

Procedimiento de Konno

Reporte de un caso en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México DF.

Javier Arturo López Rodríguez¹, Samuel Ramírez Marroquin¹, Mauricio Soule Egea¹, Alfonso Buendía¹
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México DF

RESUMEN

INTRODUCCIÓN: La obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo único o de múltiples niveles (LVOTO) y la enfermedad de la válvula aórtica coexistente o hipoplasia del anillo continúa siendo un problema de difícil resolución. Se han descrito varios procedimientos para ampliar el tracto de anillo aórtico; entre éstos es la aorto-ventriculoplastia anterior descrito por Konno, técnica no frecuentemente realizada por el grado de dificultad y adiestramiento requerida.

CASO CLÍNICO: Niño de 8 años de edad quien fue diagnosticado de estenosis aórtica y fue tratado en forma inicial con valvuloplastia con balón durante un intervencionismo. En estudios de control se determinó la recidiva de la estenosis aórtica subvalvular con gradiente máximo de 123 mmHg y un gradiente medio de 78 mmHg con presión pulmonar de 40 mmHg. Estudios adicionales reportaron el crecimiento ventricular izquierdo, adicionalmente lesión mitral con presencia de membrana en esta válvula. La técnica quirúrgica escogida fue la ampliación de anillo aórtico tipo Konno y revisión de válvula mitral. Durante la cirugía se colocó una válvula mecánica aórtica.

EVOLUCIÓN: Se realizó la cirugía con circulación extracorpórea. La evolución posterior fue satisfactoria. Fue extubado a las 18 horas y se retiró el drenaje retroesternal a las 48 horas. Se trasladó a hospitalización general a las 72 horas y recibió el alta del hospital a los 10 días. Actualmente en seguimiento por la consulta externa el paciente está recibiendo medicación de anticoagulación para su prótesis mecánica aórtica y en clase funcional I de la NYHA han transcurrido 7 meses luego de su cirugía y su pronóstico es bueno a mediano y largo plazo.

CONCLUSIÓN: En el presente caso el procedimiento de Konno fue realizado con éxito, adicionalmente se colocó una válvula mecánica aórtica. No se reportó morbi-mortalidad hasta los 7 meses de seguimiento post-quirúrgico.

DESCRIPTORES DeCS: Hipoplasia, estenosis, ampliación.

ABSTRACT

KONNO PROCEDURE REPORT OF A CASE IN THE NATIONAL INSTITUTE OF CARDIOLOGY IGNACIO CHÁVEZ, MEXICO DF.

BACKGROUND: Obstruction of the outflow tract of the left ventricle, single or multi-level (LVOTO), and coexisting aortic valve disease or hypoplasia of the ring remain difficult problems. Several methods have been described to enlarge the aortic tract ring. Among these is the aorto-ventriculoplasty, previously described by Konno. Often the appropriate techniques are not associated with difficulty levels, therefore training is required.

CASE REPORT : An 8-year old male was diagnosed with aortic stenosis and was initially treated with balloon valvuloplasty for interventionism. In control studies, recurrent subvalvular aortic stenosis had a peak gradient of 123 mmHg, a mean gradient of 78 mmHg, and pulmonary pressure of 40 mmHg was determined. Additional studies reported that the left ventricular valve was also enlarged and that it presented mitral membrane injury. The surgical technique chosen was the enlargement of the aortic annulus and a Konno investigation of the mitral valve was done. During surgery the mechanical aortic valve was placed.

EVOLUTION: A cardiopulmonary bypass surgery was performed. Subsequent progress was satisfactory. He was extubated after 18 hours and retrosternal drain was removed after 48 hours. He moved to the general hospital after 72 hours and was discharged from the hospital after 10 days. Currently he is being monitored for the outpatient medication; the patient is receiving anticoagulation for mechanical aortic prosthesis in the functional NYHA class I. Seven months have passed since his surgery and his prognosis is good/medium and long term.

CONCLUSION: In this case the Konno procedure was successful and a mechanical aortic valve was put in. Morbidity and mortality is not reported until 7 months post- surgical follow-up.

KEYWORDS: Hypoplasia, stenosis, enlargement.

¹ Departamento de Cirugía de
Cardiopatías Congénitas del Instituto
Nacional de Cardiología Ignacio Chávez,
México. DF.

