

Lunes, 17 de junio (13,00 - 14,00 h)

### CARDIOLOGÍA

#### P236

##### SÍNDROME DE RAGHIB. DIAGNÓSTICO ECOCARDIOGRÁFICO Y CONFIRMACIÓN ANGIOGRÁFICA

M.D. Herrera Linde, M. Cazzaniga, I. Herráiz Sarachaga, R. Bermúdez-Cañete, F. Villagrà Blanco y L. Fernández Pineda  
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

**Introducción:** La vena cava superior izquierda (VCSI) persistente drena normalmente vía el seno coronario (SC) en la aurícula derecha (AD). Pocas veces se conecta con la aurícula izquierda (AI) al existir un defecto en el SC, bien sea por fenestración del mismo en la AI, o bien, una ausencia congénita del techo del SC, llamado síndrome de Raghīb. Esta anomalía es poco frecuente y se asocia de manera más usual con cardiopatías congénitas complejas. Nuestro caso presenta la anomalía denominada síndrome de Raghīb sin otras alteraciones cardiacas asociadas.

**Caso clínico:** Niño de 22 meses de edad remitido a nuestro hospital para valoración cardiológica con diagnóstico de síndrome de Vacter y cardiopatía congénita consistente en comunicación interauricular (CIA) grande tipo seno venoso, persistencia de VCSI abocando directamente en AI por ausencia del techo del SC y ductus permeable. Clínicamente manifestaba fatiga a máximos esfuerzos. En la exploración física destacaba latido hiperquinético, pulsos normales y se auscultaba un soplo expulsivo en foco pulmonar, soplo continuo con diastólico corto subclavicular izquierdo y llenado tricuspídeo. El estudio por ecocardiograma doppler color y el estudio hemodinámico confirmó el diagnóstico cardiológico. Por punción percutánea de vena femoral derecha se realizó cateterismo cardiaco derecho completo y a través de la CIA, cateterismo cardiaco izquierdo; tomando presiones y oximetrías. Se realizaron angiografías selectivas en ambas venas cavas que demostró la conexión en forma directa de la VCSI en el techo de la AI con ausencia del techo del SC. El paciente fue sometido a intervención quirúrgica correctora con cierre de la CIA con parche de pericardio y conexión de la VCSI a la orejuela de la AD, confirmando "in situ" la ausencia del techo del SC.

**Conclusión:** El diagnóstico definitivo de esta anomalía cardiaca se realiza con el estudio angiográfico al sondar la VCSI y observar la conexión en forma directa con el techo de la AI sin contrastarse el SC y el paso del contraste por una CIA a la AD. Algunos autores consideran la conexión SC-AI como una forma frustrada del síndrome de Raghīb. El interés de este caso radica en la rareza del mismo, la confirmación diagnóstica angiográfica obtenida y el éxito quirúrgico.

#### P237

##### TUMORES CARDÍACOS EN LA INFANCIA

N. Molini Menchón, A. Pérez Iranzo, J. Aliaga Vera, J.J. Alcón Sáez, J. Mataix Gil, F. González de la Rosa, J. Balaguer, G. Muñoz, E. Ruiz y J.I. Carrasco  
Hospital Universitario La Fe, Valencia.

**Introducción:** Los tumores miocárdicos representan una rareza en la infancia, variando entre el 0,0017% y el 0,28%. El 97% de estos tumores van a ser benignos.

**Métodos:** Se realizó estudio retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas, comprendidas entre febrero de 1981 y febrero de 2002 con un total de 20 casos. La edad estudiada osciló entre el primer día de vida y los 14 años, siendo el diagnóstico realizado por ecografía modo M/2D y doppler color (a partir 1989).

