

# Corazón en criss-cross. Consideraciones anestésicas para derivación cavopulmonar total (Fontan)

A. Martínez-Tellería\*, M.E. Cano Serrano\*\*, E.M. Barroso Becerra\*\*, A. Garzón\*

Servicio de Anestesiología y Reanimación. \*Hospital Universitario Virgen de las Nieves (Centro Materno Infantil). \*\*Hospital Clínico Universitario San Cecilio. Granada.

## Resumen

Presentamos la técnica anestésica realizada en una paciente de 2 años de edad y 11 Kg de peso que presenta corazón con conexión atrioventricular cruzada o corazón en criss-cross, transposición de los grandes vasos, comunicación interauricular, comunicación interventricular, y estenosis subpulmonar y valvular pulmonar. Propuesta para anastomosis cavopulmonar total, presentaba  $\text{SapO}_2$  basal de 65%. Se realizó inducción inhalatoria y tras la intubación se inició hiperventilación para conseguir  $\text{ETCO}_2$  en torno a 27 mmHg. Se realizó una anestesia combinada general y caudal con cloruro morfínico ( $100 \mu\text{g Kg}^{-1}$ ) para control del dolor.

Se practicó una intervención tipo Fontan, bajo circulación extracorpórea sin incidentes, empleándose milrinona a la salida de bomba. Se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos pediátricos donde se extubó 90 minutos después de su ingreso, sin complicaciones.

El manejo anestésico se basa en mantener precargas adecuadas mediante administración de volumen, uso de agentes inhalados y/o intravenosos, o uso de vasoconstrictores y variación parámetros ventilatorios para modificar resistencias vasculares pulmonares y/o sistémicas.

En nuestro caso se procuró mantener una presión arterial normal y precarga adecuada, con hiperventilación para disminuir las resistencias vasculares pulmonares.

### Palabras clave:

Anestesia. Cirugía Cardíaca. Corazón en criss-cross. Epidural caudal. Cloruro morfínico epidural.

## Criss-cross heart: anesthetic considerations for total cavopulmonary shunt (Fontan procedure)

### Summary

We report the anesthetic technique used for interatrial septal defect a 2-year-old girl weighing 11 Kg who presented with crossed atrioventricular connection (criss-cross heart), transposition of the great vessels, interatrial and interventricular septal defects, and subpulmonary and pulmonary valve stenoses. The patient was proposed for total cavopulmonary anastomosis with basal arterial oxygen saturation ( $\text{SapO}_2$ ) at 65%. Anesthesia was induced with inhaled agents and after intubation, hyperventilation was induced to achieve an end-tidal carbon dioxide pressure around 27 mm Hg. General anesthesia was provided in combination with spinal infusion of morphine chloride ( $100 \mu\text{g Kg}^{-1}$ ) for pain control.

A Fontan procedure was carried out uneventfully with cardiopulmonary bypass. Milrinone was used at the extracorporeal circuit pump outlet. The patient was transferred to the pediatric intensive care unit where she was extubated without complications 90 minutes after admission.

Anesthetic management is based on maintaining adequate preloading doses by administering volume, inhaled and/or intravenous agents, or use of vasoconstrictors and adjustment of ventilator parameters to modify pulmonary or systemic vascular resistance.

We were able to maintain normal arterial pressure in our patient and provide adequate preloading through hyperventilation to reduce pulmonary vascular resistance.

### Key words:

Anesthesia, caudal, spinal. Surgery. Criss-cross heart. Epidural morphine chloride.

### Correspondencia:

A. Martínez-Tellería  
Servicio de Anestesiología y Reanimación.  
Hospital Universitario Virgen de las Nieves.  
Avda. Fuerzas Armadas, s/n.  
Granada  
E-mail: amt@ajr.tiscalibiz.com

Aceptado para su publicación en diciembre de 2004.

## Introducción

En 1974, Anderson et al.<sup>1</sup>, y Ando et al.<sup>2</sup>, definieron por primera vez el concepto de corazón con conexión atrioventricular cruzada o corazón en criss-cross, habiéndose comunicado desde entonces 110 casos.

