



El siguiente documento es traducción fiel al español del video original publicado en trisomy.org en ocasión del Congreso Internacional de SOFT realizado en 2018 en Omaha, EEUU.

Nadin Koharic, traductura científico-literaria certificada.

Cirugía cardiovascular en neonatos con trisomía 13 o 18.

James M. Hammel, MD

William H. Fleming, MD cátedra patrocinada de cirugía cardiorábrica pediátrica

Jefe del servicio de clínica, cirugía cardíaca pediátrica

Children's hospital and medical center, Omaha, Nebraska

Profesor adjunto, departamento de cirugía

Universidad de Nebraska Medical center, Facultad de Medicina.

(Mujer habla)

Gracias por conectarse. Estoy aquí con el doctor Hammel. Él es jefe del servicio de cirugía cardiovascular en el Hospital de Niños y Centro Médico de Omaha, y va a dar la misma presentación que expuso en la conferencia de 2018 en Omaha sobre cirugía cardiovascular en neonatos con trisomía 13 y 18. Le cedo la palabra, doctor Hammel.

(Doctor Hammel)

Muchas gracias. Agradezco esta oportunidad. Disfruté dar la charla. Tuvimos una sala llena de padres y algunos profesionales de la salud, y creo que tuvimos una buena sesión, por lo que es un privilegio poder revisar o volver a dar esta presentación para que se encuentre disponible en su página web.

Hablaré sobre la cirugía cardiovascular en neonatos con trisomía 13 y 18. También hablaré sobre la preparación y la selección de cirugías, y sobre las cirugías en sí. También hablaré un poco de los resultados.

Bueno, comencemos. Como supongo que ya saben todos los de su comunidad, las cardiopatías son muy comunes en los neonatos con trisomía 13 y 18. En el caso de T18, 85% de los niños que nacen con vida presentan una cardiopatía que varía en severidad. No obstante, la mayoría de ellas, en general, se encuentran dentro del nivel moderado a simple de complejidad; la mitad de las anomalías son comunicaciones interventriculares-es decir, un orificio entre las cámaras de bombeo ventriculares. Muchos niños presentan algún grado de complejidad en donde la válvula aórtica permite la salida de sangre fuera del corazón, parcialmente ubicada sobre el ventrículo derecho en lugar del ventrículo izquierdo, como debería ser. Muchos niños poseen un grado de obstrucción de flujo pulmonar. De los casos que he visto, no parecen tener el mismo tipo de tetralogía de Fallot que presentan otros pacientes con tetralogía de Fallot; pero sí suelen tener un tipo de obstrucción de flujo a nivel pulmonar. Un número menor presenta comunicación aurículoventricular. Muchos poseen anomalías del arco aórtico, la arteria mayor de donde surgen todas las demás ramificaciones arteriales. Y en al menos 10%, existe un grado de obstrucción a



través del arco aórtico, pero en muchos de esos casos existe una anomalía en su formación. Luego, un número menor presenta anomalías más complejas donde solo existe un ventrículo que funciona efectivamente.

En la trisomía 13, un número menor de pacientes-o una fracción de pacientes-presentan anomalías, pero tienen a hallarse entre las anomalías más complejas.

Entonces, con el objetivo de explicar las cardiopatías más comunes, comenzaré con el modelo de un corazón normal-éste es un corazón normal. Hay una vena de gran tamaño que lleva sangre venosa azul (N.d.T: sangre con bajo contenido de oxígeno) proveniente de la parte inferior y superior del cuerpo para volcarla en la aurícula derecha. Desde allí, la sangre atraviesa la válvula tricúspide para ingresar al ventrículo derecho. El ventrículo derecho bombea la sangre a través de la válvula pulmonar, por lo que la sangre ingresa a la arteria pulmonar para llegar a los pulmones (existe una arteria pulmonar para cada pulmón). Dentro de los pulmones, la sangre obtiene oxígeno, se torna rojo brillante, y fluye a través de las venas pulmonares de cada pulmón hacia la aurícula izquierda. Desde allí, atravesará la válvula mitral para ingresar al ventrículo izquierdo. El ventrículo izquierdo bombea la sangre para el suministro de todo el cuerpo. La sangre entonces fluye a través de la válvula aórtica para ingresar a la arteria aorta. La sangre fluye a través del arco aórtico, de donde derivan las ramificaciones que se dirigen al cerebro derecho, miembro superior derecho, cerebro izquierdo y miembro superior izquierdo, y luego, a la espalda, abdomen y resto del cuerpo.