**Resultados:** De los 20 casos estudiados 11 fueron varones y 9 mujeres. Se estableció 3 grupos según edades: menores de un mes (14 casos), un mes y tres años (3 casos) y mayores de 3 años (3 casos). Las formas de presentación clínica al diagnóstico fueron: soplo en exploración rutinaria (6 casos), diagnóstico prenatal ecográfico (4), arritmias (4), esclerosis tuberosa (4), pericarditis (1) y cardiomegalia (1). El diagnóstico más frecuente fue Rabdomiomas, en 18 casos, un caso de Fibroma y otro de Rabdomiosarcoma. En el periodo de estudio fallecieron 4 niños (20 % de los pacientes). En 5 de los casos se llega al diagnóstico final de Esclerosis Tuberosa. Se pudo realizar seguimiento de 18 niños, observando regresión espontánea en 9. Sólo 2 casos precisaron cirugía.

**Conclusiones:** En primer lugar se evidencia la baja incidencia de esta patología en la población pediátrica. A raíz de la introducción del estudio ecográfico prenatal evidenciamos una mayor precocidad al diagnóstico. Destacamos la asociación en nuestra muestra entre Rabdomiomas y Esclerosis Tuberosa. Se obtiene una alta supervivencia durante el periodo estudiado. Existe un elevado índice de regresión tumoral espontánea. La cirugía es requerida en casos excepcionales.

#### P238

##### PREVALENCIA DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS NEONATALES EN NUESTRO MEDIO

F. Ballesteros Tejerizo, F. Centeno Malfaz, C. González Armengod, C. Zulueta Garicano, Y. Alins Sahún y E. Jiménez Mena  
Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.

**Objetivos:** Establecer la prevalencia de cardiopatías congénitas en nuestro medio, diagnosticadas dentro del periodo neonatal.

**Material y métodos:** Se revisaron las historias clínicas de todos los neonatos que nacieron en nuestro hospital entre el 1

de enero de 2001 y el 31 de diciembre de 2001, ambos inclusive (n = 1582). Se seleccionaron los casos de cardiopatía estructural diagnosticados mediante ecocardiografía transtorácica y Doppler-color (ecocardiógrafo Hewlett Packard-Agilent Sonos 5500), durante los primeros 28 días de vida.

**Resultados:** Se encontraron 24 pacientes portadores de cardiopatía congénita, con la siguiente distribución: 16 casos de comunicación interventricular, 14 de ellas de tipo muscular, 1 membranosa, y 1 asociando ambos tipos; 4 casos de comunicación interauricular aislada; 1 caso de aorta bicúspide; 1 caso de ductus arterioso persistente patológico subsidiario de cierre quirúrgico (no incluimos otros 5 casos de ductus arterioso persistente asociados a prematuridad y que precisaron tratamiento médico para su resolución). También se detectaron 3 casos de cardiopatías congénitas complejas: una interrupción de arco aórtico "tipo B"; un síndrome de "Shone"; y una atresia tricuspídea con estenosis pulmonar e hipoplasia de ventrículo derecho.

**Conclusiones:** La prevalencia de cardiopatías congénitas neonatales diagnosticadas en nuestro medio fue de 15/1000 recién nacidos vivos durante el periodo estudiado. La comunicación interventricular es la cardiopatía neonatal más frecuente en nuestro medio (65,5% del total de casos), seguida de la comunicación interauricular simple (16,6%). Las cardiopatías congénitas complejas supusieron un 12,5% del total de casos, resultando una prevalencia en nuestro medio de 1,89/1.000 recién nacidos vivos.

### P239 ESTENOSIS SUBAÓRTICA FIJA. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO CON MIECTOMÍA

A. Cabrera Duro, P. Martínez Corrales, A. Llorente Urcullu, J. Aramendi Gallardo, J. Pilar Orive, B. Ruiz del Castaño, J.M. Galdeano Miranda, E. Pastor Menchaca, N. Trebolazabala Quirante y M.T. Luis García  
Hospital de Cruces, Cruces-Barakaldo.

**Objetivo:** Evaluar la evolución de los pacientes con estenosis subaórtica fija tratados con resección completa-circular y miectomía.