El corazón en criss-cross es una malformación cardíaca extremadamente rara que representa menos del 0,1% del total de defectos congénitos cardíacos, con

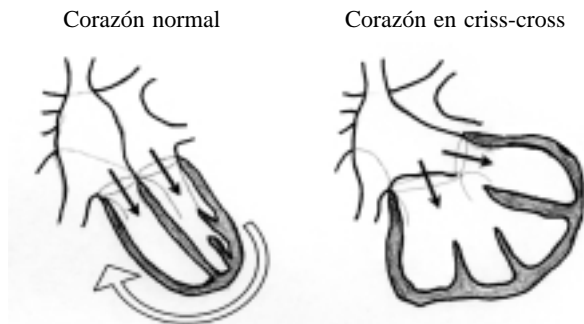


Fig. 1. Esquema de un corazón en criss-cross. (Esta figura está tomada de la página web [www.orpha.net](http://www.orpha.net) con permiso del editor).

una frecuencia de  $8 \times 10^{-6}$  y que se define como una malformación cardíaca caracterizada por una relación espacial atrioventricular que sitúa o parece situar cada ventrículo en una posición contralateral en relación a su aurícula correspondiente<sup>3,4</sup> (Figura 1).

Se caracteriza por entrecruzamiento de los flujos de aporte a los dos ventrículos debido a una aparente rotación del corazón sobre su eje longitudinal.

La etiología de esta malformación no ha sido aún establecida y parece ser debida a una rotación anormal del ápex cardíaco mientras la base permanece relativamente fija, cuando la septación aún no ha concluido<sup>5</sup>.

Clínicamente, el corazón en criss-cross se asocia casi siempre con otras anomalías cardíacas severas: hipoplasia de la válvula tricúspide y del ventrículo derecho, defecto del septo interventricular, alineación ventriculoarterial anormal (transposición de los grandes vasos o ventrículo derecho de doble salida) y estenosis pulmonar; por tanto, los neonatos se presentan típicamente con cianosis y murmullo sistólico.

Excepcionalmente, algunos pacientes presentan únicamente un defecto del tabique interventricular con una relación normal o casi normal de las grandes arterias, y así presentan síntomas de fallo cardíaco debido al cortocircuito izquierda-derecha<sup>6,7</sup>.

El tratamiento quirúrgico está determinado por la posibilidad de utilizar ambos ventrículos independientemente; sólo una minoría de estos pacientes son candidatos a una reparación de ambos ventrículos debido a la hipoplasia de la válvula pulmonar y del ventrículo derecho<sup>8</sup>.

Si dicha reparación es posible, se realiza el cierre del defecto del tabique interventricular de manera que el ventrículo izquierdo queda alineado con una gran arteria (normalmente la arteria pulmonar) y el ventrículo derecho con la otra (normalmente la aorta). El siguiente paso es la realineación de las grandes arterias. Este procedimiento es sólo posible en ausencia de estenosis pulmonar. En la mayoría de los pacientes con

un corazón en criss-cross, la reparación de ambos ventrículos no puede llevarse a cabo y deben ser sometidos a una reparación tipo Fontan<sup>9,10</sup>.

## Caso clínico

Paciente de 2 años de edad, sexo femenino, de 11 Kg de peso, diagnosticada al nacimiento de cardiopatía compleja consistente en: corazón en criss-cross, comunicación inter-ventricular posterior amplia, estenosis subpulmonar y valvular pulmonar, y vasos en transposición.

Antecedentes: La enferma, que presentaba un Foramen Oval restrictivo al nacimiento, precisó dado su estado clínico una atrioseptostomía de Rashkind a los 6 días de vida, consiguiéndose tras él una saturación cutánea del 90%, evolucionando de forma aceptable.

La evolución clínica fue aceptable, asintomática, con cianosis leve a los 10 meses de vida, empeorando posteriormente (24 meses) con cianosis severa agravada por el llanto e inicio de acropaquias, lo que llevó a que fuera propuesta para intervención paliativa tipo Fontan.

A la exploración física encontramos una paciente con cianosis moderada-severa, acropaquias, sin signos de insuficiencia cardíaca. No latido ni frémito. Pulsos normales. En la auscultación se observaba un soplo sistólico eyectivo IV/VI en foco pulmonar.

El electrocardiograma reveló un eje izquierdo con signos de crecimiento ventricular derecho.

El informe de Eco Doppler fue el siguiente: Situs solitus. Concordancia AV con asa-L ventricular (criss-cross), y asa-L arterial. Esto es: las venas cavas conectan con la aurícula derecha que se sitúa a la derecha, la aurícula derecha conecta a su vez con el ventrículo derecho situado a la izquierda del que nace la aorta dilatada en posición anterior e izquierda y se continúa con un arco aórtico derecho, que en abdomen va a la izquierda. Las venas pulmonares drenan en aurícula izquierda que está situada a la izquierda, y ésta conecta a través de la válvula mitral (posterior e inferior) con el ventrículo izquierdo situado a la derecha. El tracto de salida del ventrículo izquierdo está elongado y estrecho y de él nace una arteria pulmonar con anillo algo pequeño y tronco y ramas de buen tamaño y ramas pulmonares amplias, (arteria pulmonar derecha de 12 mm e izquierda de 10,3 mm).

