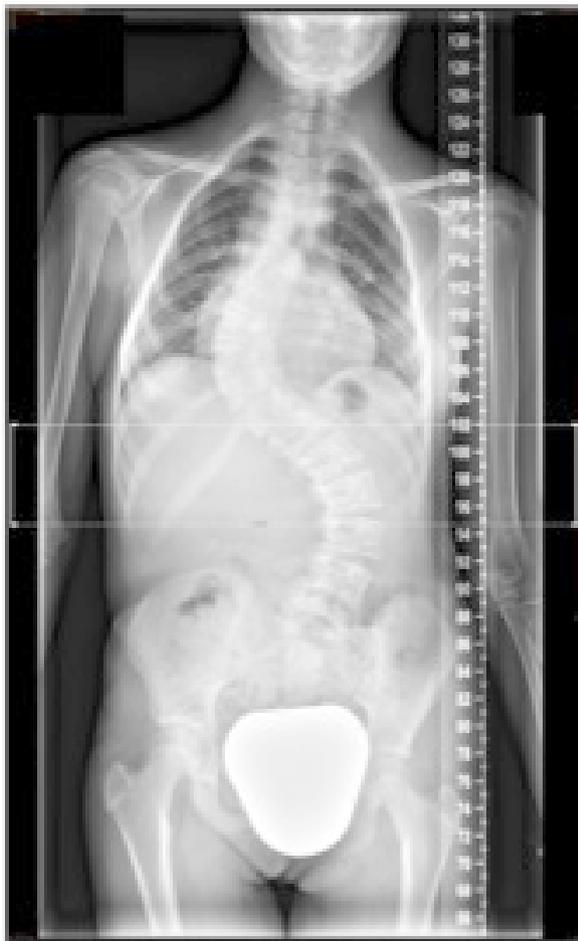


Fig. 1: Estudio radiológico preoperatorio mediante teleradiografía pósterio-anterior de columna vertebral completa.

El estudio mediante imágenes de resonancia magnética (IRM) de la columna vertebral revelaba una curvatura escoliótica de predominio dorsal, sin anomalías en el neuroeje.

La ecocardiografía realizada puso de manifiesto una función cardíaca deprimida con fracción de eyección (FE) estimada por método Simpson del 38%.

La IRM cardíaca mostraba una dilatación del ventrículo único asociada a una función ventricular izquierda severamente deprimida (FE 31,4%), con una insuficiencia aórtica leve-moderada (fracción de regurgitación del 20%) y válvulas aurículo-ventriculares competentes.

La indicación quirúrgica para la estabilización y corrección de la escoliosis se estableció por el carácter progresivo de la curva y la repercusión hemodinámica de la misma sobre la función cardíaca. A pesar de no haber alcanzado la madurez esquelética se propuso una FRP al no considerar conveniente una técnica de no fusión que implicara repetidos procedimientos quirúrgicos de expansión. Tras explicar a la paciente y la familia las ventajas e inconvenientes de la FRP, se optó por esta última con el planteamiento de que la vértebra instrumentada inferior fuese L3. De esta manera se asumía cierta curva escoliótica lumbar residual, a expensas de preservar varios niveles lumbares de movilidad.

Se suspendió el tratamiento con anticoagulantes 5 días antes de la intervención quirúrgica y se inició tratamiento con heparina de bajo peso molecular hasta 12 horas previas a la cirugía. La paciente presentaba un tiempo parcial de tromboplastina activada (TPTA) alargado (44,9 s), por lo que se transfundieron 500 ml de plasma 3 horas antes de la cirugía.

El manejo anestésico se realizó por un equipo anestésico especializado en cirugía cardíaca con anestesia total intravenosa (TIVA) por ser un tipo de anestesia cardio-específica. Dispusimos de monitorización ecocardiográfica transesofágica y monitorización neurofisiológica de los potenciales evocados somatosensoriales (SSEPs) y potenciales evocados motores (MEPs) intraoperatoria. Se realizó profilaxis antibiótica perioperatoria según el protocolo hospitalario.

