

Temas de actualidad en cardiología 2010

Actualización en cardiología pediátrica y cardiopatías congénitas: técnicas de imagen, hipertensión arterial pulmonar, tratamientos híbridos y quirúrgicos

Dimpna C. Albert^{a,*}, María Jesús del Cerro^b, José Ignacio Carrasco^c y Francisco Portela^d

^aÁrea del Cor, Hospital Materno-Infantil Vall d'Hebron, Barcelona, España

^bServicio de Cardiología Pediátrica, Hospital La Paz, Madrid, España

^cServicio de Cardiología Pediátrica y Hemodinámica, Hospital La Fe, Valencia, España

^dServicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario de A Coruña, A Coruña, España

Palabras clave:

Cardiología pediátrica
Cardiopatías congénitas
Diagnóstico

Keywords:

Pediatric cardiology
Congenital heart disease
Diagnosis

RESUMEN

En este artículo se realiza una revisión de las aportaciones más significativas publicadas entre septiembre de 2009 y agosto de 2010 sobre el campo de la cardiología pediátrica y las cardiopatías congénitas, centrándonos en técnicas de imagen, nuevos tratamientos en la hipertensión arterial pulmonar en pediatría y aspectos terapéuticos (tratamientos híbridos y quirúrgicos). En cuanto a las técnicas de imagen, se destaca el creciente diagnóstico de las cardiopatías congénitas en vida fetal y las nuevas aplicaciones ecocardiográficas (Doppler tisular, 2D *speckle-tracking* y ecocardiografía 3D) en la clínica diaria, así como el uso cada vez mayor de la tomografía computarizada cardíaca y la resonancia magnética para el diagnóstico y la función cardíaca, respectivamente. El intervencionismo cardíaco cada vez es más relevante y la cirugía cardíaca está avanzando, en algunos casos combinada con técnicas híbridas. Sin embargo, en cirugía cardíaca sigue habiendo controversias todavía sin respuestas claras, como la fenestración o no en la cirugía Fontan, el tipo de corrección en la hipoplasia izquierda o el tubo ideal en el reemplazo pulmonar, entre otras.

Update on Pediatric Cardiology and Congenital Heart Disease: Imaging Techniques, Pulmonary Arterial Hypertension, Hybrid Treatment, and Surgical Treatment

ABSTRACT

This article contains a review of the most significant contributions to pediatric cardiology and congenital heart disease reported in publications between September 2009 and August 2010. The review focuses on imaging techniques, new treatment for pulmonary arterial hypertension in pediatric patients, and therapy in general (e.g. hybrid treatment and surgical treatment). With regard to imaging techniques, the review highlights the increasing application of congenital heart disease diagnosis during fetal life, the introduction of new echocardiographic techniques (e.g. tissue Doppler imaging, two-dimensional speckle-tracking imaging and three-dimensional echocardiography) into routine clinical practice, and the growing use of cardiac CT and magnetic resonance imaging in diagnosis and the assessment of cardiac function, respectively. The role played by cardiac interventions continues to increase and cardiac surgery is becoming more advanced and has, in some cases, been combined with hybrid techniques. However, there are still a number of controversial issues in cardiac surgery that have not yet been resolved, such as whether or not fenestration should be used with Fontan surgery, the optimum type of correction for hypoplastic left heart syndrome, and the best conduit for pulmonary artery replacement.

*Autor para correspondencia: Córcega, 203-205, 08036 Barcelona, España.
Correo electrónico: dcalbert@vhebron.net (D.C. Albert).

Abreviaturas

cardio-TC: tomografía computarizada cardiaca.
 CC: cardiopatías congénitas.
 ECMO: oxigenación con membrana extracorpórea.
 eco-3D: ecocardiografía tridimensional.
 FBT: fistula sistémico pulmonar de Blalock-Taussig.
 HAP: hipertensión arterial pulmonar.
 RMC: resonancia magnética cardiaca.
 RVP: reemplazo valvular pulmonar.
 SHCI: síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas.
 VD: ventrículo derecho.
 VI: ventrículo izquierdo.

INTRODUCCIÓN

El campo de la cardiología pediátrica y las cardiopatías congénitas (CC) está en continuo progreso no sólo en aspectos clínicos, sino también terapéuticos, con nuevos tratamientos como las intervenciones percutáneas y la cirugía cardiaca, en creciente expansión. Ya no hablamos de cardiología pediátrica porque no sólo afecta al niño, abarca al paciente afecto de cardiopatía congénita que incluye al feto, el niño y el adulto, por lo que es una entidad multidisciplinaria. Cada vez más profesionales se ven involucrados, y se precisa mayor implicación entre obstetras, pediatras, cardiólogos pediátricos y cardiólogos de adultos, entre otros.