CORRESPONDENCIA:

Javier López
Email: javieelopez@hotmail.com

Juan Badiano 1, Colonia Sección XVI,
Delegación Tlalpan- México D.F. Código
postal: 014080.

Teléfono: [52] 552 375 8185.

Fecha de recepción: 11/12/2013
Fecha de aceptación: 19/01/2014

MEMBRETE BIBLIOGRÁFICO:

Rev Med HJCA 2014; 6(1): 76-79.
doi:10.14410/2014.6.1.016.

INTRODUCCIÓN

La estenosis aortica valvular congénita, es una obstrucción determinada por un desarrollo inadecuado de las valvas aórticas que se encuentran engrosadas o fusionadas, representa el 3 al 7 % del total de los pacientes con cardiopatías congénitas [1,2]. La obstrucción en la vía de salida puede ser por anillo hipoplásico, anomalía en el número de las valvas y comisuras o por displasia de las valvas que alteran su movilidad. El tipo más común es el que se produce en una válvula bicúspide no necesariamente obstructiva, después el generado por la fusión de las comisuras en una válvula trivalva y finalmente la presencia de una válvula unicúspide, que por la estrechez tan importante del orificio, es una de las causas más comunes de estenosis aortica grave del recién nacido, debido a la fusión de las comisuras el aparato valvular se abomba hacia la luz de la aorta, mostrando un orificio permeable, central o excéntrico, la válvula aórtica unicúspide se caracteriza por tener la forma de un embudo con un orificio que puede ser central o excéntrico, en ella se observa una sola comisura y dos rafes que representan las otras dos comisuras. Con menor frecuencia se han encontrado

estenosis aortica formada por una masa de tejido indiferenciado que representa las válvulas aórticas [3]. La estenosis de la válvula aórtica puede asociarse a insuficiencia valvular, la cual se puede deber a alteraciones de carácter primario de la válvula o al daño estructural por endocarditis, fibrosis, degeneración mixomatosa o calcificación, la fibroelastosis endocárdica es común en los recién nacidos con estenosis aórtica grave y se ha atribuido a un aporte inadecuado de oxígeno a nivel subendocárdico [4]. La estenosis aórtica se puede asociar con otras lesiones obstructivas del corazón izquierdo como membrana supra valvular mitral, estenosis mitral por válvula en paracaídas, estenosis subaórtica, y también como parte de síndromes como el de Turner y en la mucopolisacaridosis y progeria, que tienen válvulas habitualmente trivalvas con fibrosis y engrosamiento que va obstruyendo paulatinamente, otras alteraciones genéticas reportadas son válvula aórtica bivalva, enfermedad autoinmune sistémica y aneurismas aórticos [5]. Se presenta el caso de un niño de 8 años, con estenosis aórtica crítica.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 8 años de edad conocido desde el 7 de enero del 2007 por presentar disnea durante la alimentación por lo que fue valorado y diagnosticado de estenosis aórtica. Se realizó una valvuloplastia en enero del 2007 con intervencionismo en la que se utilizó un balón de dilatación (Figura 1). Sus síntomas disminuyeron y fue dado de alta. La valoración subsecuente determinó una recidiva de la estenosis aórtica 4 años luego del intervencionismo. En un ingreso por control el 6 de julio 2011, se realizó un ecocardiograma que determinó la presencia de estenosis aórtica subvalvular con gradiente máximo de 123 mmHg y un gradiente medio de 78 mmHg con presión pulmonar de 40 mmHg. El reporte de RMN describió

estenosis aórtica mixta por presencia de una "membrana valvular" y la presencia de la válvula mitral "en paracaídas" con doble lesión. Durante este período nuevamente presentó Disnea como síntoma principal por lo que con los antecedentes fue hospitalizado el 24 de abril del 2013 para cirugía. Previamente se complementaron los estudios de imágenes (Figura 2) con radiografía de tórax en donde se reportó crecimiento ventricular izquierdo, una nueva ecocardiografía reportó los hallazgos descritos en la válvula aórtica y mitral con presencia de membrana en esta última. La técnica quirúrgica escogida fue la ampliación de anillo aórtico tipo Konno y revisión de válvula mitral.