Con respecto a la Comunicación Interventricular (CIV), la anomalía más común y componente de la mayoría de las demás cardiopatías, ésta se da por la presencia de un orificio (de varios tipos ubicados en diferentes lugares) entre el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo. Lo que sucede en un neonato normal, o en un neonato con trisomía, es que es más fácil para la sangre fluir a través de los pulmones que fluir a través de todo el cuerpo. Entonces, si existe un orificio entre los dos ventrículos, cuando el corazón se contrae, parte de la sangre del ventrículo izquierdo se dirigirá a través de la válvula aórtica para fluir a través de todo el cuerpo; pero es más fácil para la sangre atravesar el orificio entre los ventrículos y desde allí, dirigirse a la arteria pulmonar que se dirige a los pulmones. Por ello, cuando nace un bebé, y sus pulmones aún se encuentran en proceso de expansión, la resistencia del flujo de sangre hacia los pulmones es algo alta. Pero en las primeras semanas de vida, a medida que los pulmones se van relajando y maduran, más sangre atravesará ese orificio interventricular y alcanzará el torrente pulmonar. Para cuando el niño llegue al mes de vida, los pulmones con resistencia normal tendrán 4, 5 veces o más volumen de sangre fluyendo en su interior a la par que se bombea sangre hacia el cuerpo en cada latido. El corazón compensa esta situación dilatándose gradualmente y bombeando más sangre; por lo que si 4/5 de sangre se dirigen hacia los pulmones, entonces el corazón debe bombear 5 veces ese volumen para satisfacer los requerimientos de suministro del cuerpo.

Ahora, dentro de los pulmones, todo ese exceso de flujo sanguíneo ocasiona problemas. Primero, las arterias y venas pulmonares tienen que dilatarse para transportar el exceso de flujo sanguíneo; y eso ocupa el lugar que debería estar disponible para el intercambio gaseoso a nivel de los alvéolos; lo que dificulta la respiración del neonato. Además, el exceso de flujo y presión puede llevar a que se provoque inflamación o hemorragia pulmonar. Y luego, a largo plazo, este exceso de flujo y presión lleva al daño de los vasos sanguíneos pulmonares. Estos vasos reaccionan ante el



exceso de flujo y presión. Primero, se hacen reactivos de manera espástica, contrayéndose y dilatándose intermitentemente; pero eventualmente, en el transcurso del tiempo, la resistencia aumentada en las arterias pulmonares se torna permanente gradualmente. Ahora, en un neonato sin trisomía, este proceso se va dando en el transcurso de años, y suele ser reversible durante los primeros años de vida. En el caso de neonatos con trisomía, tanto con trisomía 13 como con trisomía 18- y también con trisomía 21- la resistencia no desciende tan rápidamente y parece ascender más rápido que en niños sin trisomía. Y puede o no repararse o hacerse irreversible a una edad temprana con respecto a lo que sucede en niños sin trisomía, por lo que la gravedad es algo mayor y requiere de ciertos cuidados.

Ahora, cada vez que exista una comunicación interventricular suficientemente grande, la presión hallará un equilibrio entre los dos circuitos, por lo que habrá mayor flujo de sangre a través del orificio hasta que la presión se equilibre. Entonces, la presión sanguínea en la arteria pulmonar, cuando hay una gran comunicación interventricular, es siempre elevada. Por ello, solemos ver que el término no se utiliza adecuadamente cuando se dice que el paciente tiene hipertensión pulmonar. Yo creo que es confuso o engañoso utilizar el diagnóstico o el término hipertensión pulmonar en un paciente que presenta un *shunt* abierto entre ambas circulaciones, porque sí, hay hipertensión o alta presión sanguínea en los pulmones, pero eso no es lo importante; porque incluso un niño con pulmones normales tendría hipertensión pulmonar, pero si se repara la CIV, podrían gozar de presión pulmonar completamente normal. Por lo tanto, el término hipertensión pulmonar-o su diagnóstico- debería aplicarse a pacientes que presentan un aumento en la resistencia vascular pulmonar. Esta resistencia vascular es la presión que se necesita para permitir el flujo sanguíneo en los pulmones. Entonces, aunque un niño con una CIV grande presente una alta presión pulmonar, pueden o no tener alta resistencia vascular pulmonar: pueden tener baja resistencia vascular pulmonar o hallarse en un punto intermedio.