Además la enferma presenta una estenosis subpulmonar severa con gradiente subpulmonar, y probablemente valvular pulmonar de 80 mmHg. Comunicación interventricular posterior muy amplia (1,27 cm), con cortocircuito bidireccional y comunicación interauricular amplia (10,5 mm).

El estudio hemodinámico reveló una presión telediastólica de ventrículo sistémico (VD) de 11 mmHg, presión telediastólica de VI de 16 mmHg. La ventriculografía izquierda demuestra su conexión a la arteria pulmonar y la existencia de estenosis valvular y subvalvular pulmonar con ramas

pulmonares de buen calibre. Se mantenía el equilibrio de presiones medias en ambas aurículas.

### Conducta anestésica

El estudio preoperatorio reveló una enferma cianótica con hematocrito elevado (54%), actividad de protrombina en el límite inferior e INR de 1,3.

La paciente fue premedicada con midazolam 0,5 mg Kg<sup>-1</sup> por vía oral. A su llegada a quirófano la enferma, cianótica, presentaba una SapO<sub>2</sub> del 65%. Tras inducción inhalatoria con sevoflurano a dosis crecientes, relajación muscular con pancuronio (0,1 mg kg<sup>-1</sup>), y administración de fentanilo, (3 µg kg<sup>-1</sup>), se procedió a la intubación orotraqueal e inicio de hiperventilación para obtener un ETCO<sub>2</sub> en torno a 30 mmHg, manteniendo SapO<sub>2</sub> de 85-89% con FiO<sub>2</sub> de 1.

Tras monitorización habitual (ECG, SapO<sub>2</sub>, ETCO<sub>2</sub>, tensión arterial (TA) cruenta, PVC, temperatura y diuresis), se procedió a realizar analgesia caudal con cloruro morfíco (100 mg Kg<sup>-1</sup>). El mantenimiento anestésico intraoperatorio fue realizado con remifentanilo (0,1-0,4 mg Kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>), y propofol (3-5 mg Kg<sup>-1</sup>h<sup>-1</sup>).

La intervención quirúrgica se llevó a cabo bajo circulación extracorpórea (CEC), practicándose una anastomosis cavopulmonar total con conducto intraatrial (Fontan), con tiempo de "by-pass" de 150 minutos, y tiempo de clampaje de 120 minutos. El volumen de cebado de la bomba fue abstraído al final de la CEC mediante hemofiltración modificada<sup>11</sup>.

La retirada de la circulación extracorpórea precisó el empleo de milrinona (dosis de carga de 50 µg Kg<sup>-1</sup> seguida de perfusión a 0,375 µg Kg<sup>-1</sup> min<sup>-1</sup>)<sup>12</sup>. Se comprobó el resultado de la intervención y se valoró contractilidad ventricular mediante ecografía transesofágica. Se transfundieron un concentrado de hematíes y un concentrado de plaquetas.

Con hiperventilación, y manteniendo TA y SapO<sub>2</sub> adecuadas, fue trasladada a la UCI pediátrica, siendo extubada a los 90 minutos del ingreso.

La paciente permaneció 4 días en UCI, no apareciendo ninguna complicación ni problema añadido.

### Discusión

El manejo inicial de estos pacientes viene determinado por la severidad de la estenosis pulmonar. Si el flujo sanguíneo pulmonar es inadecuado, un mantenimiento temporal del ductus arterioso con prostaglandina E1 está indicado. Es entonces cuando se puede crear una derivación sistémico-pulmonar (atrioseptostomía de Rashkind), para proporcionar un flujo pulmonar adecuado en espera de poder realizar una intervención quirúrgica definitiva, como ocurrió en nuestro caso dada la gravedad de la enferma.

En el manejo anestésico de esta anomalía cardíaca<sup>13</sup>, debemos tener en cuenta las mismas consideraciones que en el resto de las cardiopatías cianóticas: debemos conocer las presiones diferenciales a ambos lados de un cortocircuito, así como las presiones en ambas aurículas, que se pueden manipular mediante administración de volumen, empleo de agentes inhalados e intravenosos, o uso de vasoconstrictores.