TRATAMIENTO

El día 23 de mayo 2013 fue sometido a cirugía con esternotomía media longitudinal, pericardiotomía y marsupialización, se diseccionó minuciosamente los tejidos identificando la vena cava superior, la vena cava inferior y se observó la presencia de vena cava izquierda persistente (embriológicamente esta vena desaparece). Para tener un mejor retorno venoso durante la circulación extracorpórea (CEC), se canularon las tres venas antes descritas (Figura 3). Una vez canulada la aorta ascendente, se inició con CEC. Se realizó el pinzamiento aórtico y se administró custodiol® intraaórtico. Seguidamente se procedió a disecar hasta base de la raíz de la aorta. Con la CEC se realizó un descenso de la temperatura corporal a 25°C técnica utilizada cuando los procedimientos son prolongados >60 minutos como en el presente caso. Se realizó la aortotomía identificando ostium coronarios y se encontró la válvula aórtica displásica y estenótica (Figura 4). Se procedió a identificar el trayecto de las arterias coronarias para realizar la ventriculotomía

anterior derecha hasta el septum interventricular (Figura 5), se realizó luego la incisión a nivel de atrio izquierdo y se procedió a revisar la válvula mitral observando que no era "en paracaídas" siendo mas bien una membrana con presencia de cuerdas tendinosas accesorias, las mismas que se resecaron (Figura 6). Se procedió a realizar la ampliación de anillo aórtico (procedimiento de Konno) con doble parche de pericardio bovino (Figura 7). Se colocó adicionalmente una prótesis valvular St JUDE 21 HP en el sitio de la válvula aórtica. Al concluir la cirugía se realizó el ascenso de temperatura, se despinzó la aorta y finalmente el corazón recuperó el ritmo sinusal (Figura 8). Se colocó un marcapasos temporal y se realizó un eco-transquirúrgico, el mismo que reportó insuficiencia mitral leve. Una vez con el paciente en estabilidad térmica y hemodinámica se detuvo la máquina de circulación extracorpórea, se retiró las cánulas, se cerró por planos y en estabilidad fue trasladado a la terapia posquirúrgica.

EVOLUCIÓN

La evolución posterior en la terapia posquirúrgica fue satisfactoria, recibió inicialmente apoyo con adrenalina y dobutamina, mismas que se disminuyeron las dosis paulatinamente. Fue extubado a las 18 horas y se retiró el drenaje retroesternal a las 48 horas. Se trasladó a hospitalización general a las 72 horas siendo dado de alta del

hospital a los 10 días. Actualmente en seguimiento por la consulta externa el paciente está recibiendo medicación de anticoagulación para su prótesis mecánica y en clase funcional I de la NYHA han transcurrido 7 meses luego de su cirugía y su pronóstico es bueno a mediano y largo plazo.

DISCUSIÓN

Una vez determinado el diagnóstico de estenosis aortica congénita por desarrollo inadecuado de las valvas o del anillo, es necesario definir las indicaciones y el momento del tratamiento quirúrgico. Actualmente los pacientes no siguen la historia natural de esta entidad, que antes mostraba estenosis que aumentaba de manera gradual, insuficiencia y calcificación de manera tardía e infecciones recurrentes que comprometían al paciente, ahora existe elementos de valoración y tratamiento que permiten utilizarlos en el momento oportuno. Es por ello que el enfermo no tiene porque enfrentar la posibilidad de muerte súbita, cuando ha presentado algún síntoma (sincope, insuficiencia cardiaca o angina de pecho) debe ser tratado

por cirugía independiente del gradiente a través de la válvula, y en los pacientes asintomáticos el grado de obstrucción es el que indica el momento del tratamiento quirúrgico [6]. El tratamiento quirúrgico consiste en la técnica desarrollada por Konno y Restan en 1970 la operación consiste en aortotomía e incisión a nivel del anillo aórtico. La resección transaórtica del tracto de salida del ventrículo izquierdo se utiliza comúnmente para estenosis subaórtica (por ejemplo, la membrana subaórtica) mediante la escisión simple o técnicas de resección. Para reducir aún más la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, se realiza una miomectomía ventricular izquierda además una resección parcial del tabique interventricular

FIGURA 1. CATETERISMO AÓRTICO

El cateterismo confirma la zona de estenosis, y la edición del anillo aórtico.