Entonces, ¿qué causa el aumento en la resistencia vascular pulmonar? Ya mencioné que durante el nacimiento, cuando los pulmones aún están colapsados, esta resistencia es elevada; y a medida que los pulmones van relajándose en el transcurso del primer mes de vida, la resistencia vascular suele disminuir. Aquellas afecciones que suelen alterar la salud de los pulmones suelen aumentar esta resistencia. Por ejemplo, una infección pulmonar-ya sea viral, ya sea por neumonía-aumentará la resistencia vascular pulmonar. La escasa expansión pulmonar- debido a que el neonato está débil o realiza movimientos respiratorios superficiales- o los problemas de las vías respiratorias pueden aumentar la resistencia vascular pulmonar. Partes del pulmón que se encuentran totalmente colapsados poseen una resistencia vascular extremadamente elevada, por lo que muy poca sangre accede a esas zonas y se desvía a las áreas que están abiertas. La aspiración broncopulmonar, o aspirar accidentalmente saliva o contenido gástrico regurgitado hacia la tráquea y luego, hacia los pulmones, produce muchísima reactividad: produce mucha inflamación, y si eso ocurre de manera crónica, incluso en bajos niveles, eso ocasiona el aumento de la resistencia pulmonar.

Respecto de la sobrecirculación pulmonar, este aumento de flujo y presión dentro de los pulmones que ocurre debido a una CIV u otras anomalías-por ejemplo, por un conducto arterioso persistente-también ocasiona un daño. Existe una tensión de corte donde el flujo sanguíneo turbulento en las arterias provoca un daño y emite una señal que hace que las arterias se



contraigan para proteger los pulmones de la elevada presión. Esto con el tiempo lleva a cambios vasculares que al principio son reversibles, pero eventualmente se hacen permanentes. Como se ve en esta ilustración, un vaso normal posee un recubrimiento de células endoteliales. Éstas son activas y controlan la contracción y relajación de la arteria. Hay células musculares rodeando el vaso que son las que se contraen, y también existe una capa más rígida llamada adventicia que recubre la capa exterior de la arteria. A medida que la arteria se lesiona, la capa muscular se engrosa, lo que reduce la luz arterial. Este engrosamiento también le da más reactividad a la arteria, con una tendencia a contraerse y relajarse con mayor frecuencia. Con el tiempo, se va acumulando este material fibrótico entre las células musculares. Eso, combinado con el engrosamiento del endotelio y de la capa más externa de recubrimiento arterial da como resultado una arteria que no puede relajarse. Al pasar el tiempo, con el engrosamiento de la íntima que va aumentando, el espacio interno para el pasaje de la sangre va disminuyendo cada vez más, por lo que se genera cada vez más resistencia vascular.

Idealmente, cualquier niño-con o sin trisomía-que presente un *shunt* importante como una CIV, se somete a una cirugía para reparar la anomalía antes de que surjan estos cambios vasculares. O, si la resistencia vascular pulmonar no disminuyó mucho, se realiza la reparación y luego, reciben un tratamiento específico para ayudar a que los pulmones se encuentren saludables y descienda la resistencia vascular pulmonar. Por ejemplo, si precisan asistencia respiratoria, si incluso precisan una traqueotomía, si precisan ayuda con la mecánica ventilatoria, o incluso si precisan un respirador; si necesitan oxígeno, si precisan corregir afecciones que causan broncoaspiración o reflujo gastroesofágico, entonces, se brindan estos tratamientos para disminuir la resistencia vascular pulmonar. Si no se cierra la anomalía, si se deja abierta, se pueden realizar todos los tratamientos mencionados pero no será realmente beneficioso; porque si se trata la neumonía o el reflujo, y luego se reduce la resistencia en los pulmones, el único resultado será tener más sangre atravesando el orificio que continuará lesionando al pulmón, por lo que no se puede avanzar hasta que no se cierre la anomalía.

Aquí se ven algunas consideraciones sobre cirugías que hemos experimentado o hemos hallado al operar a niños con trisomía 18. Primero, respecto de sus válvulas cardíacas, e incluso el tejido de las cámaras, tienen un aspecto diferente tanto en el examen directo como en los ecocardiogramas. Las válvulas que permiten el ingreso de sangre a cada ventrículo-la válvula mitral en el caso del ventrículo izquierdo, y la válvula tricúspide en el caso del ventrículo derecho-, presentan lo que llamamos displasia o presentan una forma inusual. Poseen un material extra unido a las valvas de la válvula; a veces, estas valvas suelen estar flácidas o redundantes. Pero en general, mi experiencia ha sido que-al menos al principio-estas válvulas de apariencia displásica funcionan bien; y la fuga valvular no ha sido un problema al comienzo. Ahora, a largo plazo, entrando en la adolescencia, a veces, se ve que las válvulas se deterioran y su funcionamiento se altera, por lo que puede existir algo de filtración, pero no suele ser un problema en las etapas tempranas.