**Método:** Desde enero de 1991 hemos modificado el tratamiento de la estenosis subaórtica fija realizando una resección completa circular del anillo más miectomía. Presentamos nuestra experiencia con esta técnica en el periodo 1991-2001 sobre 29 pacientes (15 hombres y 14 mujeres) con edad media de 7,7 ± 3,6 años. El diagnóstico se realizó por ecocardiografía y doppler continuo en todos los pacientes y sólo en tres se completó con cateterismo. El gradiente osciló entre 30-70 mmHg. 18 pacientes tenían una estenosis fibrosa y en 11 casos era fibromuscular. La distancia del anillo a la válvula aórtica oscilaba entre 5 y 10 mm. 13 pacientes presentaban anomalías asociadas que en 10 pacientes se corrigieron previamente al tratamiento del anillo. En 3 pacientes se corrigió el defecto simultáneamente a la resección del anillo (1 comunicación interventricular, 1 coartación de aorta y 1 comunicación interventricular con ventrículo derecho bicameral). En 28 casos se aplicó hipotermia moderada entre 28 y 33 °C. La circulación extracorpórea duró 55 ± 20 minutos y el tiempo de isquemia fue de 32,2 ± 12,5 minutos. Entre 1991 y 1996 se aplicó cardioplejia de cristaloides y desde 1997 cardioplejia hemática.

**Resultados:** Tres pacientes presentaron recidiva en un periodo inferior a tres años y en uno la resección fue parcial. Los cuatro requirieron reintervención. El tiempo de intubación media fue de 9,7 ± 4,8 horas y la estancia en cuidados intensivos de 1,6 días (rango 1-5). El tiempo de hospitalización total fue de 8,9 ± 3,2 días. Un paciente presentó una hemorragia por control insuficiente de la heparina y otro intervenido previamente de comunicación interventricular un bloqueo completo que requirió marcapasos. En un seguimiento de 7 años, seis pacientes presentaron insuficiencia aórtica leve que no requirió ningún tipo de tratamiento. Uno de los pacientes reintervenidos sufrió una sepsis por aspergillus y falleció.

**Conclusión:** La resección completa circular con miectomía es un tratamiento más radical que la resección aislada o con miotomía. Las anomalías de la válvula aórtica o del septo ventricular si existieran deben corregirse simultáneamente. Las complicaciones son menores con esta técnica. Creemos que alguna de las recidivas corresponden a resecciones incompletas.

### P240 CIRUGÍA DE FONTAN O VARIANTES EFECTUADAS CON O SIN GLENN PREVIO EN 159 NIÑOS. ESTUDIO COMPARATIVO ENTRE AMBAS ESTRATEGIAS

M. Cazzaniga, L. Fernández Pineda, F. Villagrà Blanco, J. Pérez de León, M.J. Maître Azcárate, D. Vellibre y R. Collado  
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

**Introducción:** La cirugía de Fontan o variantes puede efectuarse sin (1 tiempo) o con Glenn bidireccional previo (2 tiempos), ésta última estrategia condiciona una hemodinamia pre Fontan más favorable y es en la actualidad la más utilizada.

**Material:** Se realizaron 126 operaciones de Fontan en 1 tiempo (Grupo 1) y 33 en 2 tiempos (Grupo 2) entre 1987 y 2001 en diversas cardiopatías congénitas complejas en las que no fue posible la cirugía biventricular. No se utilizó la circulación extracorpórea en 3 niños, ni clampaje aórtico en 13 niños del grupo 2. Se examinan diferentes variables peri y postoperatorias entre ambos grupos utilizando la comparación de medias (test de Wilcoxon); se aplica regresión no condicional uni o multivariable según necesidad para apreciar el impacto de variables independientes en la morbimortalidad entre ambas cirugías. Mediante Kaplan-Meier se determinan las curvas de supervivencia correspondientes. Se consideró significativa una p < 0,05.