Es imposible tratar todos los temas que incluye esta disciplina, por lo que esta actualización se centra en algunos campos e intenta resaltar las publicaciones más interesantes desde septiembre de 2009 a agosto de 2010.

TÉCNICAS DE IMAGEN

El diagnóstico en cardiología pediátrica y de las CC ha avanzado espectacularmente en los últimos años, sobre todo conforme han ido progresando los avances en las nuevas técnicas de imagen.

Ecocardiografía fetal

En el diagnóstico de las CC en vida fetal, la ecocardiografía ha avanzado espectacularmente y permite, con la ecocardiografía fetal precoz, detectar las anomalías cardiacas antes de la semana 16 de gestación. En el primer trimestre, la translucencia nucal aumentada, el flujo anormal del *ductus* venoso y la arteria umbilical única eran los únicos datos de cardiopatías; ahora siguen siendo una señal de alerta, pero no siempre de CC. La visión de un plano de cuatro cámaras correcto en las semanas 11-13 mejora el cribado de cardiopatía¹⁻³. Sin embargo, la sospecha de CC recae todavía en los obstetras, por lo que un entrenamiento adecuado aumenta el diagnóstico. Así, McBrien et al⁴ publican un aumento del 28 al 43% de diagnóstico de CC al año tras un curso de formación específico.

Para la monitorización del crecimiento de las estructuras cardiacas fetales, Lee et al⁵ han realizado un estudio mediante *z-score* de referencia en una población de 2.735 fetos, interesante para el seguimiento en las asimetrías de cavidades o de vasos. Los autores aportan su propio calculador de *z-score online*, disponible en la web www.obsono.org.

La ecocardiografía tridimensional (eco-3D) fetal a tiempo real (4D) también se aplica para afinar en el diagnóstico de cardiopatías complejas y puede aportar datos anatómicos mejores que la 2D en la interrupción del arco aórtico⁶ o en el *truncus* arterioso⁷.

Ecocardiografía

La ecocardiografía sigue siendo la referencia para el diagnóstico morfológico y funcional⁸. Inicialmente, el diagnóstico morfológico de las anomalías estructurales era la base de las CC. Sin embargo, en los últimos años, el estudio de la función de los corazones estructuralmente diferentes del normal es cada vez más importante. Dentro del estudio ecocardiográfico normal en el niño, la inclusión del estudio por Doppler tisular se ha convertido en una parte importante del estudio. La Sociedad Americana de Ecocardiografía (López et al⁹) ha publicado uno de los artículos más interesantes de este año, las guías para la realización correcta de las mediciones de todas las estructuras cardiacas pediátricas.

Las nuevas aplicaciones del estudio funcional cardiaco (la deformación del corazón o *strain*) en 2D o *speckle-tracking* son técnicas en desarrollo¹⁰. El interés suscitado por el papel del ventrículo derecho (VD) en la circulación normal y su importancia también en el seguimiento de las cardiopatías en los adultos¹¹ ha hecho que estas nuevas técnicas diagnósticas se apliquen para su estudio funcional y en la evolución postoperatoria (sobre todo tras cirugía de Fallot¹²), así como para el estudio del ventrículo único¹³. Sin embargo, uno de los principales problemas de estas técnicas es la variabilidad elevada entre las diferentes marcas de ecógrafos, que impide la homogeneidad de los resultados y su aplicación práctica generalizada y real^{14,15}.

La eco-3D tiene cada vez más importancia en la visualización de las estructuras cardiacas (fig. 1), sobre todo en la valoración de las válvulas auriculoventriculares¹⁶. Se emplea, además, para el estudio funcional cardiaco. Van de Zwaan et al¹⁷ publican la utilidad de la eco-3D para el seguimiento y la determinación de la función del VD en CC. Comparada con la resonancia magnética (RMC), la eco-3D tiene una sensibilidad del 95%, una especificidad del 89% y un valor predictivo negativo del 99% para el diagnóstico de disfunción del VD con valores telediastólicos > 105 ml/m², telesistólicos > 54 ml/m² y fracción de eyección < 43%.

Hay cada vez más comunicaciones sobre la utilidad de la eco-3D transesofágica en las reparaciones quirúrgicas y en el intervencionismo cardiaco de las CC¹⁸⁻²⁰.

Tomografía computarizada cardiaca (cardio-TC) y RMC en cardiopatías congénitas

La cardio-TC, a pesar de la exposición a radiación que implica, cada vez se emplea más como estudio complementario a la ecocardiografía en CC, por su alta resolución espacial, porque no requiere sedación y por su rapidez en el diagnóstico de CC complejas, sobre todo para la visualización completa de los grandes vasos y las ramas pulmonares distales²¹. Sin embargo, en la valoración funcional cardiaca, en múltiples cardiopatías y en la valoración del ventrículo único y del VD, la RMC sigue siendo la técnica de referencia²².

