

## Temas de actualidad en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas

José Santos de Soto y Kety Maya Carrasco

Unidad de Cardiología Pediátrica. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla. España.

Revisamos los progresos acontecidos en el período comprendido entre julio de 2003 y julio de 2004 referentes a la cardiología pediátrica y las cardiopatías congénitas, relacionados con los aspectos diagnósticos y terapéuticos.

De los avances diagnósticos, analizamos los progresos en genética y biología molecular, así como los relacionados con el diagnóstico por imagen referentes a la ecocardiografía tridimensional, la resonancia magnética y la tomografía computarizada.

En cuanto a los aspectos terapéuticos, destacamos las novedades en ablación de arritmias en niños pequeños y las indicaciones de desfibrilador implantable. Igualmente comentamos las novedades en dispositivos y técnicas en cardiología intervencionista, así como las novedades en cirugía cardíaca.

Asimismo, realizamos una puesta al día sobre los avances en cardiología fetal.

Por último, reflejamos los aspectos actuales de la organización y las actividades de la cardiología pediátrica en España.

**Palabras clave:** *Cardiología pediátrica. Cardiopatías congénitas. Diagnóstico.*

### Current Topics in Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease

From July 2003 to July 2004, advances in pediatric cardiology and congenital heart disease are reviewed, focusing on diagnostic and therapeutic aspects.

Among the diagnostic advances we analyze the progress in genetic and molecular biology and the advances in imaging methods of diagnosis: 3D echocardiography, magnetic resonance and computed tomography.

Concerning new therapies we emphasize novelties in ablation of arrhythmias in infants and children and current indications of implantable defibrillators in pediatric patients. We review novelties in devices and technics of interventional cardiology and the advances in cardiac surgery.

We also make an update about the recent advances in fetal cardiology.

Finally we describe recent aspects in the organization and activities of pediatric cardiology in Spain.

**Key words:** *Pediatric cardiology. Congenital heart disease. Diagnosis.*

## INTRODUCCIÓN

La cardiología pediátrica y las cardiopatías congénitas (CC) han continuado su progresivo desarrollo durante el último año.

En este artículo, analizamos los avances publicados en los últimos 12 meses (julio 2003-julio 2004) referentes a los aspectos diagnósticos y terapéuticos de las CC en el niño. Obviamente, y por motivos de espacio, no podemos incluir todas las facetas del amplio espectro de la cardiología pediátrica.

La cardiología fetal, que comenzó hace un cuarto de siglo como un tema de investigación clínica, hoy constituye un capítulo importante de la cardiología pediá-

trica, por lo que, basándonos en las publicaciones de este año, hacemos una reflexión sobre su presente y su futuro.

Por último, comentamos los aspectos actuales de organización y actividades de la cardiología pediátrica en España.

## AVANCES DIAGNÓSTICOS

### Genética

En los últimos 5 años los avances en estudios genéticos relacionados con las CC han sido espectaculares, debido en gran parte a los adelantos técnicos producidos en la secuenciación del genoma humano. La aproximación molecular al origen de las CC ha conducido a una modificación de conceptos del desarrollo del corazón embrionario, así como a un mejor análisis de las formas familiares y los riesgos de recurrencia. Estos avances se han producido gracias a los grandes

Correspondencia: Dr. J. Santos de Soto.  
Juan Pablos, 21 P 1 2.º C. 41013 Sevilla. España.  
Correo electrónico: jsdesoto@terra.es

## ABREVIATURAS

ACAP: arterias colaterales aortopulmonares.  
ACPB: anastomosis cavopulmonar bidireccional.  
AV: auriculoventricular.  
CC: cardiopatías congénitas.  
CIA: comunicación interauricular.  
CIV: comunicación interventricular.  
DAI: desfibrilador automático implantable.  
DES: desfibrilador externo semiautomático.  
FSP: fístula sistémico-pulmonar.  
ICC: insuficiencia cardíaca congestiva.  
RM: resonancia magnética.  
RTSVD: reconstrucción del tracto de salida de ventrículo derecho.  
SHCI: síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas.  
SatO<sub>2</sub>: saturación de oxígeno.  
TC: tomografía computarizada.  
TF: tetralogía de Fallot.  
TGV: transposición de grandes vasos.  
TOR: taquicardia ortodrómica recíproca.  
TV: taquicardia ventricular.  
VD-AP: ventrículo derecho-arteria pulmonar.

progresos conjugados de la citogenética, la biología molecular, la embriología experimental, el análisis de animales mutantes espontáneos o inducidos y los estudios para correlacionar los defectos genéticos con las manifestaciones clínicas (correlación genotipo-fenotipo)<sup>1-3</sup>.

Los avances genéticos se producen no sólo en las CC, sino también en las miocardiopatías y arritmias<sup>1,4-7</sup>.

Continúan este año las publicaciones sobre las mutaciones en la familia de los T-box genes, factores de transcripción que regulan programas específicos de expresión genética en el desarrollo cardíaco. Esta familia de genes, mediante interacciones, está implicada en la embriogénesis cardíaca de los animales vertebrados y del hombre. Está demostrado que las mutaciones en *TBX5* causan el síndrome de Holt-Oram<sup>1</sup>. Reamon-Buettner y Borlak<sup>8</sup> describen mutaciones de *TBX5* en tejidos de pacientes con comunicaciones interauriculares (CIA) y canales auriculoventriculares (AV), pero no en pacientes con comunicaciones interventriculares (CIV). Mutaciones en el gen *NKX2.5* se han descrito en familias con bloqueos AV y defectos estructurales como CIA y tetralogía de Fallot (TF)<sup>1</sup>. Este año se describen nuevas mutaciones en el *NKX2.5* en tejidos de pacientes con diferentes CC, y se comprueba de nuevo su asociación con los defectos estructurales cardíacos, aunque los mecanismos moleculares no están clarificados<sup>9-11</sup>. Igualmente se ha demostrado<sup>12</sup> la implicación del gen *TBX1* en el síndrome de delección del cromosoma 22q11.2 (CATCH 22).

Entre las alteraciones cromosómicas destaca la descripción de la alteración de la región 6.4cM del cromosoma 11p15 en la miocardiopatía familiar por ventrículo izquierdo no compactado<sup>13</sup>. Estos hallazgos, según los autores, confirman la heterogeneidad de esta enfermedad. La identificación de los genes causantes de esta afección permitirá un despistaje genético y ayudará a comprender la morfogenia miocárdica. Igualmente se ha identificado<sup>14</sup> un nuevo síndrome de microdelección del cromosoma 1q21.1 que afectaría al menos a 7 genes, ligado a CC con perfil clínico variable, pero que tienen en común la obstrucción del arco aórtico.

Como colofón a este apartado, diremos que este año REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA ha publicado un magnífico trabajo del Dr. Marín-García<sup>15</sup> quien, con gran autoridad en el tema, realiza una revisión pormenorizada de los avances en la genética molecular, el diagnóstico molecular y las tecnologías transgénicas y de células madres, así como las previsiones futuras en estos campos, tanto en investigación como en aplicaciones clínicas. Recomendamos la lectura de este excelente trabajo para la puesta al día en esta apasionante nueva era de la genómica.

## Diagnóstico por la imagen

Los avances y las novedades en el campo del diagnóstico por la imagen en las CC se refieren, sobre todo, a la ecocardiografía tridimensional (3D), la resonancia magnética (RM) y la tomografía computarizada (TC) en el sentido que ya apuntábamos en un artículo reciente<sup>16</sup>.

La nueva aparición en la escena clínica de la ecocardiografía 3D en tiempo real (Sonos 7500 Philips Medical System) ha dado lugar este año a diferentes trabajos que valoran la fiabilidad del método desde el feto hasta el adulto<sup>17-19</sup>. La imagen 3D es adquirida y visualizada en tiempo real sin pérdida de información gracias a una sonda matricial 4x con frecuencia de emisión entre 2-4 MHz y compuesta por 3.000 elementos piezoeléctricos (las sondas *phased array* bidimensionales [2D] contienen 64-128 elementos). La sonda matricial permite recoger y visualizar un volumen de datos (pirámide truncada) del corazón latiendo, en pocos segundos, desde una sola ventana acústica. A su vez, esta información se puede cortar en diferentes planos para su estudio. El reglaje de ganancias es esencial en la imagen 3D. Como en todas las nuevas técnicas, se necesita de un entrenamiento y una curva de aprendizaje para comprender las imágenes 3D.

La ecocardiografía 3D en tiempo real no modifica el diagnóstico establecido por la ecocardiografía 2D-Doppler, pero permite una descripción más precisa de la malformación con vista a un tratamiento específico; hay afecciones que se benefician más que otras del modo 3D<sup>19</sup>. Así se obtiene el principal beneficio en los defectos septales, en las afecciones valvulares mitral y

aórtica, la coartación de la aorta y en la medida de los diámetros de los grandes vasos.

Creemos que en los próximos años esta técnica constituirá una auténtica revolución en el estudio y el tratamiento de las CC, aunque aún presenta limitaciones, como una frecuencia de sonda insuficiente para el neonato/lactante, la ausencia de medida directa en la imagen 3D y la falta de integración de Doppler pulsado y continuo. Una sonda matriz pediátrica transtorácica y transeofágica está actualmente en desarrollo<sup>19</sup>.