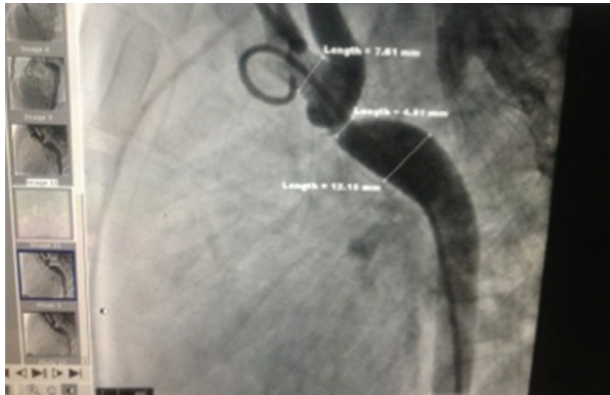


FIGURA 2. RX DE TÓRAX PRE-QUIRÚRGICO

La radiografía de tórax indica el crecimiento de ventrículo izquierdo por la hipertrofia secundaria a la estenosis.

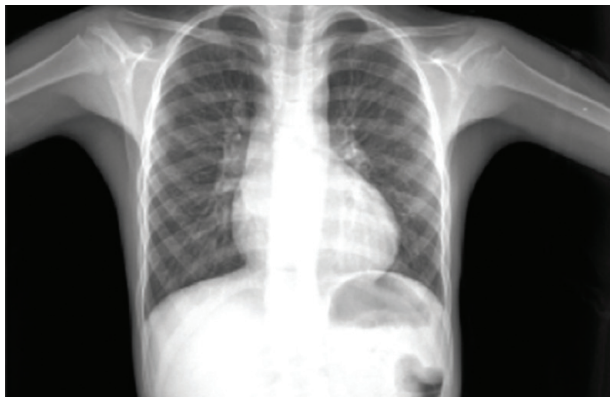


FIGURA 3: LA IMAGEN EVIDENCIA LA CANULACIÓN DE TRES CAVAS

La cual es poco frecuente, pero en caso de presentarse, manteniendo un buen retorno venoso para facilitar el procedimiento al cirujano.

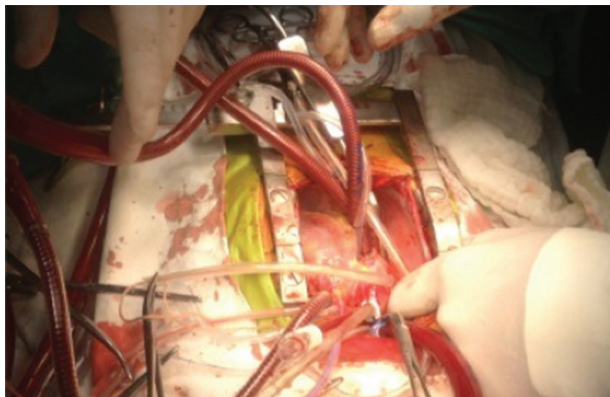


FIGURA 4: AORTOTOMÍA

Identificando ostium coronarios y evidenciando válvula aórtica displásica y estenótica.