HIPERTENSIÓN ARTERIAL PULMONAR EN PEDIATRÍA

En el último año se han publicado documentos muy relevantes en el campo de la hipertensión arterial pulmonar (HAP): las nuevas guías clínicas americanas²³ sobre el diagnóstico y manejo de la HAP en los adultos, incluida la actualización de la clasificación (Dana Point), las guías europeas²⁴ (publicadas en español en REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA²⁵), así como revisiones y puestas al día sobre los mecanismos celulares y moleculares implicados en la patogenia de la enfermedad²⁶, la importancia de la función ventricular derecha en su evolución y su pronóstico²⁷ o las nuevas terapias en experimentación²⁸. Asimismo, REVISTA ESPAÑOLA DE CARDIOLOGÍA ha publicado durante 2010 excelentes revisiones sobre el tema²⁹⁻³⁴. Pero como las propias guías americanas²³ reconocen, carecemos de clasificaciones, documentos de consenso y protocolos diagnósticos y terapéuticos especí-

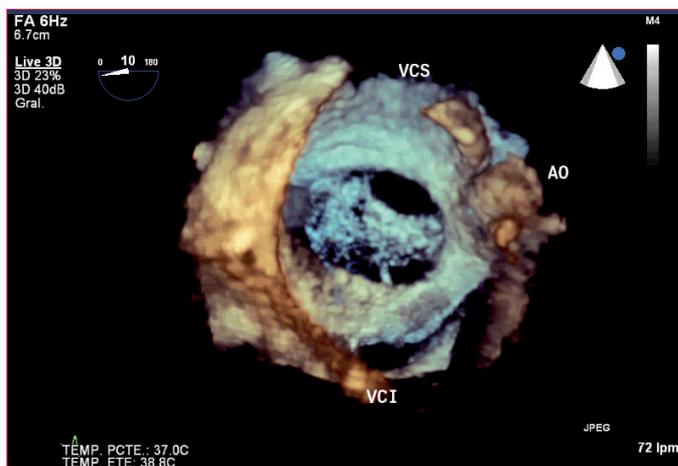


Figura 1. Imagen de ecocardiografía tridimensional transesofágica en paciente con comunicación interauricular multiperforada. AO: aorta; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior.

ficos para la HAP pediátrica, a la que se aplican por defecto los protocolos creados para la enfermedad del adulto.

Sin embargo, en los últimos años, y muy especialmente durante 2009 y 2010, ha comenzado la publicación de trabajos y series sobre HAP pediátrica que han puesto de manifiesto que el espectro de la HAP en el niño es mucho más complejo y heterogéneo que en el adulto. La forma más frecuente de HAP en el niño es la asociada a cardiopatía congénita (tanto reparada como no reparada), que supone más del 50% de todas las series. También se pone de manifiesto la relativa frecuencia de etiologías multifactoriales³⁴ y la frecuente asociación de síndromes polimalformativos o cromosopatías en los enfermos pediátricos con HAP.

Asimismo, y a falta de una clasificación específica de la HAP pediátrica, se han publicado propuestas para la mejora de la clasificación de la HAP asociada a la cardiopatía congénita³⁵ que ilustran claramente la complejidad y la variedad de cuadros clínicos (con muy distintos pronósticos y manejos) englobados dentro de la llamada «HAP asociada a cardiopatía congénita».

También se han publicado interesantes revisiones sobre el diagnóstico³⁶⁻³⁸ (incidiendo en la necesidad de equipos multidisciplinares para el estudio de estos pacientes), sobre los valores normales para el test de los 6 min de marcha en niños, y marcadores biológicos, como el ácido úrico o el BNP³⁹, que han facilitado la estratificación del riesgo de los pacientes pediátricos con HAP.

Sobre las peculiaridades del cateterismo en la HAP pediátrica, se han publicado recomendaciones especiales para reducir el riesgo de la anestesia en estos niños⁴⁰, así como series pediátricas que analizan el riesgo y la influencia de la anestesia general en los resultados de las determinaciones de presiones y resistencias pulmonares⁴¹ o la eficacia en el test de vasorreactividad de distintos fármacos, como el óxido nítrico⁴², el sildenafil⁴³ o el iloprost⁴⁴. Destaca la excelente revisión publicada por Giglia et al⁴⁵ sobre las cifras de resistencias pulmonares que pueden contraindicar la cirugía cardíaca, tanto en el cierre de defectos septales como en las cardiopatías subsidiarias de corrección univentricular o en los candidatos a trasplante cardíaco.