La RM tiene importantes ventajas para evaluar las CC, ya que no requiere radiación ionizante, produce imágenes 3D en cualquier plano ortogonal (sagital, coronal, transversal), sumado a los llamados planos cardíacos de eje corto, eje largo y 4 cámaras. Las imágenes presentan un contraste natural entre la sangre y las estructuras cardiovasculares, y asimismo entre las estructuras cardiovasculares y la anatomía extracardíaca vecina, como tráquea, bronquios, esófago, etc., de gran importancia diagnóstica. Asimismo permite la cuantificación precisa de masas y volúmenes cardíacos sin tener que asumir ningún modelo geométrico<sup>20</sup>.

Este año se presenta un interesante trabajo con una nueva técnica con imágenes de RM en tiempo real en frecuencia de 25/s (semejantes a las frecuencias ecográficas), combinada con buena resolución espacio-temporal para cuantificar los volúmenes de flujo en los grandes vasos y los cortocircuitos en pacientes pediátricos<sup>21</sup>, aunque no están incluidos pacientes con estenosis valvulares y flujos turbulentos.

Los avances en RM permiten hoy día obtener imágenes de alta resolución de anomalías vasculares. En este aspecto, se presenta un interesante estudio mediante angiografía que utiliza gadolinio como contraste para definir la anatomía de las arterias y las venas pulmonares y los vasos colaterales sistémico-pulmonares en 29 pacientes adultos en CC conocida o sospechada<sup>22</sup>. En todos los casos se confirmó la presencia o ausencia de ramas pulmonares centrales. Se demostraron el origen, el curso y las conexiones pulmonares de los vasos colaterales sistémico-pulmonares, así como la relación de estos vasos con estructuras adyacentes vasculares y no vasculares. Las imágenes del trabajo son realmente resolutivas y presentan una gran ventaja en CC complejas respecto de otros métodos diagnósticos, como la ecocardiografía y el cateterismo cardíaco. De hecho, siguen apareciendo trabajos que utilizan la misma técnica con diagnósticos precisos de cardiopatías complejas<sup>23</sup>.

El grupo del Children's Hospital Boston<sup>24</sup> presenta el primer trabajo clínico en RM en una amplia población de lactantes (91 pacientes). Para su realización utilizan en todos los casos anestesia general, con intubación endotraqueal y bloqueo neuromuscular. Las indicaciones principales fueron: delinear la vasculatura torácica; descartar compresiones de la vía respiratoria, y los estudios de tumores cardíacos. La exploración se

mostró segura y efectiva en todos los casos, y se pudo obviar la realización de un cateterismo o una broncoscopia. Para la patología intracardíaca piensan que debe seguirse usando la ecocardiografía 2D-Doppler, que es completamente satisfactoria. Como en el lactante las frecuencias cardíacas son muy altas y se pueden generar artefactos, aplican modificaciones técnicas, mejorando la resolución temporal mediante el descenso del número de vistas por segmento y, como las estructuras son muy pequeñas, adquieren las imágenes con una alta resolución espacial.

Así pues, la RM con ciertas modificaciones técnicas se puede usar con garantías en lactantes, aunque se debe contar con personal muy entrenado (radiólogo, cardiólogo y anestesista) para que la exploración supere, o al menos iguale, la resolución diagnóstica del cateterismo.

La TC se continúa utilizando en el diagnóstico de las CC por su rápida adquisición de imágenes, su capacidad de obtener un gran volumen de datos para analizar y su evaluación multiplanar. Autores coreanos<sup>25</sup> publican un completo trabajo sobre el tema, en el que en una primera parte estudian la anatomía cardíaca y vascular normal en magníficas imágenes, y en la segunda parte analizan el estudio de las distintas CC con imágenes muy ilustrativas. Asimismo explican las ventajas y las desventajas de la utilización de la TC en las CC (tabla 1).

## Cardiología fetal

La cardiología fetal comenzó hace 25 años como un tema de investigación clínica en el feto, y hoy constituye un capítulo importante dentro de la cardiología con la detección y el diagnóstico prenatal de la mayoría de las CC en centros terciarios especializados. Asimismo, asistimos hoy al tratamiento farmacológico materno-fetal de la insuficiencia cardíaca y de las arritmias en el feto, junto al incipiente desarrollo de la cardiología intervencionista y la cirugía cardíaca.

Actualmente la cardiología fetal tiene 4 objetivos:

- Establecer un diagnóstico completo.
- Comprender la fisiología fetal.

**TABLA 1. Ventajas y desventajas de la tomografía computarizada en las cardiopatías congénitas**

Ventajas	
	Corto tiempo de examen
	Escasos requerimientos de sedación
	Evaluación simultánea de vías respiratorias y parénquima pulmonar
	Alta resolución espacial
Desventajas	
	Exposición a radiación
	Uso de material de contraste yodado
	Falta de información funcional cardíaca

**TABLA 2. Causas de insuficiencia cardíaca congestiva en el feto**

Arritmias
Anemia
Infecciones
Cardiopatía congénita con insuficiencia valvular
Malformaciones no cardíacas como hernia diafragmática o higroma quístico
Transfusión fetofetal en gemelos
Fístula auriculoventricular con alto gasto cardíaco

- Ofrecer un tratamiento efectivo.
- Predecir el pronóstico fetal y neonatal.

En este año se publican diversos artículos relacionados con los grandes avances en cardiología fetal<sup>26-29</sup>, a los que nos referiremos en este apartado.

Embriológicamente, el tubo cardíaco comienza a latir en la quinta semana de gestación y completa sus procesos de torsión, tabicación, desarrollo valvular y división tronco-conal a la décima semana de gestación<sup>26</sup>. Aunque durante este período se forma la mayoría de las anomalías estructurales cardíacas, muchas de ellas continúan evolucionando durante el segundo y tercer trimestres del embarazo, condicionado en parte por la circulación fetal.

Una vez que un defecto cardíaco estructural ha sido diagnosticado prenatalmente, debemos conocer el potencial de progresión de la lesión. El conocimiento de los mecanismos de progresión de estas cardiopatías es crítico con vistas al pronóstico y la información de las familias y para planificar el tratamiento prenatal y neonatal<sup>27</sup>.

Aunque el feto se desarrolla rápidamente durante toda la gestación, la mayor magnitud de desarrollo somático y cardíaco ocurre en las primeras 20 semanas de gestación. Si por una lesión cardíaca existe una reducción del flujo a un ventrículo o a las grandes arterias durante este período, pueden causarse consecuencias graves para el desarrollo y el crecimiento de estas estructuras, produciéndose una hipoplasia ventricular o de grandes vasos<sup>27,30</sup>.

Las arritmias (bradicardia y taquicardia) pueden desarrollarse y progresar durante la gestación de forma aislada o ligadas a defectos estructurales o miocardiopatías. El bloqueo AV puede aparecer en el primer, segundo o tercer trimestres del embarazo cuando se asocia a una lesión estructural, como isomerismo auricular izquierdo, transposición corregida y otras lesiones asociadas a L-asa ventricular. En estos casos suele haber una alta mortalidad fetal<sup>31</sup>. El bloqueo AV aislado está asociado con anticuerpos anti-Ro y anti-La maternos en el 95% de los casos y generalmente se descubre en el segundo trimestre. Puede ser progresivo y frecuencias ventriculares muy lentas llevan a hidropesía fetal o muerte repentina<sup>32</sup>. Las taquiarritmias se

encuentran preferentemente al final del segundo trimestre y durante el tercer trimestre. Generalmente van asociadas a enfermedades de la válvula tricúspide, tumores y miocardiopatías<sup>33</sup>.

Las miocardiopatías primarias (dilatada e hipertrófica), así como la miocarditis aguda, se observan en el segundo y tercer trimestres; tienen un mal pronóstico, salvo excepciones, como ocurre con la miocardiopatía hipertrófica del hijo de madre diabética que tiene buen pronóstico<sup>33</sup>.

Los tumores intracardíacos muestran su evolución durante el segundo y el tercer trimestres. Los rabdomiomas muestran incremento de tamaño en el segundo trimestre. Sin embargo, durante el tercer trimestre y después del nacimiento suelen regresar. Por contra, otros tumores (fibromas, hemangiomas) suelen continuar su crecimiento durante el tercer trimestre y en el período posnatal. Los teratomas están asociados a derrame pericárdico progresivo<sup>27,34</sup>.

La insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) en el feto puede deberse a una enfermedad cardiovascular primaria, o ser secundaria a condiciones de alto gasto cardíaco, como anemia o transfusión fetofetal en gemelos. En la tabla 2 se especifican las principales causas de ICC en el feto<sup>29</sup>.

Desde hace tiempo se sabe que el mayor predictor de muerte en la hidropesía fetal es la presencia de flujo pulsátil venoso umbilical<sup>35</sup>.

Huhta<sup>29</sup> ha publicado en 2004 unas guías para valorar la insuficiencia cardíaca en el feto y su pronóstico, basadas en el progreso de la ecocardiografía fetal, mediante la valoración de los siguientes datos:

1. Tamaño cardíaco (relación área cardíaca/área torácica).
2. Doppler venoso en la vena cava inferior, el conducto venoso y la vena umbilical.
3. Doppler arterial en la arteria umbilical, aorta descendente y arteria cerebral media.
4. Doppler en las válvulas AV y semilunares.

Para el diagnóstico de ICC se valoran los hallazgos en 5 categorías (hidropesía, Doppler venoso, tamaño cardíaco, disfunción miocárdica y Doppler arterial), que obtenemos durante el examen ultrasónico y se puntúan entre 0 y 2 puntos en un sistema cuantitativo de 10 puntos, que nos mostrará el estado del sistema cardiovascular. En el perfil cardiovascular pueden ocurrir anomalías previas al estado clínico de hidropesía fetal y su cuantificación servirá también para el pronóstico fetal.