Con la paciente en decúbito prono se realizó la exposición subperióstica del raquis posterior siguiendo la técnica convencional. Se implantaron tornillos pediculares desde T5 hasta L3, colocándose ganchos de transversa a nivel de T4 bilateralmente. La curva se corrigió mediante maniobras de rotación de barra,

rotación en bloque y distracción-compresión. La intervención se llevó a cabo sin complicaciones con una duración aproximada de 345 minutos. Durante la cirugía precisó la transfusión de 2 concentrados de hematíes, con una pérdida hemática estimada de 1500 ml y una hemoglobina postoperatoria de 10,4 g/dl.

Tras permanecer en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) las primeras 48 horas con estabilidad hemodinámica y respiratoria, fue trasladada a la planta de hospitalización. A las 72 horas de postoperatorio precisó de la transfusión de 3 concentrados de hematíes por descenso de la hemoglobina. La paciente fue dada de alta a los 10 días de la intervención quirúrgica, tras iniciar la deambulación autónoma en la planta de hospitalización. Se recomendó la

utilización de un alza de 1 cm en el miembro inferior izquierdo.

En el estudio radiológico postoperatorio mediante teleradiografía postero-anterior se apreciaban las curvas torácica derecha y lumbar izquierda corregidas de 34,5° y 49° de ángulo de Cobb respectivamente (fig. 2). El estudio ecocardiográfico postoperatorio puso de manifiesto una mejora significativa de la función cardíaca con una FE estimada por Simpson del 45-50% (mejora del 25% con respecto a la preoperatoria).

Transcurrido un mes desde la intervención quirúrgica, la paciente se encontraba con un buen estado clínico y con desaparición casi completa de la cianosis durante el aseo.