También se ha avanzado mucho en el conocimiento de la epidemiología, la evolución y la respuesta al tratamiento de entidades específicas dentro de la HAP pediátrica, como la información aportada por el registro británico sobre la HAP idiopática en niños⁴⁶, la HAP asociada a causas distintas de la CC⁴⁷, la asociada a enfermedad del corazón izquierdo⁴⁸, la HAP neonatal⁴⁹, la HAP en la displasia broncopulmonar⁵⁰⁻⁵² o la hernia diafragmática congénita⁵³. También se describen casos de HAP en pacientes con D-trasposición de grandes arterias corregida precozmente⁵⁴, de patogenia aún poco clara. Respecto al trata-

miento, se han publicado revisiones tanto sobre el tratamiento de la HAP aguda (en las unidades de cuidados intensivos⁵⁵⁻⁵⁸) como sobre la HAP crónica⁵⁸. También se ha profundizado en el conocimiento de la farmacocinética en niños de algunos de los fármacos más empleados, como el bosentán (en el estudio FUTURE-1⁵⁹ se describen las dosis idóneas en niños, así como la seguridad de la nueva presentación pediátrica) o el sildenafil⁴³, y se han publicado series sobre el uso crónico en niños del epoprostenol intravenoso o el iloprost inhalado⁶⁰. Otro de los aspectos más novedosos es la publicación sobre el efecto de los nuevos vasodilatadores pulmonares en pacientes con fisiología univentricular, tanto en el postoperatorio inmediato de Glenn o Fontan⁶¹ como en el Fontan fallido⁶², aunque se trata aún de estudios no controlados y con escaso número de pacientes.

CARDIOLOGÍA INTERVENCIONISTA

El tratamiento mediante cateterismo de los defectos cardíacos congénitos y estructurales ha experimentado un desarrollo espectacular en las últimas tres décadas. El cateterismo terapéutico constituye en la actualidad la primera opción terapéutica para muchas de estas enfermedades y una opción de relevancia en combinación con la cirugía en otras⁶³. Aunque se han publicado estudios multicéntricos que analizaban y comparaban los resultados de los primeros procedimientos de dilatación u oclusión, estos son obsoletos o han tenido un alcance limitado. Con el ánimo de racionalizar el análisis de los datos, conocer los resultados inmediatos y de su seguimiento, unificar los documentos de consenso elaborados por los expertos y mejorar la calidad de los procedimientos de intervencionismo, se han creado varios proyectos de bases de datos: el IMPACT Registry (Improving Pediatric and Adult Congenital Treatments) del National Cardiovascular Data Registry de la American College of Cardiology Foundation y la Society for Cardiovascular Angiography and Interventions (SCAI), el Mid-Atlantic Group of Interventional Cardiology (MAGIC), el Congenital Cardiac Catheterization Project on Outcomes (C3PO), el Congenital Cardiovascular Interventional Study Consortium (CCISC) y el Joint Council on Congenital Heart Disease (JCCHD) National Quality Improvement Initiative^{64,65}. Estas bases de datos proveerán en los próximos años los datos para la realización de estudios multicéntricos y de colaboración, lo que demuestra el gran progreso en este campo en los últimos años en conseguir una mejora de la calidad y la coherencia de la información sobre los procedimientos terapéuticos no quirúrgicos en los defectos cardíacos congénitos.

Se ha evaluado en varias publicaciones la seguridad y la eficacia en el cierre percutáneo de la comunicación interauricular *ostium secundum* de un nuevo dispositivo (bioSTAR, NMT Medical)⁶⁶. Se trata de un dispositivo biodegradable que aporta un nuevo concepto en los ocluidores: tras el implante, se produce la reabsorción progresiva del dispositivo y se mantiene la oclusión completa del defecto. Morgan et al⁶⁷ publican la primera experiencia en niños, con unos resultados similares a los de otros dispositivos (Amplatzer Septal Occluder) para el cierre de comunicación interauricular (CIA) de tamaño < 16 mm.

Se ha generalizado el uso de los dispositivos de segunda generación de Amplatzer para el cierre del *ductus* (ADO II). El menor perfil del catéter de liberación y sus discos de retención simétricos puede ofrecer ciertos beneficios clínicos adicionales comparado con otros dispositivos. El dispositivo se puede liberar desde ambos accesos, venoso o arterial, se puede utilizar en *ductus* de menor tamaño y en pacientes más pequeños, y es especialmente útil en *ductus* de forma tubular. Queda por determinar en nuevos estudios la anatomía ductal a la que se adapta mejor cada dispositivo y la mejor estrategia técnica⁶⁸⁻⁷⁰.