La decisión de un parto prematuro debido a cambios cardíacos debe hacerse teniendo en consideración los riesgos pre y posnatales, y requiere un equipo coordinado entre obstetras, cardiólogos y neonatólogos.

La ecocardiografía 2D-Doppler ha sido la modalidad de elección para el diagnóstico prenatal. Sin embargo,

actualmente muchas CC no son detectadas hasta después del nacimiento y un tercio de los casos de CC ocurren en embarazos no identificados como de alto riesgo<sup>28</sup>.

El estudio ecocardiográfico del feto por vía transabdominal o transvaginal tiene tradicionalmente sus limitaciones en cuanto a su limitada ventana acústica y la resolución de imagen, que se ve influida por la situación y la posición fetales, la posición de la placenta, el oligoamnios y edad gestacional avanzada<sup>36</sup>. Actualmente se ha mejorado mucho en la resolución de imágenes con los avances tecnológicos en los transductores y la aplicación a la imagen de «segundo armónico»<sup>28</sup>. Otro avance importante se observa en las técnicas de detección usadas. En el año 1998, el Instituto Americano de Ultrasonido en Medicina<sup>37</sup> publicó el examen cardíaco fetal básico (tabla 3) desde la proyección de «4 cámaras», recomendando extender el examen a la proyección de tractos de salida, si era técnicamente posible. Hoy día se ha incorporado plenamente la vista de tractos de salida al examen fetal; se puede llevar a cabo desde la duodécima semana y ha aumentado mucho la sensibilidad del diagnóstico, e incluso se añaden 4 proyecciones más<sup>26</sup>.

Existe consenso actual en que se debe hacer un examen básico a las 20 semanas de gestación en la población de bajo riesgo (por un obstetra) y un examen a las 12-14 semanas seguido de otro examen a las 20 semanas en la población de alto riesgo (por un cardiólogo experto)<sup>26</sup>. En general, la fecha ideal para la ecocardiografía fetal está en las 18-22 semanas de gestación<sup>35</sup>.

Fesslova et al<sup>38</sup> publicaron un interesante trabajo en 5.540 ecocardiografías fetales en mujeres con embarazos de alto riesgo (años 1984-2002) y con seguimiento completo. Los estudios se realizaron entre las semanas 16 y 39 de embarazo. Hubo un 6,3% de lesiones cardíacas que no fueron detectadas y el porcentaje de cardiopatía fetal fue del 12%, con una recurrencia del 4,1%. La mortalidad en cardiopatías complejas fue del 75% y en el bloqueo AV aislado, del 11%. El 87% de las taquiarritmias tratadas en útero sobrevivieron.

Así como la ecocardiografía 2D-Doppler revolucionó la imagen cardíaca fetal en las 2 últimas décadas, la introducción de la ecocardiografía 3D y 4D (imagen tridimensional en movimiento) probablemente revolucionará la imagen cardíaca fetal en los próximos 20 años.

La ecocardiografía 3D fetal tiene varias ventajas respecto de la imagen 2D. Así, reducirá el tiempo de exploración y la dependencia de la ventana. En los embarazos de bajo riesgo, facilitará la visualización de las proyecciones de «4 cámaras» y «cámaras de salida». Asimismo, el volumen de datos puede ser transmitido electrónicamente a expertos para nueva evaluación en casos de CC complejas. Igualmente se pueden hacer medidas cuantitativas del volumen y la función cardíaca más exactas y reproducibles que con una técnica 2D. Además, mejorará nuestra capacidad para hacer diagnósticos más precisos<sup>28,39</sup>.

En cuanto al impacto logrado hasta hoy por el diagnóstico prenatal de las CC, aunque la mayoría de los estudios comunica una mejoría tanto en la morbimortalidad como en las condiciones preoperatorias del neonato<sup>40,41</sup>, otros no encuentran mejoría estadísticamente valorable<sup>42,43</sup>. El impacto incide asimismo en los aspectos psicológicos de los progenitores, el impacto positivo y negativo<sup>44,45</sup>. Hay que ser extremadamente cuidadoso en el trato con los progenitores antes y después del diagnóstico prenatal.

Es probable que en los próximos años, los avances en el tratamiento prenatal se intensifiquen. Hasta ahora, salvo en casos de arritmias, cardiomiopatías y derrames pericárdicos, la detección prenatal y el diagnóstico de las CC ha tenido un impacto pequeño en el curso prenatal de la cardiopatía. En algunos centros seleccionados se ha llevado a cabo la valvuloplastia pulmonar y aórtica en el feto para prevenir el desarrollo de hipoplasia ventricular. La cirugía cardíaca en el feto, con o sin exteriorización de él, todavía lucha con el problema de inducción inadvertida de parto en el postoperatorio y el nacimiento prematuro, por lo que permanece todavía como un tema de investigación<sup>26,46,47</sup>. Probablemente sea en estos campos de la cardiología intervencionista y la cirugía cardíaca donde se produzcan los mayores impactos terapéuticos.

## AVANCES TERAPÉUTICOS

### Arritmias

El Grupo de Trabajo de la American Heart Association, junto con los grupos de Resucitación Cardiopulmonar de Europa, Canadá, Sudáfrica, Australia y Nueva Zelanda<sup>48</sup>, presenta un interesante documento de

TABLA 3. Examen cardíaco fetal básico

General	4 cámaras presentes Mayoría del corazón situado en el tórax izquierdo Corazón ocupa alrededor de 1/3 del área torácica Situs cardíaco normal, eje y posición No se observa derrame pericárdico
Aurículas	Aurículas aproximadamente iguales en tamaño Válvula del foramen oval situada en la aurícula izquierda <i>Septum primum</i> presente
Ventrículos	Ventrículos aproximadamente iguales en tamaño <i>Septum</i> ventricular parece intacto de ápex a cruz
Válvulas AV	Ambas válvulas abren y se mueven libremente Válvula tricúspide se inserta más apical que la válvula mitral
Grandes vasos	Grandes arterias aproximadamente del mismo tamaño Se cruzan en ángulo recto después de su origen

AV: auriculoventriculares.

consenso sobre el uso del desfibrilador externo semiautomático (DES) en niños.

Hay datos recientes que sugieren que la fibrilación ventricular no es rara en la parada cardíaca pediátrica. La fibrilación ventricular tiene lugar como evento inicial en el 12% de los niños con parada cardíaca y en el 25% de los niños en algún momento de la parada. Asimismo, se ha publicado una supervivencia en niños del 17% tras la fibrilación ventricular extrahospitalaria frente al 2% de niños que no presentaban actividad eléctrica (asistolia)<sup>48</sup>.

Conocemos por estudios en adultos que el intervalo entre el colapso y la desfibrilación es crítico para la supervivencia, con frecuencias de supervivencia mayores del 50% en los primeros 3 min, mientras que después de 12 min de intervalo la supervivencia desciende a menos del 5%<sup>49</sup>. De ahí que en Estados Unidos haya desfibriladores externos en lugares públicos como casinos, aeropuertos, etc. Asimismo, en el Plan Integral de Cardiopatía Isquémica elaborado por la Sociedad Española de Cardiología y el Ministerio de Sanidad se aboga por establecer un marco legal para su implantación pública en España<sup>50</sup>.

La nueva generación de DES de adultos posee un sistema de cables y palas pediátricas para reducir la energía liberada y ser aplicado a niños menores de 8 años de edad. Con arreglo a lo anterior, el Comité de Expertos hace una serie de recomendaciones que se especifican en la tabla 4.

Por tanto, es imperativo que cuando se implanten los DES en lugares públicos españoles, permitan también su aplicación pediátrica.

En cuanto a la terapia con desfibriladores automáticos implantables (DAI) en la población pediátrica, aparecen diversas publicaciones con nuevas experiencias. Así como en la población adulta numerosos estudios prospectivos han demostrado las ventajas de la terapia con DAI frente a las terapias convencionales respecto de la prevención de la muerte súbita, hay da-

tos muy limitados en cuanto a la estratificación del riesgo en la población pediátrica<sup>51</sup>. Aunque existe consenso sobre la utilización de terapia con DAI en la población pediátrica en los supervivientes a una muerte súbita cardíaca, no hay consenso respecto de la terapia profiláctica con DAI en diferentes combinaciones de CC de bajo riesgo o miocardiopatías con taquicardia ventricular (TV) no sostenida, TV inducida o síncope<sup>52</sup>. Son necesarios estudios multicéntricos prospectivos para definir mejor las indicaciones y las expectativas del pronóstico en la terapia con DAI. En todas las publicaciones, el porcentaje de complicaciones, el impacto psicosocial y los fallos del sistema fueron más altos en los niños que en la población adulta<sup>52-54</sup>.

Aunque parece que existe consenso general de que la ablación con catéter de radiofrecuencia puede eliminar una variedad de arritmias en niños con peso < 15 kg, el riesgo de complicaciones es más alto que en otras poblaciones debido al tamaño corporal, la anatomía cardíaca, el sustrato de la arritmia, las variables del procedimiento, etc. Por ello se han propuesto modificaciones en el procedimiento estándar, como el uso de catéteres de menor calibre y reducción del número y duración de las aplicaciones<sup>55</sup>. Blaufox et al<sup>56</sup> presentaron un artículo sobre ablación percutánea con radiofrecuencia en 14 niños con peso < 15 kg, con diagnóstico de taquicardia ortodrómica recíproca (TOR), taquicardia auricular caótica y TV. El éxito agudo se alcanzó en el 83% (15 de 18 procedimientos) y en el 100% de los pacientes con TOR. Las complicaciones fueron derrame pericárdico (1 paciente), insuficiencia mitral leve (1 paciente) e infarto de miocardio (1 paciente), y estuvieron relacionadas con la dosis de radiofrecuencia con respecto a la superficie corporal. Los autores concluyen que en esta población la ablación por radiofrecuencia sólo debe ser considerada en pacientes con arritmias de alto riesgo y cuando ha fallado la terapéutica medicamentosa.