En segundo lugar, como ya mencioné, es común encontrar una anomalía en la formación del arco aórtico. Es decir, lo ideal es que se vea como un bastón de caramelo: liso y curvo, con ramas que nacen de la curvatura. Pero en niños con trisomía 18, el arco tiende a tener una forma más irregular y sus ramas son irregulares y no están espaciadas de manera pareja; por lo que su



aspecto es raro. No obstante, en muchos casos con esa apariencia rara no existe obstrucción. Entonces hay que realizar una evaluación para determinar si realmente existe una obstrucción que precisa reparación. En lo personal, opino que la incidencia de obstrucción del arco es algo mayor de lo que indica la literatura más antigua. Al comienzo les mostré que la cifra publicada para esta incidencia es del 10%. Creo que esa cifra es mayor, quizás de $\frac{1}{4}$ de los pacientes.

La cirugía en pacientes con trisomía 13 y 18 se lleva a cabo con un alto riesgo. Ahora, ¿por qué ocurre eso? En general, se debe al delicado estado general de muchos de los pacientes en el momento de recibir la cirugía. Si existe resistencia vascular pulmonar elevada al momento de la cirugía-incluso si es reversible utilizando oxígeno o utilizando un gas denominado óxido nítrico que ayuda a relajar las arterias-las arterias pulmonares suelen estar más espásticas y reactivas. Por ello, en un episodio de reactividad, cuando las arterias se cierran, eso puede poner una gran carga y esfuerzo al ventrículo derecho, que puede amenazar con la vida del paciente.

Los neonatos que presentan estos problemas suelen nacer con bajo peso, lo que significa que tienen menos energía, son más débiles, poseen menos reservas energéticas para recuperarse de la cirugía. Tienden a encontrar dificultad al alimentarse, por lo que si no se han tomado las medidas de precaución para establecer una ruta de alimentación segura y una buena nutrición, pueden llegar a estar desnutridos, y por ende, pueden presentar más dificultades para cicatrizar.

Durante la hospitalización donde se realizará la cirugía cardiovascular, el niño suele quedar internado por un período mayor al usual y es posible que sea sometido a procedimientos adicionales. Algunos de esos procedimientos se agregan al riesgo quirúrgico. Por lo que, si se cerró una CIV y cuatro semanas después se realiza una gastrostomía y una funduplicatura, la mortalidad que pudiese llegar a ocurrir durante el período de recuperación por la cirugía gástrica, se considera dentro de la tasa de mortalidad por cirugía cardiovascular según lo publicado en las investigaciones científicas, lo que eleva la cifra de la mortalidad registrada.

Estos pacientes suelen tener vías respiratorias complejas. En general, poseen una mandíbula pequeña (micrognatia) y una anormal configuración de las vías aéreas hacia las cuerdas vocales. Esto acrecienta el riesgo por la dificultad para intubarlos, acrecienta el riesgo de falla al extubar después de la cirugía, y estas situaciones-vías aéreas complejas,etc- genera el riesgo de inestabilidad e incluso de paro cardíaco.

Estos pacientes tienen a presentar un sistema inmunológico menos activo que los predispone a las infecciones que puede contraer cualquiera después de una cirugía cardiovascular, pero que pueden ser letales en este escenario.

Luego, está el problema de la apnea. Aunque estoy seguro de que algunos bebés con trisomía 18-y quizás un número mayor en los bebés con trisomía 13-sí presentan un defecto en el sistema nervioso central que ocasiona estas pausas respiratorias denominadas apnea, creo que la mayoría no tienen este defecto. Lo que sí tienen es que parecen ser más sensibles a los fármacos y medicamentos que pueden suprimir el centro de la respiración. Por ejemplo, ciertos fármacos que se usan para tratar el dolor; o las prostaglandinas, que se utilizan para estabilizar a algunos neonatos con cardiopatías. Considero que estos dos fármacos llevan a más episodios de apnea en los niños con trisomía que en el resto de nuestros pacientes.