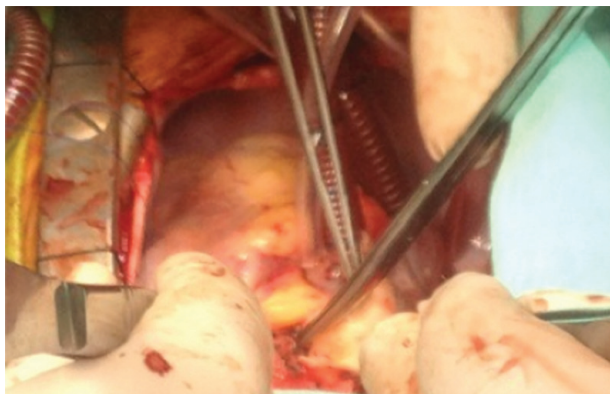


FIGURA 5

Realización de la ventriculotomía anterior derecha hasta septum interventricular

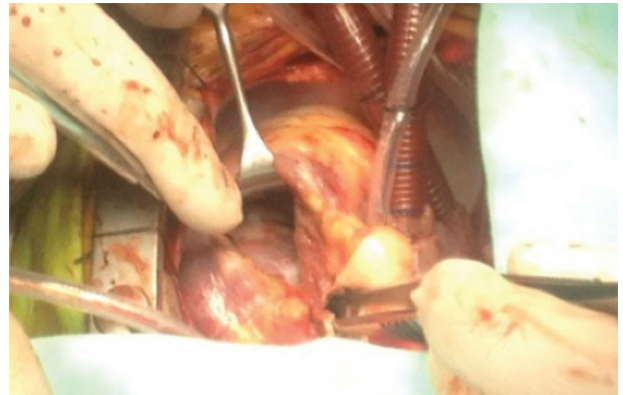


FIGURA 6: VÁLVULA MITRAL

identificando que no es en paracaídas sino presencia de membrana con presencia de cuerdas tendinosas accesorias.

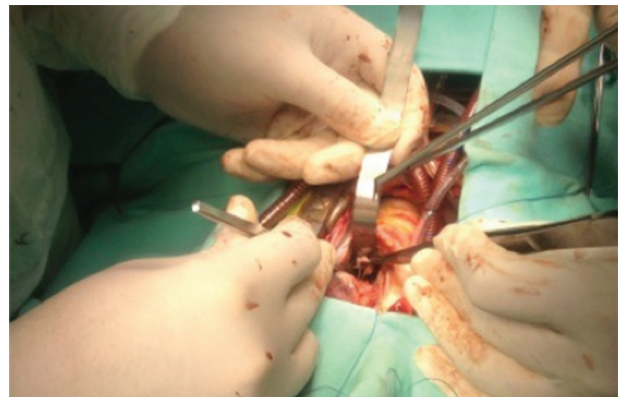


FIGURA 7: REALIZACIÓN DE AMPLIACIÓN DE ANILLO AÓRTICO

(Procedimiento de Konno) con doble parche de pericardio bovino, con medición del diámetro con Hegard de acuerdo a la edad del paciente y superficie corporal.

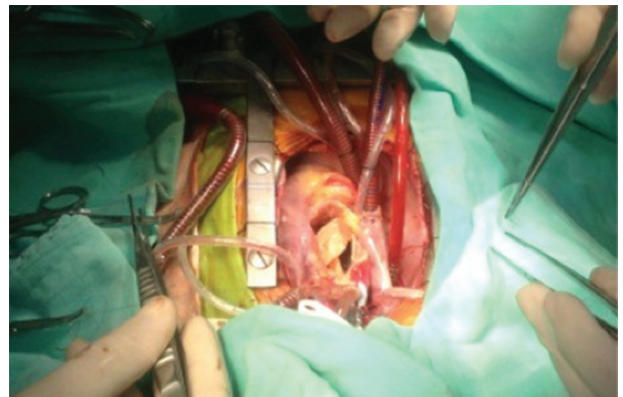


FIGURA 8: LUEGO DE LA DECANULACIÓN Y ADMINISTRACIÓN DE PROTAMINA

Se evidenció buena contractibilidad, sin evidencia de sangrado. La ecocardiografía transquirúrgica, reporto buena contractibilidad, sin gradiente transaórtico y sin comunicaciones residuales.



desde el TSVI, con el requisito de que la resección del tabique sigue siendo sólo de espesor parcial, evitando de este modo la creación de un defecto septal ventricular iatrogénico. Con esto se reduce de manera satisfactoria los gradientes de la obstrucción al liberar el tejido de la obstrucción [7]. El procedimiento de Konno ha sido reportado para reducir eficazmente gradientes del tracto de salida del ventrículo izquierdo mediante la creación de una resección de espesor del tabique ventricular izquierdo, el diámetro del TSVI se incrementa en todo el grosor del tabique interventricular incrementando aún más el tracto de salida del ventrículo izquierdo por el parche en el septum interventricular para permitir la expansión circunferencial del TSVI, con ello aumentar al máximo el diámetro del TSVI. Además, la extensa exposición del TSVI

permite la resección de tejido mitral accesorio o cuerdas, que puede contribuir a la fibrosis TSVI. Por lo tanto el procedimiento puede ser utilizado en un grupo diverso de pacientes incluidos aquellos con estenosis que ocurre después de una resección anterior. La eliminación completa de toda obstrucción en el TSVI es importante eliminar las turbulencias en la región subaórtica. Debido a que la turbulencia se ha postulado para promover la fibrosis y posterior re estenosis, muchos autores han sugerido que la resección más completa debería dar lugar a menores tasas de re-estenosis [8]. Otras preocupaciones incluyen las consecuencias a largo plazo del bloqueo de rama derecha. las secuelas a largo plazo de un bloqueo de rama derecha no está bien descrita tras liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo [9].