## Cardiología intervencionista

La cardiología intervencionista continúa con su rápida progresión y de nuevo se publican novedades, tanto en dispositivos como en técnicas, así como en los resultados de las nuevas técnicas con mayor número de pacientes<sup>57</sup>.

Surgen nuevas experiencias con el cierre percutáneo de CIV, tanto musculares como perimembranosas, utilizando el dispositivo de Amplatzer diseñado específicamente para tales comunicaciones<sup>58</sup>. Destaca el nuevo trabajo de Arora et al<sup>59</sup> sobre el cierre de CIV musculares en 50 pacientes con edades comprendidas entre los 3 y los 28 años con resultados excelentes, ya que obtuvieron éxito con el procedimiento en un 100% de los casos, sin *shunt* residual y como complicación tan sólo mencionan un bloqueo AV completo transitorio. Asimismo, se presentan los resultados de un estudio

**TABLA 4. Recomendaciones sobre el uso de desfibrilador externo semiautomático (DES) en niños**

1. El DES puede ser usado en niños de 1-8 años sin signos de circulación. Idealmente el aparato debe liberar una dosis pediátrica. El algoritmo de detección de arritmias del aparato debe demostrar alta especificidad para ritmos pediátricos desfibrilables y el aparato no recomendará un choque eléctrico para ritmos no desfibrilables (clase II b)
2. Actualmente, no hay evidencia suficiente para recomendar o prohibir el uso de DES en niños menores de 1 año
3. Para un niño sin signos de circulación, la realización de 1 min de reanimación cardiopulmonar (RCP) es recomendable antes de cualquier otra acción (llamar a servicios de emergencia o aplicar DES)
4. La desfibrilación se recomienda para episodios documentados de fibrilación ventricular o taquicardia ventricular sin pulso (clase I)

multicéntrico de 14 centros terciarios de Estados Unidos<sup>60</sup> sobre 83 procedimientos de cierre de CIV muscular en 75 pacientes, el 93% de ellos percutáneo y el 8% periventriculares, en quirófano. El éxito de la implantación fue del 86,7% y las complicaciones mayores registradas fueron 2 muertes relacionadas con el procedimiento, 2 embolizaciones del dispositivo (resueltas mediante atrapamiento con catéter y cirugía respectivamente) y una perforación cardíaca. Las complicaciones se correlacionaban con el bajo peso de los niños. A los 12 meses el 92,3% de los pacientes no tenía *shunt* residual.

Se publica también la experiencia de autores griegos<sup>61</sup> sobre el cierre de CIV musculares en 22 pacientes y de CIV perimembranas en 13 pacientes con los dispositivos ya reseñados. La oclusión total se consiguió en más del 90% de los casos y las complicaciones que describen son arritmias ventriculares transitorias con inestabilidad hemodinámica durante los procedimientos, y embolización a la aorta de un dispositivo rescatado mediante catéter.

A pesar de los buenos resultados que se están publicando, debemos tener presente que el cierre de las CIV perimembranas con el dispositivo de Amplatzer es técnicamente, a veces, muy difícil y debemos valorar el riesgo de lesionar la válvula aórtica. Pensamos que durante el seguimiento el número de bloqueos AV puede ser mayor que el publicado hasta ahora. Por ello debemos mantener la prudencia en la indicación de este tipo de técnicas.

Sideris<sup>62</sup> describe su experiencia con un nuevo dispositivo diseñado por él: el llamado parche transcatéter. Consiste en un parche de poliuretano en forma de manga y con fibra de nailon suturada a su extremo distal y un catéter trilumen con 2 balones (distal y proximal), que se colocan dentro del parche. Lo ha utilizado en 50 defectos cardíacos (35 CIA, 9 CIV perimembranas y 10 con *ductus* de gran calibre) con buenos resultados. Las ventajas que aduce son que se puede aplicar en las CIA sin bordes adecuados y en CIA tipo *ostium primum* y seno venoso. La desventaja es que el paciente debe permanecer 24-48 h con la vaina de introducción (9-13 F) y con los balones inflados. Habrá que esperar nuevos ensayos clínicos con este dispositivo para ver su fiabilidad y seguridad.

Para el cierre percutáneo del conducto arterioso se ha diseñado un Amplatzer *ductal occluder* modificado, que presenta en el disco de retención aórtico un ángulo de 32° con el cuerpo del dispositivo para que se alinee mejor con la pared aórtica y no protruya en su luz<sup>63</sup>. La experiencia con este dispositivo en 9 pacientes ha sido buena, con cierre completo en todos los casos y pensamos que tendrá ventajas sobre el estándar, sobre todo en pacientes muy pequeños. También se ha presentado la primera experiencia de cierre de conducto con un nuevo dispositivo llamado «Nit-Occlud patent ductus arteriosus system» en 19 pacientes con buenos resultados<sup>64</sup>.

El tratamiento de las estenosis de ramas pulmonares es uno de los retos pendientes en la cardiología intervencionista. Bergersen et al<sup>65</sup> describen muy buenos resultados en 12 pacientes con esta afección (38 vasos pulmonares) usando el *cutting balloon*.

Respecto de la coartación de aorta nativa, aún cuando persiste la controversia en torno al mejor tratamiento –angioplastia frente a cirugía–, actualmente autores de prestigio recomiendan el tratamiento con catéter, como la intervención primaria, salvo en el período neonatal<sup>66</sup>. Ewert et al<sup>67</sup> describen su experiencia en el tratamiento de la coartación y recoartación de aorta con el *stent* Cheatam-platinum en 20 pacientes; todos quedaron sin gradiente residual: Bell et al<sup>68</sup> relatan su experiencia con la reparación endoluminal de aneurismas asociados a coartación, utilizando *stents* recubiertos (Excluder y Zennith) en 5 pacientes adultos con buenos resultados.

Con los avances recientes en cirugía cardíaca y cardiología intervencionista, se ha considerado necesaria, por ambos grupos, la colaboración en distintas patologías con intervenciones que podríamos denominar «híbridas», tales como la colocación de *stents* intraoperatorios, el cierre periventricular de CIV en el quirófano con un dispositivo, el abordaje en varios estadios de la atresia pulmonar con CIV y de las colaterales sistémico-pulmonares, y terminación percutánea de la paliación del Fontan, etc.<sup>16,66,69</sup>.

En este sentido Michel-Behnke et al<sup>70</sup> publican su experiencia en lesiones obstructivas izquierdas *ductus* dependientes con la colocación percutánea de *stent* en el conducto y un *banding* quirúrgico en ambas ramas pulmonares; esta paliación se mantuvo una media de 331 días. Igualmente se relata<sup>71</sup> el caso de una niña de 6 años afecta de CIA, *ostium secundum* y anillo vascular por arco aórtico derecho con ligamento arterioso izquierdo en la que se ocluyó la CIA percutáneamente con dispositivo de Amplatzer y se seccionó el anillo vascular por toracoscopia, mediante cirugía robótica empleando el «Da Vinci surgical system». La paciente fue dada de alta a las 48 h del postoperatorio.

Asimismo, Zahn et al<sup>72</sup> publican su experiencia con cateterismo intervencionista en 35 pacientes (edad media: 4 meses), en el período postoperatorio temprano (media: 9 días), principalmente en corazones univentriculares y TF. Obtuvieron éxito con angioplastia (el 100%), implantación de *stent* (el 87%), oclusión septal vascular (el 100%) y valvulotomía pulmonar paliativa (el 75%), sin que en ningún caso se produjera rotura de suturas ni de la pared vascular. Estiman que los hilos de prolene pueden elongarse hasta un 34% antes de romperse, y por tanto, con suturas continuas de prolene se puede hacer una angioplastia efectiva y segura con relación balón/estenosis  $\geq 2,5$ , aunque también manifiestan que la colocación de *stent* es preferible a la angioplastia en el postoperatorio temprano. Estos

resultados contrastan con los expuestos por Rosales et al<sup>73</sup>, que recientemente han publicado un 20% de mortalidad en la angioplastia de ramas pulmonares en el postoperatorio temprano debido, sobre todo, a la rotura vascular y las hemorragias.

Siempre hemos dicho que deben pasar al menos 6 semanas del postoperatorio para actuar con seguridad ante una estenosis cicatricial. Ante estos resultados dispares, pensamos que en caso de actuación más precoz es preferible la colocación de *stent* a la angioplastia, ya que hoy disponemos de mayor variedad de ellos y son de más fácil colocación.

Muy interesante nos parece la presentación en el VII Pediatric Interventional Cardiac Symposium (VII-PICS) de la paliación inicial en el síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas con tratamiento totalmente intervencionista mediante la colocación de *stent* en el conducto, así como la implantación percutánea en ambas ramas pulmonares de nuevos dispositivos «Amplatzer pulmonary artery flow restrictor». Siempre hemos pensado sobre las ventajas que tendría en ciertas patologías del lactante poder colocar de forma percutánea un *banding* pulmonar, y estamos expectantes ante esta nueva técnica<sup>66</sup>.

En cuanto a nuevos dispositivos, cabe destacar los nuevos Amplatzer como el «fenestrated Amplatzer septal occluder» para usarlo en adultos que no toleran el cierre total de la CIA y en pacientes con circulación tipo Fontan; y el «cribiform Amplatzer septal occluder» para emplear en CIA multifenestradas o con aneurisma septal<sup>66,74</sup>.