**Resultados:** La edad media operatoria fue menor en el grupo 1 (7,3 años) respecto del grupo 2 (8,2 años, p < 0,01). La presión sistólica y media de arteria pulmonar preop fueron menores en el grupo 2 respecto del 1; del mismo modo, el tiempo de circulación extracorpórea y del clampaje aórtico fueron menores en 1 respecto de 2. El 65% de niños del grupo 1 tuvieron uno o más criterios de riesgo preop respecto del 40% del grupo 2 (p < 0,013). La mortalidad precoz (< 30 días) fue del 23% para el 1º grupo y del 12% para el 2º grupo (ns). El tiempo de seguimiento fue de 6 años para el grupo 1 y de 2 años para el 2. El 27% de los niños del grupo 1 y el 0% del 2 presentaron arritmia cardíaca en la evolución (p < 0,05). En 4 niños de cada grupo se detectó enteropatía pierdepoteínas, dicha condición desapareció reparando lesiones residuales en 2 de ellos y con Tx cardíaco en 1.

**Conclusiones:** La cirugía de Fontan efectuada en niños con Glenn bidireccional previo tiene ventajas manifiestas. El menor % de criterios de riesgo preop en éste 2º grupo puede atribuirse a una más óptima hemodinamia pre cirugía de Fontan o variantes. La nula aparición de arritmia postop tardía en el grupo 2 se atribuye al tiempo de seguimiento menor de éste grupo; el síndrome pierdeproteínas es una condición limitante severa de la cirugía de Fontan o variantes. Si bien no alcanza significación estadística, la menor mortalidad registrada en el grupo 2 sugiere una mejor selección de candidatos

## P241

### SÍNDROME DE LA CIMITARRA. INFORME DE 23 CASOS

M.D. Herrera Linde, R. Tamariz Martel, M. Cazzaniga, R. Bermúdez-Cañete, I. Herráiz Sarachaga, R. Pérez Piaya y L. Fernández Pineda  
Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

**Introducción:** El síndrome de la cimitarra (SC) es una tetrada de lesiones cardiopulmonares de aparición esporádica. Se compone de conexión venosa pulmonar derecha anómala a la unión vena cava inferior-aurícula derecha; dextrocardia, hipoplasia pulmonar derecha y circulación aórtica aberrante con secuestro pulmonar. La edad de presentación clínica, las lesiones asociadas y la presión pulmonar elevada condicionan la evolución médica y/o quirúrgica.

**Material:** Se analizan retrospectivamente 23 enfermos con SC que se dividieron en dos grupos de acuerdo a la presión pulmonar sistólica registrada en el cateterismo cardíaco: Grupo 1 (> 41 mmHg, n = 8) y grupo 2 (< 40 mmHg, n = 15), la edad del grupo 1 fue menor que la del 2 (0,7 vs 7,8 años respectivamente,  $p < 0,05$ ). El grupo 2 fue oligo o asintomático mientras que el grupo 1 presentó signos severos de distres respiratorio e insuficiencia cardíaca, las anomalías asociadas fueron mayores en éste grupo respecto del 2. La mortalidad precoz en el grupo 1 con o sin diferentes ensayos terapéuticos (cierre quirúrgico o embolización de la circulación aberrante, lobectomía pulmonar y corrección del drenaje venoso anómalo en 1 o dos tiempos operatorios) fue del 50%; mientras que no se registró mortalidad en los enfermos operados (n = 12) del grupo 2.

**Conclusión:** El cateterismo cardíaco es esencial en ésta patología. En lactantes o niños pequeños (grupo 1) es esencial la supresión de la circulación aberrante mediante embolización con dispositivo mecánico ya que suprime el efecto fistula entre aorta y la aurícula derecha lo que supone una mejora hemodinámica manifiesta; ello posibilita abordar la corrección del drenaje venoso pulmonar anómalo en un 2º tiempo. En niños mayores, la circulación errante es bien tolerada y la cirugía puede realizarse en un solo tiempo operatorio con buenos resultados.