Entonces, tenemos todos estos desafíos, las hospitalizaciones suelen durar más tiempo antes de darles el alta a estos niños, y la tasa de mortalidad quirúrgica que se ha registrado en la literatura



tiende a ser alrededor de 10 veces mayor para una cierta cardiopatía con respecto a lo que sucede con los niños sin trisomía.

Quería mostrarles unas fotografías para darles una idea de qué se trata la cirugía cardiovascular. Aquí se ve a un niño sin trisomía-su familia me dio el consentimiento para mostrar la imagen. Este es el comienzo de la operación. Este es el corazón, por supuesto; ésta es la aurícula – la cámara superior del corazón. Aquí está el ventrículo o cámara inferior. Como es un niño, hay poca grasa amarilla-me temo que mi corazón estaría completamente cubierto en grasa...como es el caso de la mayoría de nuestros corazones cuando llegamos a la madurez. Estos pequeños vasos de aquí son las arterias coronarias, que irrigan al mismo músculo cardíaco. No suelen ocasionar problemas en niños, pero sí lo ocasionan a medida que crecemos. A este niño se le dio una dosis de heparina para anticoagular la sangre, para que no se formen coágulos sanguíneos. Y se colocan tubos en la circulación. Entonces, este tubo va dentro de la vena cava inferior que trae la sangre desde el sector inferior del cuerpo; y otro tubo se coloca dentro de la vena cava superior que trae sangre desde el sector superior del cuerpo. Estos desvían la sangre desoxigenada proveniente de todo el cuerpo. Se coloca también una bomba al lado de la camilla, operada por mi compañero perfusionista. La sangre desciende por aquí e ingresa a este pulmón artificial llamado oxigenador de membrana. Aquí la sangre se oxigena y vuelve a bombearse al cuerpo a través de otro tubo que se coloca dentro de la aorta. Entonces, cuando comienza la circulación con la bomba extracorpórea, ésta realiza el trabajo del corazón y los pulmones. El respirador puede apagarse, el corazón puede detenerse para poder abrirlo y trabajar en su reparación interna.

Las otras tuberías que ven aquí son de otros circuitos por donde se puede bombear sangre que contiene medicamentos y electrolitos que detienen el corazón para permitirme trabajar en su interior. Algunos tubos están conectados a manijas de succión por encima del campo quirúrgico, para que al abrir una cámara cardíaca, si hay hemorragia, nos permite succionarla, filtrarla y volverla a bombear dentro del niño. Esa sería la complejidad que se ve aquí.

Entonces, ¿cuáles son los resultados de las cirugías cardiovasculares en niños con trisomía 13 y 18? Este documento se publicó hace poco, en 2017, y creo que los resultados que se ven aquí sorprendieron a muchos. Ya mencioné que la sobrevida dentro del hospital, la sobrevida hasta el momento del alta hospitalaria después de la cirugía, es mucho menor de lo que se esperaría en infantes sin trisomía debido a su mayor complejidad. La sobrevida después de la cirugía de reparación de una CIV, en general, ronda el 80%. Pero este gráfico muestra qué sucede con los pacientes que sobreviven después del alta hospitalaria, fundamentalmente, cuánto tiempo viven. Desde siempre se ha publicado y se ha enseñado a los estudiantes de medicina que estos niños en muy raras ocasiones viven después del año de vida, etc. Pero esto muestra que, si sobreviven a la operación y regresan a casa, el 50% de los niños con trisomía 18 seguirán con vida 16 años después del alta hospitalaria. Y las cifras de supervivencia para la trisomía 13 son mejores aunque el número de pacientes estudiados fue menor, por eso la línea se ve discontinua. Pero creo que estas cifras son bastante sorprendidas, y cuando compartimos estos datos con los médicos y enfermeros de mi institución, creo que entonces se nos iluminó el camino acerca del beneficio potencial que realmente hay al realizar tratamientos activos para estos niños, porque realmente había potencial para la supervivencia significativa después de la cirugía. De hecho, es muy difícil comprender el pesimismo respecto de la cirugía para niños con trisomía 18 cuando se considera



cuánto entusiasmo hay para otra especialidad que tenemos en el Hospital de Niños de Omaha-que creemos es fantástica- que es el trasplante de corazón. Este gráfico muestra la supervivencia media de niños que han sido dados de alta después del trasplante de corazón. Aquí se ve la deserción de pacientes debida al rechazo del órgano o a infección, y a otros problemas médicos que ocurren después del trasplante de corazón. Y si se fijan, 50% de los pacientes aún conservan su vida a los 16 años, exactamente la misma edad de supervivencia después de la cirugía cardiovascular en niños con trisomía 13 y 18. Es una similitud sorprendente. Y miren la diferencia de cómo ambas operaciones se perciben.