Agnoletti et al<sup>75</sup> publican la utilización de vainas y catéteres de 3 F para cateterismos diagnósticos e intervencionistas en neonatos y lactantes. Para cateterismos diagnósticos usan catéteres angiográficos de 3 F (Balt, Montmorency, Francia) y para intervencionismo el catéter-balón mini Ty Shak (Numed). Manifiestan su experiencia en 15 pacientes con buenos resultados, y sin oclusión ni estenosis de vasos femorales. Esto es importante ya que en neonatos la frecuencia de oclusión de la arteria femoral tras el cateterismo está alrededor del 30%.

Durante el VII-PICS se presentó un nuevo *growth stent* reexpandible para uso en lactantes y niños. Consiste de 2 franjas longitudinales fijadas por suturas absorbibles, que permiten nuevas expansiones en futuros procedimientos. Igualmente se presentó una guía de presión especial RADI (Radi Medical System, Upsala, Suecia) para el registro de las presiones en la arteria pulmonar, así como un sistema de perforación del tabique interauricular por radiofrecuencia<sup>66,76,77</sup>.

La apertura del septo interauricular mediante la colocación de un *stent* conlleva complicaciones como la oclusión o migración del *stent* y dificultades en ajustar la dilatación del *stent* para alcanzar un buen resultado hemodinámico. Stümper et al<sup>78</sup> publican una modificación técnica para obviar estos problemas colocando en

el centro del catéter-balón un lazo de 3-4 mm de diámetro utilizando un cable de marcapasos, de tal forma que al inflar el balón el *stent* se expande en forma de diábolo, con lo cual se afirma su estabilidad, se reduce el riesgo de oclusión y permite cruzarlo de nuevo con más facilidad. Utilizan esta modificación técnica en 12 pacientes con buenos resultados.

## Cirugía

Continúan los esfuerzos de los cirujanos cardíacos para lograr un tratamiento quirúrgico cada vez más eficiente y menos radical.

Al igual que en años anteriores<sup>16</sup>, persisten las publicaciones buscando el «*banding* pulmonar ideal». A este respecto, Corno et al<sup>79</sup> publican la primera experiencia en 6 pacientes con un dispositivo experimental, el «Flowatch-R-PAB device» con control telemétrico, insertado tras una esternotomía media (4 pacientes) o toracotomía izquierda (2 pacientes). Este dispositivo se puede regular desde el exterior para acentuar la constricción sobre la arteria pulmonar o disminuirla, según los parámetros hemodinámicos y clínicos del paciente. En un seguimiento medio de 9 meses no hubo complicaciones y los autores lo creen particularmente indicado para la corrección en 2 tiempos de la transposición de grandes vasos. En este mismo sentido Bhan et al<sup>80</sup> describen la realización de *banding* pulmonar en 19 pacientes, por cirugía mínimamente invasiva, mediante esternotomía mínima con incisión en la fosa supraclavicular y el manubrio esternal. Comparan los resultados con 20 pacientes en los que se realizó *banding* con técnica convencional; la mortalidad fue similar en ambos grupos y la estancia en la unidad de cuidados intensivos, más corta para la nueva técnica, aunque en este grupo 3 pacientes experimentaron reoperación. Los autores recomiendan esta nueva técnica para pacientes con grandes cortocircuitos y desnutrición.

La incidencia de bajo peso al nacimiento en niños con CC es significativamente más alta que en los neonatos normales. Asimismo, el bajo peso y la prematuridad se han señalado como factores de riesgo de mortalidad tras la cirugía cardíaca<sup>81,82</sup>. Por otro lado, se ha demostrado en este tipo de pacientes que la supervivencia con tratamiento médico para ganar peso era menor que en los tratados con cirugía paliativa o correctora<sup>83</sup>. Con estas premisas se presentan este año 3 publicaciones de instituciones europeas<sup>84,85</sup> que muestran sus experiencias en el tratamiento quirúrgico de 60 y 49 pacientes, respectivamente, con CC complejas, con afectación clínica grave y peso medio de 2,1 kg, tratados mediante cirugía paliativa y correctora. La mortalidad temprana fue del 15 y el 18%, respectivamente, y el factor que más influyó en esta mortalidad fue la utilización de hipotermia profunda con parada cardíaca. La supervivencia a medio plazo fue del 70% en ambos trabajos. Los resultados tempranos no se re-

lacionaron con la edad, el peso ni la prematuridad. Los autores opinan que se puede hacer cirugía en estos pacientes con aceptable supervivencia a corto y medio plazo, y que no todos los neonatos con bajo peso deben ser tratados de forma agresiva con cirugía precoz, sino sólo aquellos severamente sintomáticos.

Los resultados del procedimiento de Norwood para el tratamiento del síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (SHCI) han mejorado notablemente en la última década gracias a la mejora en diagnóstico prenatal, los cuidados pre y postoperatorios, las técnicas quirúrgicas neonatales, las modificaciones técnicas, etc. Recientemente se ha introducido una nueva variante técnica<sup>86,87</sup> usando un conducto entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares como aporte de flujo pulmonar en vez de una fístula sistémico-pulmonar (FSP). Esta nueva variante tiene las ventajas de mayor presión diastólica sistémica, mejor perfusión coronaria, mejor balance QP/QS y mejor perfusión sistémica y las desventajas teóricas podrían ser disfunción ventricular –debido a la ventriculotomía–, arritmias e hipoxemia precoz o progresiva.

Azaki et al<sup>88</sup> presentan su experiencia sobre el impacto de la nueva variante en 21 neonatos tratados con el estadio I del procedimiento de Norwood mediante FSP (8 pacientes) y la variante de conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar (VD-AP) (13 pacientes), con una edad media de 5 días y un peso medio de 2,9 kg. Usan un conducto de 5 mm para neonatos de entre 2 y 3 kg y de 6 mm para pacientes con más de 3 kg. Hubo sólo un fallecimiento en cada grupo y la supervivencia en ambos grupos fue del 90%. Los pacientes del grupo conducto VD-AP tenían significativamente un menor QP/QS, junto con saturaciones de oxígeno (SatO<sub>2</sub>) más bajas y presiones diastólicas sistémicas más altas. Comentan que el uso del conducto puede facilitar la construcción en el estadio II de la anastomosis cavopulmonar bidireccional (ACPB). Además, los pacientes con conducto VD-AP presentarán un postoperatorio precoz con mejor estabilidad hemodinámica. Concluyen afirmando que debido al menor flujo pulmonar, estos pacientes necesitan una vigilancia más estrecha y realizar con más precocidad el estadio II del procedimiento.

A este respecto Jaquiss et al<sup>89</sup> presentan su experiencia en la realización de la ACPB en 85 lactantes pequeños, en los que previamente se había realizado el estadio I de Norwood. Los dividen en 2 grupos según la ACPB se hubiera hecho antes de los 4 meses de vida (grupo I: 33 pacientes) o en mayores de 4 meses (grupo II: 52 pacientes). Los pacientes del grupo I presentaron una SatO<sub>2</sub> más baja en el postoperatorio precoz, pero no al alta. También presentaron más tiempo de ventilación mecánica, más tiempo de drenaje pleural y mayor estancia en la unidad de cuidados intensivos. La supervivencia fue del 100% en ambos grupos. Concluyen que el estadio II de Norwood es tan seguro con menos de 4 meses de vida que con mayor edad, aun-

que hay que utilizar más recursos en los pacientes menores de 4 meses.

Los resultados de estos 2 trabajos anteriores nos parecen muy interesantes. En nuestra unidad hemos comprobado que utilizando la nueva variante técnica de Norwood los pacientes presentan una estabilidad hemodinámica mucho mejor en las críticas primeras 48 h del postoperatorio. Por otro lado, sabemos que hay una mortalidad alta en el procedimiento de Norwood entre el primer y el segundo estadios y que los pacientes con la nueva variante presentan una hipoxemia más precoz, por cuanto el estadio II lo demandarán más precozmente.

Por lo que se refiere a la intervención de Ross para la patología valvular aórtica, Concha et al<sup>90</sup> presentan la experiencia española con esta técnica según los datos recogidos en el Registro Nacional de la operación de Ross. Relatan su experiencia hasta el año 2002 con 169 pacientes con una edad media de 29,9 años; la afección prevalente era la regurgitación aórtica. La mortalidad quirúrgica fue del 2,3%. A los 2 años de seguimiento el autoinjerto permanece competente o con trivial/ligera regurgitación en el 95,6% de los pacientes y con regurgitación severa en el 1,2%. El homoinjerto pulmonar permanece competente o con ligera estenosis en el 94% de los pacientes; el 2,9% presenta estenosis severa. A los 36 meses de seguimiento la supervivencia es del 96%, con un 92% libre de reintervención. Concluyen afirmando que la intervención está ganando popularidad en España y que los resultados son semejantes a los reportados internacionalmente. Asimismo, se presentan los resultados de esta operación obtenidos en el Hospital Reina Sofía de Córdoba<sup>91</sup>. Igualmente se presentan los resultados de 2 centros europeos (Eslovaquia y Alemania) con la intervención de Ross y Ross-Konno en 66 pacientes con una edad media de 12,9 años, con resultados semejantes a los anteriores y una supervivencia del 98,8% a los 28 meses<sup>92</sup>.