## P242

### CATETERISMO TERAPÉUTICO TRAS LA CIRUGÍA DE NORWOOD

M. Camino López, J.L. Zunzunegui Martínez, E. Maroto Álvaro, C. Maroto Monedero, E. García Fernández, R. Greco Martínez, J.C. de Agustín, E. Maderuelo, P. Aparicio García y O. Serrano Ayestarán

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

**Introducción:** La cirugía de Norwood es la única alternativa viable, excluyendo el trasplante cardíaco, en el ventrículo iz-

quierdo hipoplásico y en ciertas patologías con fisiología de ventrículo único.

**Material y métodos:** Desde abril de 1998 a abril de 2001 29 neonatos fueron sometidos a corrección tipo Norwood. La supervivencia quirúrgica fue el 66%. Seis pacientes fallecieron de muerte súbita tras el estadio I. La edad media de los niños fue  $5,2 \pm 3$  meses y el peso de  $5,1 \pm 2$  Kg. Se realizaron 30 cateterismos de los cuales 10 fueron procedimientos intervencionistas. En siete pacientes en estadio I se realizó angioplastia del arco aórtico. En tres pacientes en estadio II, Glenn bidireccional, se realizó intervencionismo sobre la arteria pulmonar izquierda: dos stent directo y uno angioplastia primaria. La vía de acceso fue la arteria femoral o la vena yugular interna derecha dependiendo del procedimiento. En todos los pacientes se administró heparina sódica 100 ui /Kg. En los niños con angioplastia del arco aórtico el gradiente disminuyó de 36 (16 mm Hg (15-60) a 4 (2 mm Hg (0-10)). En los otros tres se comprobó la mejoría en la perfusión del pulmón izquierdo. No hubo mortalidad relacionada con el procedimiento. No existieron complicaciones con los accesos vasculares. Un paciente sometido a angioplastia del arco aórtico desarrolló una insuficiencia moderada de la válvula pulmonar. Otro paciente sometido a angioplastia del arco presentó un taponamiento cardíaco no hemático a las 16 horas de la intervención. De los trece supervivientes a largo plazo tres se encuentran pendientes de realizar el segundo tiempo, en nueve se ha realizado un Glenn y en un paciente se ha realizado trasplante cardíaco, con éxito, tras el fracaso del estadio I.

**Conclusiones:** El cateterismo terapéutico es esencial en el programa de cirugía de Norwood. Los procedimientos más frecuentes son la angioplastia del arco aórtico tras el estadio I y la estenosis de la arteria pulmonar izquierda tras la realización del Glenn bidireccional.

## P243

### CATETERISMO CARDÍACO DURANTE LA OXIGENACIÓN CON MEMBRANA EXTRACORPÓREA (ECMO)

M. Camino López, J.L. Zunzunegui Martínez, E. Maroto Álvaro, C. Maroto Monedero, B. Bernardo, M.L. Franco, E. García Fernández, R. Greco Martínez, E. Maderuelo y M.L. Serrano  
Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid.

Presentamos nuestra experiencia en cateterismo durante el ECMO.

**Material y métodos:** Desde octubre de 1997 hasta febrero del 2002 se han asistido 54 pacientes en ECMO en UCIN, en 3 se ha realizado cateterismo cardíaco.

**Paciente 1:** Neonato de 23 días (3.825 grs), diagnosticado de miocardiopatía dilatada que ingresa en la UCIP de nuestro hospital. A los 53 días de vida se decide entrada en ECMO V-A por bajo gasto refractario a tratamiento. Se realizó canalización de la vena yugular y carótida derechas (cánulas del 10 y 8 f). A las 24 horas de ECMO presenta hemorragia pulmonar, por falta de descompresión de la Aurícula Izquierda. Se realiza Atrioseptostomía percutánea bajo control Ecocardiográfico en UCIN por Vena Femoral Derecha. Se obtiene CIA no restrictiva, que permite una mejor descompresión de la AI por parte de la cánula venosa, remitiendo la hemorragia pulmonar. A los 25 días de ECMO se realiza trasplante cardíaco.