Preoperatoriamente hay que tener en cuenta varios factores:

Los niños con cardiopatía cianótica y hematocrito elevado<sup>14,15</sup> (> 45%) no toleran periodos de ayuno prolongados, por lo que se requieren líquidos intravenosos en el preoperatorio. Tienen aumento de la viscosidad sanguínea, resistencia vascular sistémica elevada, gasto cardíaco disminuido, peligro de agregación eritrocitaria, trombosis y de trastornos de la coagulación sanguínea<sup>16</sup>.

Así, se sabe que estos niños presentan defectos plaquetarios<sup>17</sup> en cuanto a la cantidad y calidad de las plaquetas, deficiencia de factores de la coagulación, etc. La policitemia contribuye a la coagulopatía al disminuir el volumen plasmático y los niveles de los factores de la coagulación.

La policitemia es la mayor respuesta adaptativa a la hipoxia crónica en algunos pacientes con ECC cianótica, la respuesta eritrocítica exagerada (Hto >45) aumenta la viscosidad sanguínea y algunos pacientes presentan un síndrome de hiperviscosidad o eritrocitosis descompensada.

Las cánulas intravenosas deben estar libres de burbujas, como en todos los pacientes con posibilidad de cortocircuito derecha-izquierda.

Se pueden utilizar diversas técnicas de sedación preoperatoria pero teniendo en cuenta que se trata de pacientes cianóticos, si se aplica una sedación profunda hay que vigilarlos y, si fuera necesario, aplicar oxígeno suplementario. Nosotros utilizamos habitualmente midazolam edulcorado por vía oral lo que proporciona un adecuado grado de ansiolisis sin depresión respiratoria.

En el intraoperatorio para el manejo de la hemodinámica, procuramos mantener una TA y precarga adecuadas evitando hipotensiones mediante bolos de fenilefrina. Desde el principio empleamos hiperventilación moderada PCO<sub>2</sub> 30-32 mmHg, aumento de la concentración de oxígeno inspirado y un pH discretamente alcalótico para disminuir las resistencias vasculares pulmonares, al igual que al iniciar la retirada de la CEC.

Respecto al uso de fármacos inotrópicos, durante la separación del paciente de la bomba, utilizamos milrinona (0,375 µg Kg<sup>-1</sup>min<sup>-1</sup>), inhibidor del grupo III de fosfodiesterasas, inotrópico potente con propiedades vasodilatadoras arteriales y venosas importantes. Nos

inclinamos por este fármaco porque, a diferencia de otros inotrópicos, la milrinona no aumenta en grado apreciable el consumo miocárdico de oxígeno, porque disminuye la poscarga ventricular, y no incrementa de modo directo la frecuencia cardíaca<sup>18</sup>.

Debemos evitar las altas presiones y la presión positiva al final de la espiración (PEEP) durante la ventilación mecánica, además de la hipotermia, la hipercapnia, la acidosis metabólica o respiratoria y la hipoxemia, factores todos ellos que aumentan las resistencias vasculares pulmonares.

Por último queremos hacer hincapié en el empleo de analgesia caudal y la extubación precoz<sup>19</sup>. El uso de mórnicos a nivel central proporciona una analgesia de calidad y duración superior a la de los mórnicos intravenosos, disminuyen la respuesta al estrés<sup>20</sup> y permiten el uso de dosis menores de opiáceos intraoperatoriamente, permitiendo la extubación con mejor nivel de conciencia y función respiratoria<sup>21</sup>. Este hecho, junto con la ventilación espontánea, favorece el flujo pulmonar efectivo y mejora la función ventricular en la operación de Fontan<sup>22,23</sup>.

Aunque se ha descrito la posibilidad de depresión respiratoria asociada al empleo de morfina por vía caudal en niños<sup>24</sup> y sabemos que ésta es más probable con dosis altas, como las utilizadas por nosotros, creemos que los beneficios que proporciona esta técnica superan con creces este riesgo. En este sentido hay que tener en cuenta que todos los pacientes sometidos a intervenciones con circulación extracorpórea permanecen continuamente monitorizados (SapO<sub>2</sub>) durante varios días en el postoperatorio y que de aparecer de esta complicación sería rápidamente detectada. En cualquier caso hemos de afirmar que en nuestra experiencia esta complicación no se ha presentado hasta el momento.