En los últimos años han cobrado especial relevancia procedimientos que precisan de la estrecha colaboración entre el cirujano cardiovascular y el cardiólogo intervencionista para el implante de dispositivos o la realización de angioplastias (procedimientos híbridos). Este

tipo de actuaciones terapéuticas puede realizarse en quirófano o en el laboratorio de hemodinámica, de forma combinada o secuencial. En un estudio multicéntrico prospectivo con datos de siete centros de Estados Unidos, se evaluó la frecuencia de eventos adversos en relación con las características de los procedimientos. Se realizaron 128 procedimientos desde febrero de 2007 a diciembre de 2008: implante de *stent* ductal (n = 55), rehabilitación vascular (n = 25), cierre periventricular de comunicación interventricular (CIV) con dispositivo (n = 7), valvulotomía (n = 3) y procedimientos diagnósticos híbridos (n = 38). La frecuencia de eventos adversos fue de 16 de los 128 procedimientos, de los que sólo 2 fueron mayores/fatales⁷¹.

En el síndrome de hipoplasia de las cavidades izquierdas (SHCI) cobra especial interés el enfoque híbrido. Venugopal et al⁷² analizan sus resultados en 21 neonatos con esta entidad o sus variantes (5 de los neonatos presentaban estenosis aórticas críticas con ventrículos izquierdos *borderline* o con función sistólica pobre). La técnica consistía en realizar un *banding* quirúrgico de ambas arterias pulmonares y el implante de un *stent* en el *ductus*; 4 neonatos nacieron con el septo interauricular prácticamente íntegro; hubo 6 muertes en el postoperatorio tras la paliación I (< 30 días) y otro antes del estadio combinado I-II de Norwood. De los 12 que accedieron a la siguiente intervención, a 9 se les practicó la intervención del estadio combinado I-II y a 3, corrección biventricular. De estos 12, 2 fallecieron tras la intervención del estadio combinado I-II. Los autores concluyen que el enfoque híbrido es una alternativa válida en el manejo de neonatos con alto riesgo (bajo peso < 2,5 kg, atresia aórtica, septo interauricular íntegro o restrictivo, presencia de anomalías cardíacas asociadas, prematuridad, alteraciones extracardíacas genéticas graves y colapso posnatal con pH < 7) con síndrome de hipoplasia de cavidades izquierdas (SHCI) o sus variantes.

Honjo et al⁷³ publican el seguimiento clínico de 58 pacientes sometidos a paliación univentricular usando estrategias híbridas (n = 19) o paliación tipo Norwood I con *shunt* tipo Blalock-Taussig. En la evaluación previa al estadio II, no hubo diferencias significativas en la presión telediastólica ni en la presión media en arteria pulmonar, con tendencia a menor mezcla venosa en los Norwood y mayor índice de Nakata en los híbridos. Se trasplantó a 4 pacientes del grupo Norwood antes del estadio II; 42 pacientes se sometieron a paliación estadio II o estadio II del procedimiento híbrido. La paliación híbrida no tuvo un efecto significativamente adverso en el desarrollo de las arterias pulmonares, que muestran desarrollo y hemodinámica similares. Los autores concluyen que la estrategia de paliación híbrida en el SHCI constituye una clara alternativa al Norwood I. Una ventaja, intuitiva pero probada, de esta estrategia es que evita el *bypass* cardiopulmonar y la reconstrucción del arco en el periodo neonatal, y se difiere hasta el estadio II a los 4-6 meses. Hay pacientes para los que este enfoque híbrido no es aceptable, particularmente aquellos con estenosis del arco preductal, ya que se puede producir isquemia coronaria tras el implante del *stent* ductal.

Se han utilizado procedimientos híbridos en otras situaciones, como en el cierre preauricular de defectos interauriculares *ostium secundum* en pacientes en elevado riesgo⁷⁴, el cierre periventricular de defectos interventriculares de difícil acceso al cirujano o en pacientes muy pequeños o con riesgo^{75,76} y también en la rehabilitación de arterias pulmonares⁷⁷ o el rescate de válvulas percutáneas tras un implante fallido⁷⁸, entre otras situaciones.

CIRUGÍA DE CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS

Dada la extensión que ocuparía abordar todos los temas novedosos en el último año de una especialidad pujante como es la cirugía de las CC, resaltaremos una serie de temas elegidos de manera subjetiva, dejando muchos interesantes sin comentar. Además de los artículos relevantes del último año de *Journal of Thoracic Cardiovascular Surgery*, *European Journal of Cardiothoracic Surgery* y *Annals of Thoracic Surgery*, entre otras, se realizó un examen de los tópicos principa-

les en congresos, revisiones, investigación y nuevas guías de práctica clínica. En último lugar, es importante reseñar la publicación de la última Conferencia de Consenso en Toronto sobre el manejo de la Cardiopatía Congénita del Adulto⁷⁹, disponible en www.cachnet.org, y una puesta al día de temas y controversias entre las que destaca el estado actual de la asistencia circulatoria pediátrica en nuestro país.