CONCLUSIÓN

La ampliación y liberación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo con el procedimiento de Konno, reduce a largo plazo una re estenosis, mejorando la calidad de vida del

paciente y su clase funcional, cuando esta ha sido manejada de manera oportuna con seguimiento clínico y métodos de diagnóstico temprano.

ABREVIATURAS

RMN: Resonancia Magnética Nuclear. TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo. CEC: Circulación extracorpórea: Máquina extracorpórea que suplente las funciones miocárdicas y pulmonares durante la cirugía de corazón permitiendo un campo seco al cirujano cuando el corazón está detenido, facilitando además un estado de hipotermia controlada que sirve para proteger órganos vitales como cerebro y disminuir el flujo sanguíneo a los mismos.

CONTRIBUCIONES DE LOS AUTORES

JL, KR y DR compilaron, el caso, prepararon el manuscrito. El manejo quirúrgico fue realizado por SRM y JLR. El manejo clínico fue realizado por AB y MSE. SRM realizó el análisis crítico del manuscrito. Todos los autores leyeron y aprobaron el manuscrito final.

INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

Dr. Javier Arturo López Rodríguez, R4 Cirujano Cardiorotáxico Instituto Nacional de Cardiología (INCICH), especialidad en Cirugía de Cardiopatías Congénitas. México D.F.

Dr. Samuel Ramirez Marroquín, Jefe del departamento de Cirugía de Cardiopatías congénitas del INCICH México D.F.

Dr. Mauricio Soule Egea, Ascrito del Departamento de Cardiopatías Congénitas INCICH. México D.F.

CONFLICTO DE INTERESES:

Los autores no reportan ningún conflicto de intereses.

COMO CITAR ESTE ARTÍCULO:

López J, Ramírez S, Soule M, Buendía A, Rivera C, Reinoso D. Procedimiento de Konno reporte de un caso en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México DF. Rev Med HJCA 2014; 6(1): 76-79. doi:10.14410/2014.6.1.016.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Buendía A. Estenosis aórtica valvular, A. cardiología pediátrica, Diagnóstico y tratamiento. México D.F. Ed. Médica Panamericana. 1993. P. 289.
- Moss AJ, Adams FH, Emmanouilides GC. Heart disease in infants, children and adolescents, Baltimore: Williams and Wilkins Company; 1983. p. 171
- De la Cruz MV, Muñoz-Castellanos L, Nadal-Ginard B. Extrinsic Factors in the genesis of congenital heart disease. Br Heart J 1971; 33:203
- Pelech AN, Dyck JD, Trusler GA, et al. Critical aortic stenosis: survival and management. J Thorac Cardiovasc Surg 1987; 94:510
- Foffa I, Festa LP, Ait-Alli L, et al. Ascending aortic aneurysm in a patient with bicuspid aortic valve, positive history of systemic autoimmune diseases and common genetic factors: a case report Cardiovascular Ultrasound 2009; 7:34
- Michelen VA, Desjardins JF, Russo A, et al. Natural history of asymptomatic patients with normally functioning or minimally dysfunctional bicuspid aortic valve in the community. Circulation 2008; 117: 2776.
- Alexiou C, McDonald A, Langley SM et al. Aortic valve replacement in children: are mechanical prostheses a good option? Eur J Cardiothorac Surg 2000 17: 125-133
- Brauner R, Laks H, Drinkwater D.C., Jr, Shwartz O., Eghball K., Galindo A. Benefits of early surgical repair in fixed subaortic stenosis. J Am Coll Cardiol 1997;30:1835-1842
- Hesse B., Diaz L.A., Snader C.E., Blackstone E.H., Lauer M.S. Complete bundle branch block as an independent predictor of all-cause mortality: report of 7,073 patients referred for nuclear exercise testing. Am J Med 2001;110:253-259.