## BIBLIOGRAFÍA

- Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM. Criss-cross atrioventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance; their significance to nomenclature of congenital heart disease. *Circulation* 1974;50(1):176-180.
- Ando M, Takao A, Cho E, Uehara K, Nishimura I. Criss-cross heart by abnormal rotation of bulboventricular loop: Diagnosis consideration for complex cardiac anomaly. *Proc Pediatric Cir Soc* 1974;4.
- Vernant F. Le coeur croisé. Orphanet encyclopedia, [revista electrónica] June 2003 [consultado 13-10-2004]. Disponible en: <http://www.orpha.net/data/patho/FR/fr-crisscross.html>
- Sanders, S. Criss-cross heart. Orphanet encyclopedia [revista electrónica] February 2003 [consultado 13-10-2004] Disponible en: <http://www.orpha.net/patho/GB/uk-CCH.pdf>.
- Anderson RH. Criss-cross hearts revisited. A question of definition. *Ped Cardiol* 1982;3(4):305-313.
- Geva T, Sanders SP, Ayres NA, O'Laughlin MP, Parness IA. Two-dimensional echocardiographic anatomy of atrioventricular alignment discordance with situs concordance. *Am Heart J* 1993;125(2):459-464.
- Anderson RH, Smith A, Wilkinson JL. Disharmony between atrioventricular connections and segmental combinations: unusual variants of "criss-cross" hearts. *J Am Coll Cardiol* 1987;10(6):1274-1277.
- Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG, Fulton RE. Surgical repair of criss-cross heart with straddling atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1979;77(6):847-851.
- Fontan F, Baudet E. Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971;26(3):240-248.
- Podzolkov VP, Ivanitsky AV, Makhechev OA, Alekian BG, Chiaureli MR, Ragimov FR. Fontan-type operation for correcting complex congenital defects in a criss-cross heart. *Pediatr Cardiol* 1990;11(2):105-110.
- Maluf MA, Mangia C, Silva C, Carvalho WB, Carvalho AC, Buffolo E. Conventional and conventional plus modified ultrafiltration during cardiac surgery in high-risk congenital heart disease. *J Cardiovasc Surg* 2001;42(4):465-473.
- Love DA, Stayer SA. Abnormalities of the atrioventricular valves. En Lake CL: *Pediatric Cardiac Anesthesia*. Appleton and Lange Eds: 1993;19:325-346.
- Hickey PR, Wessel DL, Reich DL. Anesthesia for treatment of congenital heart disease. En Kaplan: *Cardiac Anesthesia*. WB Saunders Eds. 1993;21:681-757.
- Rosove MH, Perloff JK, Hocking WG, Child JS, Canobbio MM, Skorton DJ. Chronic hypoxaemia and descompensated erythrocytosis in cyanotic congenital heart disease. *Lancet* 1986;2(8502):313-315.
- Kontras S, Sirak H, Newton W. Hematologic abnormalities in children with congenital heart disease. *JAMA* 1976;195(8):611-615.
- Colon-Otero G, Gilchrist GS, Holcomb GR, Ilstrup DM, Bowie EJ. Preoperative evaluation of the hemostasis in patients with congenital heart disease. *Mayo Clinic Proc* 1987;62(5):379-385.
- Maurer H, McCue C, Robertson L, Haggins JC. Correction of platelet dysfunction and bleeding in cyanotic congenital heart disease by simple red cell volume reduction. *Am J Cardiol* 1975;35(6):831-835.
- Hoffman TM, Wernovsky G, Atz AM, Kulik TJ, Nelson DP, Chang AC, et al. Efficacy and safety of milrinone in preventing low cardiac output syndrome in infants and children after corrective surgery for congenital heart disease. *Circulation* 2003;107(7):996-1002.
- Rosen DA, Rosen KR, Hammer GB. Pro: regional anesthesia is an important component of the anesthetic technique for pediatric patients undergoing cardiac surgical procedures. *J Cardiothorac Vasc Anesth* 2002;16(3):374-378.
- Chaney MA. Intrathecal and epidural anesthesia and analgesia for cardiac surgery. *Anesth Analg* 1997;84(6):1211-1221.
- Hammer GB, Ngo K, Macario A. A retrospective examination of regional plus general anesthesia in children undergoing open heart surgery. *Anesth Analg* 2000;90(5):1020-1024.
- Kornecki A, Shekerdeman LS, Adatia I, Bohn D. High-frequency oscillation in children after Fontan operation. *Pediatr Crit Care Med* 2002;3(2):144-147.
- Figueira Moure A, Pensado Castineiras A, Vazquez Fidalgo A, Fernandez Goti C, Dieguez Fernandez M, Sanduende Otero Y, et al. Extubación precoz con morfina caudal tras cirugía cardíaca pediátrica. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2003;50(2):64-69.
- Karl HW, Tyler DC, Krane EJ. Respiratory depression after low-dose caudal morphine. *Can J Anaesth* 1996;43(10):1065-1067.