Pensamos que la intervención de Ross es el procedimiento ideal en el niño con regurgitación aórtica predominante, pero existe controversia en adolescentes y adultos, ya que a sus ventajas de capacidad de desarrollo del autoinjerto aórtico, resistencia a la infección, no necesidad de terapia anticoagulante, ausencia de ruido del autoinjerto, baja mortalidad, etc., hay que contraponer las desventajas de que es una técnica quirúrgica que demanda una curva de aprendizaje, la conversión de una afección de 1 válvula en afección de 2 válvulas, la competencia del autoinjerto a largo plazo sometido a presiones sistémicas y la posibilidad de fallo y necesidad de recambio del homoinjerto por reacción inmunoinflamatoria.

La corrección de la atresia pulmonar con CIV y arterias colaterales aortopulmonares (ACAP) continúa siendo un reto quirúrgico. El objetivo quirúrgico en esta afección es crear un circuito pulmonar no obstructivo separado en

serie del circuito sistémico. El problema esencial de esta patología es el desarrollo inadecuado de las arterias pulmonares centrales y periféricas, y que gran parte del parénquima pulmonar está irrigado por las ACAP.

A partir del concepto de unifocalización de las ACAP como paso preliminar para corregir a estos pacientes, se han desarrollado técnicas para la corrección en varios estadios<sup>93</sup>, y más recientemente la corrección en un único estadio en el período de lactante<sup>94</sup>. Hasta ahora, y debido a la complicada patología, ninguna de las técnicas ha provocado entera satisfacción.

Abella et al<sup>95</sup> presentan una nueva variante técnica, en parte ya propuesta anteriormente por otros autores a finales de los años setenta, aunque fue abandonada. El procedimiento consiste en escindir el segmento de aorta descendente (unos 5 cm) que contiene las ACAP, suturar su boca distal y conectar la boca proximal mediante un tubo de PTFE a las arterias pulmonares nativas. La continuidad de la aorta la establecen mediante un tubo de PTFE o por anastomosis término-terminal. Posteriormente, cierran la CIV por ventriculotomía derecha y colocan un conducto de Hancock entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares centrales. Esta técnica la utilizan en 5 pacientes (edad media, 29 meses) con buenos resultados a corto plazo. Comentan que la mayor ventaja de esta técnica es evitar numerosas anastomosis en los vasos que teóricamente evitarán las estenosis tardías en las arterias pulmonares centrales o en las ACAP.

Esta técnica estará limitada a pacientes en los que las ACAP salgan de un segmento estrecho de la aorta descendente, pero no cuando se originen de la aorta ascendente, los troncos supraaórticos o la aorta abdominal. Igualmente, deberá haber arterias pulmonares centrales y presentar un calibre adecuado. Habrá que esperar su mayor difusión, así como los resultados a más largo plazo, pues en nuestra experiencia no son raras las estenosis en las anastomosis de los conductos protésicos con las arterias pulmonares.

La disponibilidad limitada de los homoinjertos para la reconstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho (RTSVD) ha llevado a los cirujanos a buscar conductos valvulados de tejidos alternativos. En 1999 se introdujo el conducto Contegra<sup>96</sup>, que consiste en una vena yugular bovina con su válvula tratada con glutaraldehído y que ha ido ganando amplia aceptación no exenta de controversia. Así, recientemente se han publicado<sup>96</sup> resultados favorables respecto del homoinjerto pulmonar en la RTSVD en 41 pacientes, mientras que se han notificado malos resultados por trombosis en su uso para completar el procedimiento de Fontan<sup>97</sup>. Se continúan publicando experiencias con este conducto por Tietze et al<sup>98</sup> para la RTSVD en 29 pacientes en los que refieren como complicaciones a corto plazo una regurgitación severa que necesitó recambio del conducto, la formación de trombos en el conducto (2 niños) y un pseudoaneurisma en el sitio de

sutura que necesitó reoperaciones; los restantes injertos estaban en buena situación. Aconsejan la heparinización profiláctica durante la estancia hospitalaria en lactantes pequeños y continuar utilizando estos conductos en la RTSVD.

Por el contrario Bottio et al<sup>99</sup> los utilizan en 10 pacientes para RTSVD; hubo 2 muertes hospitalarias y una tardía (52 días postoperatorio). En este último caso se observó en la necropsia depósitos de calcio en los senos de la válvula y en las comisuras. Los autores concluyen que, debido a los depósitos de calcio encontrados precozmente (52 días) que probablemente ocurrieron sobre depósitos trombóticos, reconsideran el homoinjerto pulmonar como el conducto de elección para la RTSVD.

Se necesitan estudios a más largo plazo para establecer su primacía sobre los homoinjertos, y a la vista de las complicaciones descritas se seguirá investigando en busca del «conducto ideal».

Respecto del procedimiento de Fontan extracardíaco, Gupta et al<sup>100</sup> publican los factores de riesgo para el derrame pleural persistente encontrados en una población de 100 pacientes con una edad media de 3,1 años en el momento de la intervención. Mediante un análisis multivariable, los factores de riesgo para derrames pleurales de más de 2 semanas fueron una SatO<sub>2</sub> baja preoperatoria y la presencia de una infección postoperatoria. Los factores de riesgo para derrames pleurales voluminosos (más de 20 dl/kg) fueron el tiempo de *bypass* prolongado, el tamaño pequeño del injerto (tubo de PTFE < 18 mm) y unas SatO<sub>2</sub> preoperatorias más bajas. La presencia o ausencia de otra fuente de flujo pulmonar accesorio no se asoció con derrame pleural prolongado en este estudio.

Konstantinov et al<sup>101</sup> publican un interesante artículo sobre el pasado, el presente y el futuro de la intervención de «Atrial Switch» (Mustard y Senning) utilizada como reparación fisiológica de la transposición de grandes vasos (TGV). Hacen un documentado análisis del pasado y el presente de estas técnicas y para el futuro prevén 4 situaciones donde seguirá indicado el procedimiento de Senning:

1. Niños con TGV aislada diagnosticados más allá del período neonatal en los que se puede hacer como alternativa al «Arterial Switch» en 2 estadios.
2. Pacientes con TGV y CIV con enfermedad vascular pulmonar que no toleran el cierre de la CIV.
3. Pacientes con TGV corregida como alternativa al «doble Switch».
4. Paciente con inversión ventricular aislada (muy rara).

Por ello, los cirujanos necesitan seguir familiarizándose con estas técnicas.

El mismo Senning intuía este futuro cuando escribió en 1987: «Pienso que el *switch* arterial –una correc-

ción anatómica real— será el método de referencia para la TGV en el futuro próximo y el *switch* atrial quedará sólo para los pocos pacientes que no son candidatos adecuados para el *switch* arterial»<sup>102</sup>.

## ORGANIZACIÓN DE LA CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Se ha publicado un trabajo de nuestra Sección sobre la organización, los recursos y las actividades de la cardiología pediátrica en España<sup>103</sup> con datos referentes al año 2002, en el que participan 38 hospitales, entre ellos los 17 centros con actividad medicoquirúrgica significativa en CC, por lo que obtenemos unos datos muy completos y fiables.

Los resultados muestran un total de 110 médicos (el 90% cardiólogos pediatras) y 43 cirujanos cardíacos dedicados a la cardiología pediátrica en España. Todos los centros disponen de los métodos elementales de diagnóstico y, excepto 1, de ecocardiografía 2D-Doppler. Hay 8 gabinetes de hemodinámica pediátrica exclusiva y 9 gabinetes de adultos con actividad compartida; 12 laboratorios de electrofisiología muestran actividad en cardiología pediátrica.

Hay guardias específicas en 12 centros; en consultas externas se atendió a 83.061 pacientes y el número de ingresos fue de 6.938 pacientes (en 22 centros). El número de ecocardiografías realizadas fue de 63.069 transtorácicas; 2.679 fetales y 883 transeofágicas.

Se realizaron 279 ablaciones con radiofrecuencia en arritmias. En los 17 centros con actividad medicoquirúrgica se realizaron un total de 2.498 cateterismos (968 terapéuticos) y 2.292 intervenciones quirúrgicas (1.386 con circulación extracorpórea).

El objetivo de este trabajo ha sido conocer los recursos y las actividades de la cardiología pediátrica en España y obtener para los profesionales de la salud, las autoridades sanitarias, las sociedades científicas y las demás organizaciones implicadas una referencia general en el ámbito estatal de su organización y funcionamiento.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Gelb BC. Genetic basis of congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2004;19:110-5.
2. Lewin MB, Glass IA, Power P. Genotype-phenotype correlation in congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2004;19:221-7.
3. Bonnet D. Genetique des cardiopathies congenitales chez l'homme. *Arch Pediatr.* 2003;10:635-9.
4. Antonicka H, Mattman A, Carlson CG, Glerum DM, Hoffbuhr KC, Leary SC, et al. Mutations in *cox15* produce a defect in the mitochondrial heme biosynthetic pathway, causing early-onset fatal hypertrophic cardiomyopathy. *Am J Hum Genet.* 2003; 72: 101-14.
5. Glaaser IW, Kass RS, Clancy CE. Mechanisms of genetic arrhythmias: from DNA to ECG. *Prog Cardiovasc Dis.* 2003;46: 259-70.