¿Qué podemos decir del ECMO? A veces se habla de esto. ECMO es una sigla que significa *oxigenación por membrana extracorpórea*. Es la versión simplificada del equipo que hace el trabajo del corazón y los pulmones que les mostré antes, y que usamos para la cirugía a corazón abierto. Este es un circuito cerrado, pero se utiliza cuando se coloca dentro de una arteria y vena de un paciente para poder extraer sangre desoxigenada, oxigenarla en el exterior, y luego bombearla al cuerpo nuevamente. Se puede bombear al cuerpo a través de la vena si solo los pulmones no están funcionando, o se puede bombear hacia la arteria para reemplazar la función de los pulmones y el corazón del paciente. Como es un circuito cerrado, el paciente puede estar conectado al sistema por más tiempo comparado al circuito a corazón abierto. Este tratamiento puede aplicarse durante un período de semanas, y se puede usar cuando el paciente no está respondiendo bien después del trasplante de corazón, por ejemplo, porque el corazón no está bombeando suficiente sangre o los pulmones no están funcionando adecuadamente. También puede aplicarse muy rápidamente en un niño que ha sufrido un paro cardíaco si no responde a las medidas de resucitación típicas. Es una operación que requiere realizar una incisión en el cuello o en la pierna; o si han tenido una cirugía cardiovascular recientemente, se puede abrir la incisión del tórax para colocar los tubos allí directamente. Pero es una operación, es altamente invasiva y utiliza muchos recursos. Se necesita mucha transfusión de sangre, mucha medicación. Requiere de un técnico adicional solo para operar la bomba las 24 horas del día además de los enfermeros y médicos involucrados en los cuidados del paciente...Pero mantiene al niño con vida y le brinda de manera inmediata oxígeno y flujo sanguíneo a los pulmones, al cerebro y a todos los demás órganos hasta que te puedas dar cuenta cómo revertir aquello que no esté funcionando en el corazón. El ECMO es lo último que se considera cuando un niño no está respondiendo al tratamiento y por ello, no todos sobreviven. Y solo 2/3 de los pacientes que están en un estado tan grave como para requerir la conexión al ECMO pueden sobrevivir y ser desconectados de este equipo. Y de esa fracción, como son pacientes graves, muchos continúan teniendo dificultades y solo una cifra menor a la mitad de los pacientes sobrevive al alta hospitalaria. Sin embargo, puede salvar vidas, porque como ya dije, si un niño sufre un paro cardíaco y no está respondiendo, ese niño seguro no responde al RCP y puede morir, y si la mitad de esos niños pueden sobrevivir al alta hospitalaria al conectarles el ECMO, entonces ese número de pacientes es grande. El ECMO es interesante. Es una de las cosas que se debaten de lo que se quiere o no se quiere hacer, o cuando se dice que se hace pero no es apropiado para una categoría de pacientes...Y nosotros no hemos usado esa filosofía en nuestro programa, porque creo que una herramienta formidable. Y creo que si se hace una cirugía cardiovascular, se deben aplicar todas las herramientas disponibles para alcanzar el resultado deseado: el resultado que los padres tenían en mente cuando todos



decidieron que se iba a proceder con la cirugía cardiovascular desde un comienzo. Mientras ese resultado pueda aún lograrse, nosotros aplicamos las herramientas que sean necesarias y estén disponibles, siendo ECMO ciertamente una de ellas.

Entonces, he hablado sobre el pesimismo y sobre la resistencia que hay; pero también quiero hablar de que existen publicaciones que muestran donde la tendencia está cambiando. Este es un estudio de un centro de salud, es un informe de una red cardíaca pediátrica. Las barras representan solo a los pacientes que fueron derivados a la red. Esta es una red de cuidados cardíacos. Aquí no se incluyen los niños a quienes no se les recomendaron los cuidados cardíacos y que nunca recibieron la atención de un cardiólogo. Pero de los pacientes que fueron derivados para recibir un examen cardíaco-y posible tratamiento-las barras rojas representan a los niños sobre quienes se decidió no realizar ninguna intervención, y las barras azules representan aquellos niños que recibieron intervenciones. Y como pueden ver, predominaron las barras rojas antes del año 1980 y luego, la tendencia comienza a revertirse. Y, nuevamente, de quienes fueron derivados para cuidados cardíacos, todos los pacientes en esta red en particular en la década 2000-2010 recibieron intervención. Así es que la tendencia está cambiando en esa dirección.