Exitus a los 11 días por fallo primario del injerto.

*Paciente 2:* Lactante de 56 días de vida (3.850 grs) que ingresa por cianosis ( $\text{SatO}_2 < 35\%$ ). Diagnosticado de CIV; Atresia pulmonar; hipoplasia de ramas pulmonares con colaterales sistémico-pulmonares. Entrada en ECMO V-V por cianosis extrema sin respuesta al tratamiento médico. Canulación cervical con cánula de 12 f. A las 12 horas se traslada al Sº de Hemodinámica donde se intenta dilatación de colaterales estenóticas con balones de coronaria de 4 mm con presión de inflado de 16-18 atmósferas. Exitus a las 24 horas del procedimiento por fallo multiorgánico y signos de muerte cerebral.

*Paciente 3:* RN diagnosticado de síndrome de hipoplásico (2.700 grs) en el que se realiza intervención de Norwood a los 6 días de vida. ECMO V-A por imposibilidad de salida de bomba. Cateterismo a los 12 días de asistencia por estenosis de sutura Aorto-Pulmonar distal. Se traslada al Sº de Hemodinámica para angioplastia percutánea de la sutura con balón Power-Flex de 7 x 20 mm, disminuyendo el gradiente de 50 a 25 mmHg. Exitus a los 9 días por fallo multiorgánico.

**Conclusiones:** El cateterismo cardíaco resulta útil para el diagnóstico y tratamiento en este tipo de pacientes. La mayor limitación es el traslado del paciente, aunque este es posible si se realiza por un equipo con amplia experiencia.

ramas de la ACI. A los 7 meses la paciente está asintomática. No se visualiza imagen compatible con fístula coronaria en ecocardiografía.

**Conclusiones:** La embolización transcáteter con coils es una técnica efectiva y segura en el cierre percutáneo de las fístulas coronarias congénitas. Actualmente esta técnica es el tratamiento de elección de estas malformaciones congénitas.

## P244

### TRATAMIENTO MEDIANTE EMBOLIZACIÓN TRANSCATÉTER CON COILS DE FÍSTULAS CORONARIAS CONGÉNITAS

M.S. Camacho Lovillo, C. Montero Valladares, C. Muñoz Román, J. Santos de Soto, A. Descalzo Señoráns y A. Moruno Tirado  
Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla.

**Introducción:** Las fístulas coronarias congénitas son comunicaciones anómalas entre las arterias coronarias principales o sus ramas y las cavidades cardíacas, seno coronario, arteria pulmonar o venas cavas. Las fístulas coronarias congénitas están presentes en el 0.1- 0.4% de pacientes con cardiopatía congénita.

**Caso 1:** Niña de 3 años que es remitida para estudio por soplo continuo III/VI en mesocardio. La radiografía de tórax presenta cardiomegalia. En el ECG se objetiva bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His e hipertrofia de ventrículo izquierdo. En la ecocardiografía se evidencia una gran fístula entre la arteria coronaria derecha (ACD) y la cámara de llenado del ventrículo derecho. La aortografía manifiesta una arteria coronaria derecha muy dilatada, de trayecto tortuoso y una fístula drenando en ventrículo derecho. Se procedió a embolización de la fístula con dos coils electrolargables (7 mm x 20 cm y 6 mm x 20 cm). Dos años después, la paciente está asintomática, y se visualiza una reducción del calibre de la ACD.

**Caso 2:** Niña de 8 años que es valorada por presentar un soplo continuo IV/VI en borde paraesternal izquierdo. En la ecocardiografía se visualiza la arteria coronaria izquierda (ACI) muy dilatada y flujo continuo en ventrículo derecho. La aortografía y la coronariografía evidencian una fístula entre ACI y el tracto de salida del ventrículo derecho. Se realiza embolización de la fístula con dos coils (8 mm x 30 cm y 7 mm x 30 cm), quedando totalmente ocluida y visualizándose