6. Probst V, Kyndt F, Allouis M, Schott JJ, Le Marec H. Aspect genetique des troubles de la conduction cardiaque. *Arch Mal Coeur.* 2003;96:1067-73.
7. Hong K, Berruero-Sánchez A, Ponguarin N, Oliva A, Vatta M, Brugada J, et al. Phenotypic characterization of a large european family with Brugada Syndrome displaying a sudden unexpected death syndrome mutation in *SCN5A*: female predominance in the signs and symptoms of the disease. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15:64-9.
8. Reamon-Buettner SM, Borlak J. *TBX5* mutations in non- Holt-Oram syndrome (HOS) malformed heart. *Hum Mutat.* 2004; 726:1-7.
9. McElhinney DB, Geiger E, Blinder J, Benson DW, Goldmuntz E. *NKX2-5* mutations in patients with congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol.* 2003;42:1650-5.
10. Reamon-Buettner SM, Hecker H, Spang-Borowki, Craatz S, Kuenzel E, Borlak J. Novel *NKX2-5* mutations in diseased heart tissues of patients with cardiac malformations. *Am J Pathol.* 2004;164:2117-25.
11. Pashmforoush M, Lu JT, Chen H, Amand TS, Kondo R, Praver-vand S, et al. *NKX2-5* pathways and congenital heart disease: Loss of ventricular myocyte lineage specification leads to progressive cardiomyopathy and complete heart block. *Cell.* 2004; 117:373-86.
12. Yagi H, Furtani Y, Hamada H, Sasaki T, Asakawa S, Minoshium S, et al. Role of *TBX1* in human of 22q11.2 syndrome. *Lancet.* 2003;362:1366-73.
13. Sasse-Klaasens S, Probst S, Gernel B, Oechslein E, Nürnberg P, Henser A, et al. Novel gene locus for autosomal dominant left ventricular noncompaction maps to chromosome 11p15. *Circulation.* 2004;109:2720-3.
14. Christiansen J, Dyck JD, Elyas BG, Lilley M, Bamforth JS, Hicks M, et al. Chromosome 1q21.1 contiguous gene deletion is associated with congenital heart disease. *Cir Res.* 2004;94:1429-35.
15. Marin-García J. Cardiología pediátrica en la era de la genómica. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:331-46.
16. Santos de Soto J. Avances en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas. *Rev Esp Cardiol.* 2004;4 Supl A:65-74.
17. Acar P, Roux D, Dulac Y, Rougé P, Aggoun Y. Transthoracic three dimensional echocardiography prior to closure of atrial septal defects closure in children. *Cardiol Young.* 2003;13:58-63.
18. Sugeng L, Weinert L, Lang RM. Left ventricular assessment using real time three-dimensional echocardiography. *Heart.* 2003;89:29-36.
19. Acar P, Dulac Y, Taktak A, Villacegue M. Echocardiography 3D temps reel des cardiopathies congénitales. Premiere experience du foetus a l'adulte. *Arch Mal Coeur.* 2004;97:472-8.
20. Aviram G, Fishman JE. Magnetic resonance imaging of the heart and great vessels. *Can Assoc Radiol J.* 2004;55:96-101.
21. Körperich H, Gieseke J, Barth P, Hoogeveen R, Esdorn H, Peterschröder A, et al. Flow volume and shunt qualification in pediatric congenital heart disease by real-time magnetic resonance velocity mapping. A validation study. *Circulation.* 2004; 109: 1987-93.
22. Prasad SK, Soukias N, Hornung T, Kan M, Pennell DJ, Gatzoulis MA, et al. Role of magnetic resonance angiography in the diagnosis of major aortopulmonary collateral arteries and partial anomalous pulmonary venous drainage. *Circulation.* 2004; 109:207-14.
23. Razavi R, Miguel M, Baker E. Diagnosis of hemi-truncus arteriosis by three-dimensional magnetic resonance angiography. *Circulation.* 2004;109:e15-e6.
24. Tsai-Goodman B, Geva T, Odegard KC, Sena LM, Powell JA. Clinical role, accuracy, and technical aspects of cardiovascular magnetic resonance imaging in infants. *Am J Cardiol.* 2004;94: 69-74.
25. Goo HW, Park IS, Ko JK, Kim YH, Seo DM, Yun TJ, et al. CT of congenital heart disease: normal anatomy and typical pathologic conditions. *Intracardiac Imaging.* 2003;23:S147-S65.

26. Bhat AH, Sahn DJ. Latest advances and topics in fetal echocardiography. *Curr Opin Cardiol.* 2004;19:97-103.
27. Trines J, Hornberger LK. Evolution of congenital heart disease in utero. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:247-68.
28. Sklansky M. Advances in fetal cardiac imaging. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:287-98.
29. Huhta JC. Guidelines for the evaluation of heart failure in the fetus with or without hydrops. *Pediatr Cardiol.* 2004;25:274-86.
30. Hornberger LK, Need L, Benacerraf BR. Development of significant left and right ventricular hypoplasia in the second and third trimester fetus. *J Ultrasound Med.* 1996;15:655-9.
31. Smitdt KG, Ulmer HE, Silverman NH, Kleinman CS, Copel JA. Perinatal outcome of fetal complete A-V block: a multicenter experience. *J Am Coll Cardiol.* 1991;17:1360-6.
32. Nielt LE, Silverman ED, Taylor GP, Smallhorn JF, Mullen JB. Maternal anti-Ro and anti-La antibody-associated endocardial fibroelastosis. *Circulation.* 2002;105:843-8.
33. Pedra SR, Smallhorn JF, Ryan G. Fetal cardiomyopathies: etiologies, hemodynamic finding and clinical outcome. *Circulation.* 2002;106:585-91.
34. Nir A, Eksteins, Nadjari M, Raas-Rothschild A, Rein AJ. Rhabdomyoma in the fetus: illustration of tumor growth during the second half of gestation. *Pediatr Cardiol.* 2001;22:515-8.
35. Gudmundsson S, Huhta JC, Weil SR. Venous Doppler ultrasonography in the fetus with non-immune hydrops. *Am J Obstet Gynecol.* 1991;164:33-7.
36. Woug SF, Chan FY, Cincotta RB, Lee-Tacnook A, Ward C. Factors influencing the prenatal detection of structural congenital heart diseases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2003;21:19-25.
37. Maulik D, Nanda NC, Singh V, Dod H, Vengala S, Sinha A, et al. Live three-dimensional Echocardiography of the human fetus. *Echocardiography.* 2003;20:715-21.
38. Fesslova V, Villa L, Kustermann A. Long-term experience with prenatal diagnosis of cardiac anomalies in high-risk pregnancies in a tertiary center. *Ital Heart J.* 2003;4:855-64.
39. Gonçalves LF, Lee W, Chaiworapongsa T, Espinoza J, Schoen ML, Falkensammer P, et al. Four dimensional ultrasonography of the fetal heart with spatiotemporal imagen correlation. *Am J Obstet Gynecol.* 2003;189:1792-802.
40. Tworetzky W, McElhinney D, Reddy M, Brook M, Hanley F, Silverman N. Improved surgical outcome after fetal diagnosis of hypoplastic left heart syndrome. *Circulation.* 2001;103:1269-73.
41. Friedman AH, Kleinman CS, Copel JA. Diagnosis of cardiac defects: where we've been, where we are and where we're going. *Prenat Diagn.* 2002;22:280-4.
42. Jaeggi ET, Sholler GF, Jones DH, Cooper SG. Comparative analysis of pattern, management and outcome of pre-versus postnatally diagnosed major congenital heart disease: a population-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2001;17:380-5.
43. Bartlett JM, Wypij D, Bellinger DC, Rappaport LA, Heffner LJ, Jonas RA, et al. Effect of prenatal diagnosis on outcome in D-Transposition of the great arteries. *Pediatrics.* 2004;113:e335-40.
44. Sklansky M, Tang A, Levy D, Grossfeld P, Kashani I, Shaughnessy R, et al. Maternal psychological impact of fetal echocardiography. *J Am Soc Echocardiogr.* 2002;15:159-66.
45. Rona R, Smeeton N, Beech R, Barnett A, Sharland G. Anxiety and depression in mothers related to severe malformation of the heart of the child and foetus. *Acta Paediatr.* 1998;87:201-5.
46. Kohl T. Fetal echocardiography: new grounds to explore during fetal cardiac intervention. *Pediatr Cardiol.* 2002;23:334-46.
47. Kohl T, Sharland G, Allan L, Gembruch U, Chaoui R, Lopes L, et al. World experience of percutaneous ultrasound-guided balloon valvuloplasty in human fetuses with severe aortic valve obstruction. *Am J Cardiol.* 2000;85:1230-3.
48. Samson MA, Berg RA, Bingham R, Biarent D, Coovadia A, Hazinski MF, et al. Use of automated external defibrillators for children: Am update: An advisory statement from the pediatric advanced life support task force, international liaison committee on resuscitation. *Circulation.* 2003;107:3250-61.
49. Larsen MP, Eisenberg MS, Cummins RO, Hallstrom AP. Predicting survival from out-of-hospital cardiac arrest: agraphic model. *Ann Emerg Med.* 1993;22:1652-8.
50. Ministerio de Salud y Consumo, editor. Castro-Beiras A, Bohigas L, De la Mata I, Infante A, Soria P, Brotons C, et al. Plan integral de Cardiopatía Isquémica 2004-2007. Madrid: Centro de Publicaciones; 2003. p. 81.
51. Frias PA. Implantable cardioverter defibrillators in children: Have we reached the threshold for consensus? *J Cardiovasc Electrophysiol* 2004;15:77-8.
52. Alexander ME, Cecchin F, Walsh EP, Triedman JK, Bevilacqua LM, Bernl CI. Implications of implantable cardioverter defibrillator therapy in congenital heart disease and pediatrics. *J Cardiovasc Electrophysiol.* 2004;15:72-6.
53. Dubin AM, Bernl CI, Bevilacqua LM, Collins KK, Etheridges P, Fenrich AL, et al. The use of implantable cardioverter-defibrillators in pediatric patients awaiting heart transplantation. *J Cardiac Failure.* 2003;9:375-9.
54. Werner B, Przybylski A, Kucinska B, Lewandowski M, Szwed H, Wroblewska-Kaluzewska M. Implantable cardioverter-defibrillators in children. *Kardiol Pol.* 2004;60:239-46.
55. Blaufox AD, Felix G, Saul JP. Radiofrequency catheter ablation in infant =18 months old: when is it done and how do they fare? Short-term data from the pediatric ablation registry. *Circulation.* 2001;104:2803-8.
56. Blaufox AD, Paul T, Saul P. Radiofrequency catheter ablation in small children: Relationship of complications to application dose. *Pacing Clin Electrophysiol.* 2004;27:224-9.
57. Bialkowski J, Kusa J, Szkutnik M, Kalarus Z, Banaszak P, Bermudez-Cañete R, et al. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular. Resultados a corto y medio plazo. *Rev Esp Cardiol.* 2003;57:383-8.
58. Mortera C, Prada F, Rissech M, Bartrons J, Mayol J, Caffarena JM. Cierre percutáneo de la comunicación interauricular con dispositivo amplatzer. *Rev Esp Cardiol.* 2004;57:466-71.
59. Arora R, Trehan V, Thakur AK, Mehta V, Sengupta PP, Nigam M. Transcatheter closure of congenital muscular ventricular septal defect. *J Interv Cardiol.* 2004;17:109-15.
60. Holzer R, Bolzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder. *J Am Coll Cardiol.* 2004;43:1257-63.
61. Basil V, Thanopoulos D, Karanassios E, Tsaousis G, Papadopoulos G, Christodoulos S. Catheter closure of congenital acquired muscular VSDs and perimembranous VSDs using the Amplatzer devices. *J Interv Cardiol.* 2003;16:398-407.
62. Sideris EB. Advances in transcatheter patch occlusion of heart defects. *J Interv Cardiol.* 2003;16:419-24.
63. Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;58:261-7.
64. Chisolm JL, Hill SL, Hardin J. Initial experience with the Nit-occluder PDA occlusion system for closure of patent ductus arteriosus [abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;60:123.
65. Bergensen LJ, Perry SB, Lock JE. Effect of cutting balloon angioplasty on resistant pulmonary artery stenosis. *Am J Cardiol.* 2003 ;91:185-9.
66. Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol.* 2004;19:84-90.
67. Ewert P, Kretschmar O, Nuernberg H. Transcatheter therapy on coarctation of the aorta by the use of the cheatham-platinum-stent [abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2003;60:129.
68. Bell RE, Taylor PR, Aukett M, Young CP, Anderson DR, Reidy JF. Endoluminal repair of aneurysms associated with coarctation of the aorta. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:530-3.
69. Bacha E, Cao QL, Starr JP, Waight D, Ebeid MR, Hijazi ZM. Perventricular device closure of muscular ventricular septal defects on the beating heart: technique and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2003;126:1718-23.