Bases de datos, riesgos y registros

Actualmente está claro que son necesarias, pero ¿cómo organizarlas? Es interesante el artículo de revisión multicéntrico de Jacobs et al⁸⁰ donde se plantea la necesidad de una base de datos mundial. La respuesta es sí y no. Sí se necesita, pero lo lógico es tener una plataforma que permita la unificación de las existentes.

De otra manera, pero igualmente significativa, es la magnitud de la diferencia entre datos de patología que recogen estas herramientas y lo que en realidad sucede con los pacientes. En la revisión de Karamlou et al⁸¹, con todas las limitaciones que pueda tener, se desprende que actualmente no se trata a más del 50% de los niños que nacen con SHCI en Estados Unidos y, sin embargo, este hecho se ha debatido poco en nuestro medio. En la discusión de este artículo se cita una frase impactante: «*In 1977, the late great Helen Taussig shocked an audience at the Los Angeles Heart Association when somebody asked her about the future of congenital heart disease. She responded amniocentesis and abortion.*». ¿Estamos hoy en el futuro?

Y en cuanto a riesgos, conviene revisar la nueva y moderna estratificación en 148 procedimientos de O'Brien et al⁸², que comparan los resultados con escalas previas, como Aristóteles y RACHS-1.

Por último, Karamlou et al⁸³ realizan una revisión sobre el riesgo quirúrgico en cuatro grupos específicos de enfermedad neonatal⁸³: Norwood, transposición, atresia pulmonar con septo íntegro e interrupción de arco aórtico. El artículo concluye que los resultados dependen más del paciente o de factores de manejo que de la experiencia del equipo quirúrgico.

Controversias

¿Conducto VD-AP (Sano) o fístula BT (FBT) en el procedimiento de Norwood?

Como alternativa a la técnica original de Norwood descrita en 1981 para garantizar una fuente estable de flujo pulmonar, se ha pasado a la técnica descrita por Sano en 2001. Dicha novedad ha demostrado buenos resultados en equipos quirúrgicos más modestos, debido a su menor complejidad de manejo postoperatorio. La cuestión es si existe alguna diferencia en la evolución de los pacientes. Ballweg et al⁸⁴ recogen 176 casos retrospectivos no aleatorizados en Filadelfia y concluyen que la técnica de Sano lleva a mayor disfunción ventricular y mayor regurgitación valvular auriculoventricular. La supervivencia es similar y en el análisis de regresión logística, el tipo de conducto no es factor de riesgo de muerte o trasplante cardíaco. Sí lo son el bajo peso y la asociación a otras anomalías. Hay que notar que en el grupo con FBT hay un 15% de ventrículos únicos izquierdos (factor protector en el análisis de regresión) contra 0 en el de Sano, y que hay un 89% de VI hipoplásicos en el de Sano contra el 58% en el grupo FBT.

Graham et al⁸⁵ recogen 76 SCHI sin aleatorizar y observan menor mortalidad inicial en el de Sano, pero mayor tendencia a disfunción ventricular y trasplante tardío. Con ello se iguala la supervivencia final. Y finalmente Raja et al⁸⁶, en una revisión de siete series, concluyen que no está clara la disfunción ventricular asociada al Sano. Habrá que esperar los resultados de estudios aleatorizados ya diseñados.

Barron et al⁸⁷ estudian la posición del conducto en el Sano, derecho o izquierdo, y concluyen que probablemente sobreviven más los que lo colocan por la derecha, aunque tampoco es un estudio aleatorizado.

NIRS (Near Infrared Spectroscopy): ¿necesidad o prudencia?

Uno de los objetivos de la medicina intensiva perioperatoria siempre ha sido conseguir información por métodos poco invasivos. En este sentido, el síndrome de bajo gasto cardiaco, que se da en 1/4 de pacientes operados de CC, es una entidad de difícil diagnóstico que supone un reto terapéutico. La oximetría medida por luz infrarroja supone una determinación cada día más conocida y refinada para estimar el gasto cardiaco. De esta manera surge la controversia de si debemos realmente contar con esta determinación como estándar o todavía debemos esperar.

Tweddell et al⁸⁸ opinan que es necesaria, ya que es muy difícil estimar el gasto en circulaciones en serie (cardiopatía univentricular) incluso con los procedimientos invasivos actuales. La relación entre oximetría somática y cerebral está consiguiendo niveles de ajuste de riesgos muy significativos. Por otro lado, podría evitar la monitorización invasiva con catéteres y su riesgo de trombosis, todo ello con un nivel de evidencia de al menos B, cuando más del 50% de los estándares de manejo tienen una evidencia de nivel C.