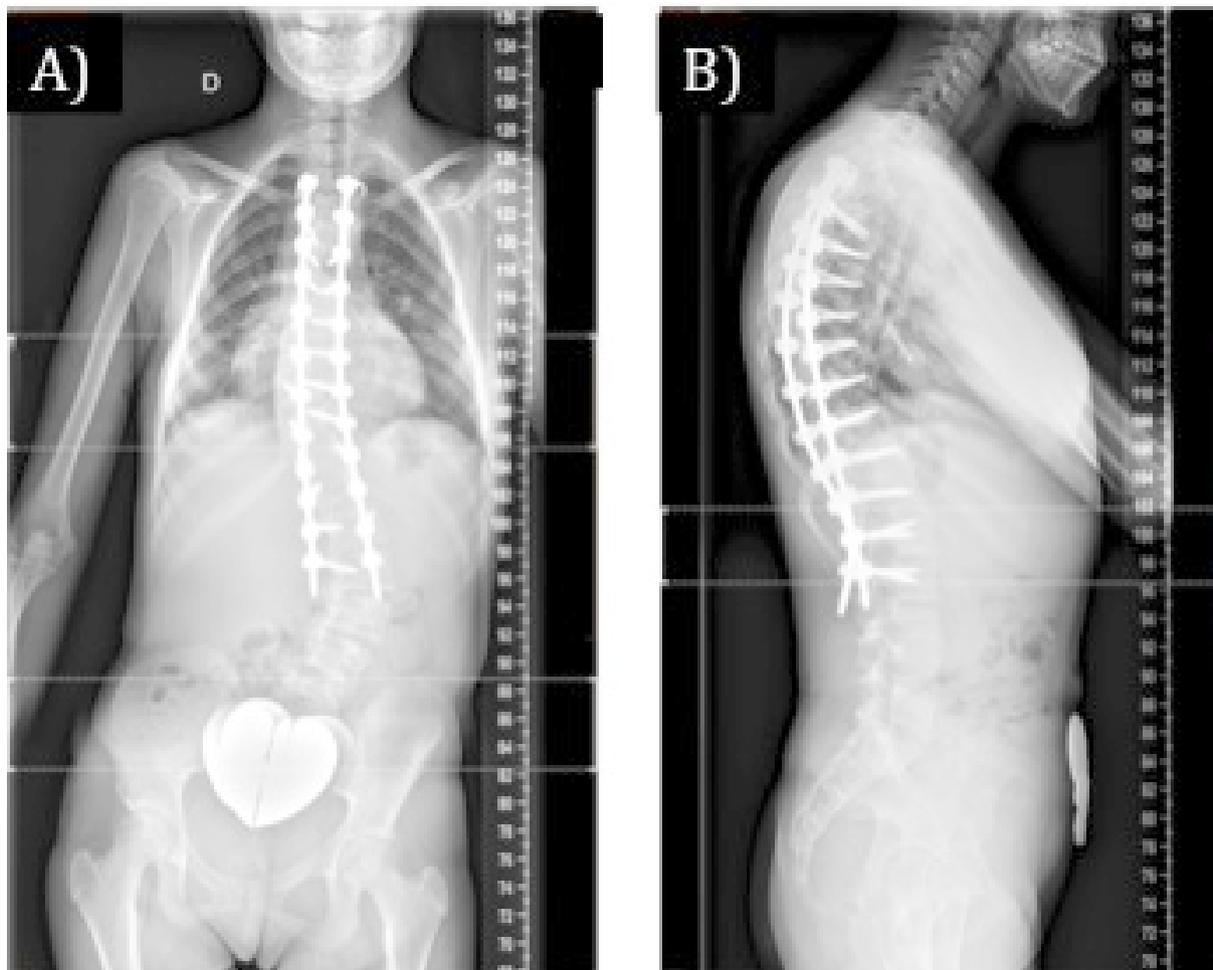


Fig. 2: Estudio radiológico postoperatorio. A) Telerradiografía postero-anterior. B) Telerradiografía lateral de columna completa.

Discusión

La incidencia de escoliosis en niños con ECC está aumentando, especialmente en aquellos niños que han sido previamente intervenidos quirúrgicamente de su patología cardíaca⁷. En este último caso, hay un aumento significativo del riesgo de padecer escoliosis, en especial en pacientes sometidos a toracotomías y/o esternotomías^{3,5}, requiriéndose ocasionalmente la corrección quirúrgica de la deformidad.

El procedimiento quirúrgico de Fontán se aplica a una gran variedad de malformaciones cardíacas complejas caracterizadas por un único ventrículo funcional. La intervención quirúrgica de la escoliosis en este grupo de pacientes lleva implícitos elevados riesgos, con la posibilidad de presentar arritmias cardíacas y eventos tromboembólicos por el flujo enlentecido que se produce en el sistema venoso^{6,7}. Además, el shunt cavo-pulmonar requiere una elevada presión venosa central (PVC) para un adecuado flujo de la vascularización pulmonar, por lo que la hipotensión controlada y/o la hemodilución isovolémica utilizadas rutinariamente para disminuir la pérdida sanguínea durante la corrección quirúrgica raquídea no son recomendables⁶, al poder resultar en una hipoperfusión sistémica.

En cualquier caso, en estos pacientes puede llegar a plantearse una FRP, aunque la tasa de complicaciones tanto perioperatorias como posteriores a la cirugía raquídea, es superior en pacientes con antecedentes de cirugía cardíaca que en la población general^{4,7}. En este sentido, Hedequist et al observaron una tasa de complicaciones cercana al 100% en el caso de 7 pacientes con circulación de Fontán sometidos a intervención quirúrgica de su deformidad raquídea⁴. Por ello, el adecuado manejo anestésico y el objetivo de evitar una excesiva pérdida sanguínea juegan un papel fundamental en el manejo de estos pacientes⁷.

Para minimizar los riesgos de la intervención, el manejo anestésico de nuestra paciente se realizó siguiendo las recomendaciones de Vischoff et al⁶: monitorización básica, medición de la PVC y ecocardiograma transesofágico para la constante visualización de las cámaras cardíacas a tiempo real y evaluación de la precarga, de la contractilidad y del gasto cardíaco.

Por otro lado, en pacientes con circulación de Fontán existe una predisposición al sangrado secundario a la elevada PVC, en comparación con pacientes sin circulación de Fontán⁴, ya que cualquier factor que incremente la resistencia vascular pulmo-

nar pueden resultar en un incremento de la presión venosa sistémica y en una disminución del retorno venoso pulmonar, lo que conduce a una desaturación arterial y disminución del gasto cardíaco⁶.