Y luego, estas son las intervenciones que se llevaron a cabo. Una intervención puede ser correctiva, lo que significa que estamos haciendo todo lo posible para lograr un corazón que funcione fisiológicamente de la mejor manera posible; o puede ser paliativa, que significa que realizamos un procedimiento limitado que intenta mejorar la función del corazón y los pulmones, pero no se intenta establecer una anatomía y funcionamiento cardíacos normales. Este gráfico es específico para trisomía 13 y 18. Muestra a los pacientes que recibieron el enfoque correctivo. Aunque esto signifique que en general precisaron una cirugía a corazón abierto –a diferencia de la cirugía a corazón cerrado-y aunque esto signifique un riesgo quirúrgico mayor, este gráfico muestra que la supervivencia a largo plazo de los pacientes que recibieron procedimientos correctivos fue significativamente mayor que la de aquellos que solo recibieron procedimientos paliativos. Nuevamente, esto es parecido a lo que sucede con la cuestión del ECMO: si se realizará un procedimiento, por qué limitarlo a algo meramente paliativo...La vida es dura con trisomía 18, ¿no deberíamos brindarle la mejor operación posible? Y entonces mejorar la fisiología lo mejor posible. Y este gráfico lo demuestra: sí, es lo que debe hacerse.

Entonces, como hospital y como equipo multidisciplinario, este es un nuevo emprendimiento que hemos estado llevando a cabo en los últimos años. Y creo que nos hemos encontrado con una importante necesidad que no se ha cubierto en la comunidad: la comunidad nacional de familias que cuidan y tratan a sus hijos con trisomía 13 y 18. Y hemos aprendido bastante.

Hemos aprendido que suele haber cierta hostilidad hacia los pacientes con trisomía que es difícil de comprender. Esto se ve en la literatura, se ve en los libros de medicina, y se ve en las opiniones y actitudes de muchos médicos. Por alguna razón, va más allá del pesimismo, y va más allá de no ser meramente optimista...Saben, si un niño tiene un cáncer muy severo, podemos sentirnos tristes o molestos por ello, y nos compadecemos por la familia...y obviamente es una situación triste...pero parece haber casi una prisa para evitar los cuidados de un niño con trisomía, y a eso solo lo puedo llamar hostilidad. Creo que esto va a cambiar con el tiempo a medida que la gente vea que no solo es posible obtener buenos resultados y sobrevivir con la cirugía, sino además que si se cuidan a estos niños, pueden vivir. Y si no se los cuida, su muerte se convierte en una profecía



autocumplida. Pero si reciben cuidados y viven, también se puede ver cómo crecen y desarrollan con el tiempo; y qué tipo de rol pueden desempeñar en la familia.

Y creo que a medida que vemos cada vez más niños crecer incluso hasta la juventud, considero que aprenderemos más, y considero que estas actitudes negativas cambiarán gradualmente. Hemos aprendido que la hipertensión pulmonar en general es tratable. Como ya mencioné, existen muchas causas de hipertensión pulmonar, además del flujo sanguíneo aumentado; y un niño que digamos tiene varios meses de vida, en el que la resistencia vascular pulmonar parece ser tan alta como la resistencia vascular sistémica o corporal, puede recibir un tratamiento para optimizar su ventilación y para minimizar el riesgo de aspiración; también para optimizar su nutrición, y entonces se puede ver que la resistencia decrece. Pero lo que es necesario es capitalizar en ese momento y eliminar las fuentes de *shunt* : cerrar las CIVs, reparar las anomalías para proteger los vasos pulmonares de ese flujo y de esa presión; y luego se continúa con los tratamientos para la hipertensión pulmonar, incluyendo los medicamentos que relajan de manera específica las arterias pulmonares. Entonces es cuando puede disminuir la hipertensión pulmonar. A largo plazo, hemos comenzado a ver pacientes que tienen hipertensión pulmonar de nivel sistémico y que terminan con niveles normales o casi normales de presiones pulmonares. Ahora, necesito moderar esto un poco. Sí existe un punto en el que la resistencia vascular pulmonar puede repararse-me refiero repararse en el sentido de que no cambia y no descenderá por debajo de cierto nivel en el que será seguro cerrar anomalías. En esos casos, el enfoque para los cuidados y para la cirugía precisa ser un poco diferente. Sin embargo, quisiera decir que siempre existe algo mejor para hacer. A veces, lo mejor no es cerrar la CIV, pero sí hay algo mejor para hacer. Y si un paciente con esto, por ejemplo, tiene válvulas que filtran, que interfieren con la forma de bombeo del corazón; o si, por ejemplo su CIV está afectando la función de los ventrículos o de las válvulas, entonces alguna forma de cirugía puede ser beneficiosa para ese paciente. Pero, en algún punto, no será un procedimiento completamente correctivo.