Hirsch et al⁸⁹, tras una revisión de la literatura publicada, apuntan que todavía falta evidencia científica que lo defina claramente como estándar.

Cirugía tipo Fontan

Uno de los aspectos más debatidos acerca de este tipo de paliación es si se debe fenestrar o no. De hecho, ha sido tema de debate en el último congreso nacional de la especialidad (Toledo, 2010). Son interesantes dos artículos que reflejan los pros y los contras de mantener la estrategia de la fenestración sistemática o, por el contrario, usarla sólo en casos elegidos.

Bradley et al⁹⁰ defienden la estrategia sistemática basándose fundamentalmente en la disminución del tiempo de estancia hospitalaria, motivada por el mayor tiempo con drenaje torácico. Dan poca importancia a la cianosis, por ser ligera (90-92%), y al riesgo de embolia paradójica, porque es pequeño. Mencionan asimismo que predecir preoperatoriamente qué Fontan necesitará fenestración no es fácil y que incluso estrategias más modernas como el *Fontan off-pump* no han resultado en una mejora de los tiempos de drenaje y estancia.

Por el contrario, otros autores⁹¹ prefieren utilizarla sólo en casos muy seleccionados, con resultados muy buenos, y evitar así los riesgos que supone un cortocircuito crónico o los dispositivos en lechos de baja velocidad sanguínea.

Una controversia más personal es considerar si realmente es beneficioso instaurar una circulación tipo Fontan en un estadio II, en los casos de alto riesgo. Claro está, y muy bien descrito por Rychik⁹² en una excelente revisión del Fontan en los últimos 40 años, que esta circulación fisiológicamente es deficitaria. En palabras textuales, este autor concluye: «Innovaciones técnicas quirúrgicas de la cirugía de Fontan pueden mejorar los resultados a corto plazo y quizá reduzcan ligeramente la morbilidad tardía, pero no cambiarán de manera fundamental la fisiopatología inherente. Es hora de admitir que la operación de Fontan es una medida temporal». Actualmente están en marcha ensayos importantes, como el SAFO (Sildenafil After Fontan Operation). Como meta futura, ese autor comenta que, después de 50 años del primer Fontan, se necesita un sistema de asistencia circulatoria derecha de apoyo en este tipo de cardiopatía, afirmación que suscribimos. Nuestros pacientes están esperando...

Ya se investigan posibles innovaciones de aspecto futurista, que pueden ser más sencillas de lo esperado, como demuestra el estudio experimental con bombas de tipo rotacional⁹³.

De cualquier manera, Jonas⁹⁴ describe las situaciones en que no es necesario obstinarse en mantener una fisiología biventricular, pasando por múltiples cirugías y estados de insuficiencia cardiaca, y optar por un «buen» Fontan.

Tópicos

Reemplazo valvular pulmonar

Es necesario prestar más atención a los pacientes operados de Fallot en la infancia cuando llegan a edades adultas. Adamson et al⁹⁵ revisan el reemplazo valvular pulmonar (RVP) en 730 artículos y seleccionan 19 de ellos como mejor evidencia científica. Concluyen que, efectivamente, estos pacientes mejoran clínicamente y mejora su función ventricular derecha, y ello con baja morbimortalidad.

El grupo holandés⁹⁶, pionero en este tema, repasa en su revisión sobre las oportunidades en el RVP, tipos de prótesis, tipos de accesos, resultados clínicos y pruebas de imagen, para finalmente centrarse en la cuestión controvertida del momento óptimo para realizar algún tratamiento.

Antifibrinolíticos en cirugía cardiaca pediátrica

Desde 2007, los equipos quirúrgicos pediátricos hemos trabajado sin la posibilidad de usar aprotinina, ya que se retiró del mercado por sus posibles efectos perniciosos. La argumentación se basó exclusivamente en resultados publicados en cirugía de adultos, en particular coronaria, pero nunca se demostraron efectos secundarios significativos en niños. De esta manera, Pasquali et al⁹⁷ revisan un total de 30.372 pacientes de 35 instituciones para concluir que este efecto sobre la mortalidad y el fallo renal no existe en niños, e incluso puede haber un efecto beneficioso, sobre todo en las reoperaciones, en forma de menor estancia hospitalaria.

Sin embargo, todos los equipos quirúrgicos consideran el uso de ácido tranexámico, a pesar de que no existen estudios tan minuciosos sobre la dosificación y los efectos secundarios. Ngaage et al⁹⁸ revisan este tema en cirugía de adulto nuevamente, y concluyen que, efectivamente, el tranexámico funciona como antifibrinolítico, aunque de menor efectividad que la aprotinina, sin efectos en la mortalidad pero con una inquietante tendencia a producir más alteraciones neurológicas.