En nuestro caso clínico, para evitar la pérdida de sangrado y siguiendo las recomendaciones de varios autores^{4,8}, realizamos una FRP con la paciente colocada en posición decúbito prono, tratando de minimizar al máximo el tiempo quirúrgico y el número de niveles vertebrales fusionados.

Además, en este grupo de pacientes existe normalmente una coagulación alterada (tiempo de protrombina elevado). Según algunos estudios⁹, en pacientes con circulación de Fontán debemos asumir una deficiencia moderada de factores de la coagulación (factor VII activado), y la necesidad de transfusión preoperatoria de plasma fresco congelado. Florentino-Pineda et al han constatado que el uso intraoperatorio de ácido aminocaproico reduce la pérdida sanguínea perioperatoria en pacientes con escoliosis idiopática y circulación de Fontán sometidos a FRP⁸. Sin embargo, en nuestro caso clínico el anestésista encargado no consideró conveniente su uso, ya que en nuestro centro sólo está indicado como hemostático en el caso de patologías que cursan con una rápida disolución de los coágulos sanguíneos.

En nuestro caso clínico, la optimización de la fisiología respiratoria mediante corrección quirúrgica de la escoliosis produjo una mejora hemodinámica del retorno venoso y de la circulación de Fontán (mejoría del 25% en la fracción de eyección respecto a la preoperatoria). Ello se tradujo en una mejoría clínica con disminución de la desaturación del paciente y una normalización de la función cardíaca constatada mediante estudio ecocardiográfico pre y post operatorio. En nuestra opinión, la evaluación preoperatoria de estos pacientes debería incluir además un estudio mediante IRM cardíaca junto a un minucioso examen cardíaco mediante ecocardiograma transesofágico bajo anestesia, para comprobar una adecuada tolerancia hemodinámica a los agentes anestésicos, a la ventilación con presión positiva y a la posición en decúbito prono.

Conflicto de intereses:

Los autores declaran que no existe ningún conflicto de interés relacionado directa o indirectamente con el contenido del artículo.

Bibliografía

1. Basu PS, Elsebaie H, Noordeen MH. Congenital spinal deformity: a comprehensive assessment at presentation. *Spine*. 2002;27:2255-9. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12394903>
2. Reckles LN, Peterson HA, Weidman WH, et al. The association of scoliosis and congenital heart defects. *J Bone Joint Surg Am*. 1975;57:449-55. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/1141253>
3. Herrera-Soto JA, Vander Have KL, Barry-Lane P, Woo A. Spinal deformity after combined thoracotomy and sternotomy for congenital heart disease. *J Pediatr Orthop*. 2006;26(2):211-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16557137>
4. Hedequist DJ, Emans JB, Hall JE. Operative treatment of scoliosis in patients with a Fontan circulation. *Spine*. 2006;31(2):202-5. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16418641>
5. Evans S, Ramasamy A, Marks DS, et al. The surgical management of spinal deformity in children with a Fontan circulation. *Bone Joint J*. 2014;96-B:94-9. https://www.researchgate.net/publication/259590553_The_surgical_management_of_spinal_deformity_in_children_with_a_Fontan_circulation_The_development_of_an_algorithm_for_treatment
6. Vischoff D, Fortier L-P, Villeneuve E, Boutin C, Labelle H. Anaesthetic management of an adolescent for scoliosis surgery with a Fontan circulation. *Paediatr Anaesth*. 2001;11(5):607-10. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11696127>
7. Pérez-Caballero C, Sobrino E, Burgos J, et al. Spinal surgery in the univentricular heart – is it viable?. *Cardiology in the Young*. 2014;24:73-8. <http://journals.cambridge.org/action/displayAbstract?fromPage=online&aid=9187445&fileId=S1047951112002235>
8. Florentino-Pineda I, Thompson GH, Poe-Kochert C, et al. The effect of amicar on perioperative blood loss in idiopathic scoliosis: the results of a prospective, randomized double-blind study. *Spine*. 2004;29:233-8. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/14752343>
9. Muhammad MD, Eckehard AE, Stuth MD et al. Increased blood loss during posterior spinal fusion for idiopathic scoliosis in an adolescent with Fontan physiology. *Pediatric Anesthesia*. 2006;16:206-12. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/16430422>