70. Michel-Behnke I, Akintuerk H, Marquardt I, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Stenting of the ductus arteriosus and banding of the pulmonary arteries: bases for various surgical strategies in newborns with multiple left heart obstructive lesions. *Heart*. 2003;89:645-50.
71. Ohye RG, Devaney EJ, Graziano J, Ludomirsky A. Amplatzer closure of atrial septal defect and da Vinci Robot-Assisted repair of vascular ring. *Pediatr Cardiol*. 2004;25:306-10.
72. Zahn EM, Dobrolet NC, Nykanen DG, Ojito J, Hannan RL, Burke RP. Interventional catheterization performed in the early postoperative period after congenital heart surgery in children. *J Am Coll Cardiol*. 2004;43:1264-9.
73. Rosales AM, Lock JE, Perry SB, Geggel RL. Interventional catheterization management of perioperative peripheral pulmonary stenosis: balloon angioplasty o endovascular stenting. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2002;56:272-7.
74. Cheatham JP, Hill SL, Chisolm JL. Initial results using the new cribiform Amplatzer septal occluder for transcatheter closure of multifenestrated atrial septal defects with septal aneurysm [abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;60:126.
75. Agnoletti G, Bondjoulaine Y, Largen E, Aggonn Y, Szezepanski I, Bonnet D, et al. Use of 3 French catheter for diagnostic and interventional procedures in newborns and small infants. *Heart*. 2003;89:1350-1.
76. Froemming S, Fletcher SE, Amin Z. A new technique for direct pulmonary artery pressure measurement in shunt dependent cardiac lesions [abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;60:138.
77. Vedman G, Peirone A, Benson LN. Radiofrequency perforation of the atrial septum: preliminary experimental evaluation and development [abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2003;60:132.
78. Stümper O, Gewillig M, Vettukattil J, Budts W, Chessa M, Chaudhari M, et al. Modified technique of stent fenestration of the atrial septum. *Heart*. 2003;89:1227-30.
79. Como AF, Bonnet D, Sekarski N, Sidi D, Vohué P, Von Segesser LK. Remote control of pulmonary blood flow: Inicial clinical experience. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:1775-80.
80. Bhan A, Agarwal S, Saxena P, Vennhopal P. Minimally invasive pulmonary artery banding: a new approach. *Indian Heart J*. 2004;56:37-9.
81. Rosenthal GL, Wilson PD, Permutt T, Bougman JA, Ferencz C. Birth weight and cardiovascular malformations: a population-bases study. *Ann J Epidemiol*. 1991;133:1273-81.
82. Pawade A, Waterston K, Laussen P, Karl TR, Mee RBB. Cardiopulmonary by pass in neonatos weighting less than 2.5 kg: analysis of risk factors for early and late mortality. *J Card Surg*. 1993;8:1-8.
83. Chang AC, Hanley FL, Lock JE, Castaneda AR, Wessel DL. Management and outcome of low birth weight neonates with congenital heart disease. *J Pediatr*. 1994;124:461-6.
84. Oppido G, Napoleone CP, Formigari R, Gabbieri D, Pacini D, Frascalori G, et al. Outcome of cardiac surgery in low birth weight and premature infants. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;26:44-53.
85. Bové T, Francois K, De Groote K, Suys B, De Wolg D, Verhaaren H, et al. Outcome analysis of mayor cardiac operations in low weight neonates. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:181-7.
86. Imoto Y, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Yasui H. Norwood procedure without circulatory arrest. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:559-61.
87. Sano S, Ishino K, Kawada M. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hipoplastic left syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:504-10.
88. Azakie A, Martinez D, Sapra A, Fineman J, Teitel D, Karl TR. Impact of right ventricle to pulmonary artery conduct on outcome of the modified Norwood procedure. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:1727-33.
89. Jaquiss RDB, Ghanayem NS, Hoffman GM, Fedderly RT, Cava JR, Mussatto KA, et al. Early cavopulmonary anastomosis in very young infants after the Norwood procedure: Impact on oxygenation, resource utilization, and mortality. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:982-9.
90. Concha M, Pradas G, Juffé A, Caffarena JM, Montero A, Aranda PJ. Comprehensive experience with the Ross operation in Spain. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24:521-6.
91. Rus C, Mesa D, Concha M, Casares J, Suarez de Lezo J, Delgado M, et al. Resultados a corto plazo en la técnica de Ross. ¿Influye la etiología de la valvulopatía aórtica? *Rev Esp Cardiol*. 2004;57:531-7.
92. Hraska V, Krajci M, Haun Ch, Ntalakoura K, Razek V, Lacour-Gayet F, et al. Ross and Ross-Konno procedure in children and adolescents: mid-term results. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004;25:742-7.
93. Puga FJ, Leoni FE, Julsrud PR, Mair DD. Complete repair of pulmonary atresia, ventricular septal defect, and severa peripheral arborisation abnormalities of the central pulmonary arteries: experience with preliminary unifocalization procedures in 38 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1989;98:1018-29.
94. Reddy VM, Liddicoat JR, Hauley FL. Midline one-stage complete unifocalization and repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto-pulmonary collaterals. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:832-45.
95. Abella RF, De la Torre T, Mastroprieto G, Morici N, Cipriani A, Marcelleti C. Primary repair of pulmonary atresia with ventricular septal defect and major aorto pulmonary collaterals: A useful approach. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:193-202.
96. Bové T, Demanet H, Wanthy P, Goldstein JP, Dessy H, Vinrt P, et al. Early results of valved bovine yugular vein versus bicuspid homograft for right ventricular outflow tract reconstruction. *Ann Thorac Surg*. 2002;74:536-41.
97. Schorf PH, Koch AD, Hazekamp MG, Waterbolk TW, Ebels T, Dion RA. Bovine yugular vein thrombosis in the Fontan circulation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;124:1038-40.
98. Tiete AR, Sachweh JS, Roemer U, Kozlik-Feldmann R, Reichart B, Daebritz SH. Right ventricular outflow tract reconstruction with he Contegra Bovine yugular vein conduit: A world of caution. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:2151-6.
99. Bottio T, Thiene G, Vida V, Barbera MD, Augelini S, Stellin G, et al. The bovine yugular vein conduit for right ventricular outflow reconstruction: A feasible alternative to homograft conduits? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:1204-7.
100. Gupta A, Daggett C, Behera S, Ferraro M, Wells W, Starnes V. Risk factors for persistent pleural effusions after the extracardiac Fontan procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004; 127: 1664-9.
101. Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, Freedom R, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:2250-8.
102. Bove EL. Senning's procedure for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*. 1987;43:678-80.
103. Santos de Soto J. Registro español sobre organización, recursos y actividades en cardiología pediátrica. *An Pediatr (Barc)*. 2004;61:51-61.