Hemos aprendido que la apnea central es mucho menos común de lo que se lee en la literatura médica. Ciertamente ocurre en algunos pacientes, pero existen otras causas de apnea; y definitivamente existen otras causas de ventilación insuficiente en estos niños: infecciones, problemas de las vías respiratorias, etc. Entonces, decir que no tiene sentido tratar esto porque simplemente no respiran, es erróneo.

Aprendimos que el enfoque interdisciplinario es realmente la clave. Nuestro pequeño equipo aquí en Omaha está formado por un neonatólogo, un médico especializado en terapia intensiva, un médico especializado en cuidados paliativos y enfermedades crónicas, un genetista, un especialista en vías respiratorias pediátricas, y un cardiólogo infantil como yo que soy cirujano cardiovascular infantil, y un cirujano general infantil, porque sabemos que la mayoría de los niños tienen al menos una afección dentro de estos campos médicos. Y como mínimo, todos estos campos médicos deben evaluarse de manera exhaustiva. Y por ejemplo, en general, se realizan reparaciones cardíacas pero nunca es adecuado tratar solo esa afección. Y es un enfoque interdisciplinario para todos los sistemas que lleva a los mejores resultados en el hospital. Y no significa que este pequeño equipo pueda hacer todo de manera individual; sino que dentro de una institución es muy importante que se posea al menos un núcleo de *campeones* para estos niños y



para sus afecciones. Y estos campeones pueden marcar el camino y compartir su entusiasmo con la institución.

Sabemos, aprendimos- no solo en la trisomía sino también en todas las situaciones en las que la cirugía puede ser muy importante para la familia. Por supuesto que nuestro objetivo es preservar la vida del niño en cada situación y ayudarlos a lograr el mejor resultado posible. Pero si no fuera de otro modo -y esta no es la única razón para intervenir- el simple hecho de haber evaluado cuidadosamente y presentado todas las opciones y luego, haber seleccionado una opción junto con la familia a través de un proceso de toma de decisiones compartida, y luego llevar a cabo esa opción incluso si el niño no sobrevive- ese proceso puede ser mucho más saludable psicológicamente para la familia porque van a vivir por mucho tiempo y lo que le suceda a ese niño los va a acompañar por mucho tiempo (*NdT: el doctor Hammel se emociona*). Perdón...Y hemos aprendido...perdón (*NdT: sigue emocionado*) y hemos aprendido que la cirugía puede ser realmente una gran experiencia ennoblecadora para el equipo, para el equipo hospitalario. No solo para la familia, no solo para el paciente...Pero, dentro de nuestra propia institución, primero había algo de duda y pesimismo. Pero a medida que nuestros enfermeros y médicos conocían a nuestros pacientes y a sus familias, es realmente un gran ejemplo de lo que estábamos buscando, perdón (*NdT: se emociona*), cuando decidimos trabajar en salud. Es una oportunidad para brindar nuestro servicio a quienes tienen una necesidad y por eso estamos aquí. Así es que...la hostilidad es un poco difícil de entender, porque saben, como digo yo en broma y a la ligera, a mí "me resbala". Operar a estos niños significa una tarde en la sala de operaciones entonces, ¿por qué no lo haría? Y por qué un equipo, un hospital, no brindaría opciones y cuidados? Nos dedicamos a esto después de todo. Así es que, como institución de tratamiento, como equipo de tratamiento, considero que esto realmente ha enriquecido nuestra profesión. Nos enseñó mucho sobre las familias y sobre la difícil toma de decisiones, y del efecto positivo que tiene tanto en ellos como en nosotros.

Así es que creo que eso es todo lo que tengo para presentar hoy. Muchas gracias por la oportunidad de mencionarlos y que tengan un buen día.

(Mujer habla)

Muchas gracias, doctor Hammel, como usted dice, no hay dudas de por qué las familias crecen en número intentando buscar su ayuda. Y realmente apreciamos todo lo que ha hecho por nuestra comunidad.

(Dr Hammel)

Gracias

(Mujer)

Gracias a usted.