La controversia está servida: hemos defenestrado la aprotinina cuando en niños funcionaba mejor que otros antifibrinolíticos y sin demostrar efectos deletéreos y hemos asumido el tranexámico, con menos información.

Asistencia ventricular en España

Es hora de comentar nuestra experiencia en este campo de actuación emergente. En los últimos 5 años se han implantado 20 dispositivos en nuestro país y los resultados han sido esperanzadores. De hecho, 15 dispositivos se han implantado en los últimos 2 años, se ha trasplantado a 9 pacientes y con 2 todavía en soporte. Esto implica una supervivencia mayor del 70% en nuestro país en este periodo, comparable con series internacionales con mayor experiencia. Hay que recordar que la supervivencia del grupo pionero alemán en los primeros 15 años de implante en esta población joven era alrededor del 62%. En revisiones más recientes, como la de Imamura et al en 2009⁹⁹ que comparan esta terapia con ECMO, la supervivencia ya llega a cifras del 86%. No obstante, hay que constatar que en pacientes pequeños, de menos de 10 kg¹⁰⁰, esta terapia todavía es un reto, con supervivencias que rondan un 50-60%.

Procedimiento de Ross

Por último, citaremos una revisión del año 2010 de la serie combinada de procedimientos de Ross en Alemania y Países Bajos¹⁰¹, países con gran actividad en este registro, que nos han ido ofreciendo sus conclusiones estos últimos años. En esta revisión, los autores llaman la atención sobre un problema que surge pasada la primera década tras el procedimiento. Así como la tasa de reintervención en el ho-

moinjerto está más categorizada y sus causas se conocen mejor, la incidencia de reintervenciones por fallo del autoinjerto aumentará tras esta primera década. Esto es lo que nos tocará en España en los próximos años, y como primera estrategia para controlar este «efecto», dichos grupos ya proponen actitudes estandarizadas de fijación del complejo anillo/unión sinotubular en la cirugía inicial, o incluso el uso de la técnica inicial de implante subcoronario, todo ello, por supuesto, en los niños más desarrollados o adolescentes.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

- Abu-Rustum RS, Daou L, Abu-Rustum SE. Role of ultrasonography in early gestation in the diagnosis of congenital heart disease. *J Ultrasound Med.* 2010;29:817-21.
- Prefumo F, Güven MA, Carvalho JS. Single umbilical artery and congenital heart disease in selected and unselected populations. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:552-5.
- Martínez JM, Comas M, Borrell A, Bennasar M, Gómez O, Puerto B, et al. Abnormal first-trimester ductus venosus blood flow: a marker of cardiac defects in fetuses with normal karyotype and nuchal translucency. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:267-72.
- McBrien A, Sands A, Craig B, Donan J, Casey F. Impact of a regional training program in fetal echocardiography for sonographers on the antenatal detection of major congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;36:279-84.
- Lee W, Riggs T, Amula V, Tsimis M, Cutler N, Bronsteen R, et al. Fetal echocardiography: z-score reference ranges for a large patient population. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:28-34.
- Volpe P, Tuo G, De Robertis V, Campobasso G, Marasini M, Tempesta A, et al. Fetal interrupted aortic arch: 2D-4D echocardiography, associations and outcome. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2010;35:302-9.
- Gotsch F, Romero R, Espinoza J, Kusanovic JP, Erez O, Hassan S, et al. Prenatal diagnosis of truncus arteriosus using multiplanar display in 4D ultrasonography. *J Matern Fetal Neonatal Med.* 2010;23:297-307.
- Mertens L, Friedberg MK. The gold standard for noninvasive imaging in congenital heart disease: echocardiography. *Curr Opin Cardiol.* 2009;24:119-24.
- Lopez L, Colan S, Frommelt PC, Ensing GJ, Kendall K, Younoszai AK, et al. Recommendations for quantification methods during the performance of a pediatric echocardiogram: a report from the Pediatric Measurements Writing Group of the American Society of Echocardiography pediatric and Congenital Heart Disease Council. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23:465-95.
- Friedberg MK, Mertens L. Tissue velocities, strain, and strain rate for echocardiographic assessment of ventricular function in congenital heart disease. *Eur J Echocardiogr.* 2009;10:585-93.
- Alonso-González R, Dimopolus K, Ho SY, Oliver JM, Gatzulis MA. Ventrículo derecho y cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2010;65:1070-86.
- Van del Hulst AE, Delgado V, Holman ER, Kroft LJ, De Roos A, Hazekamp MG, et al. Relation of left ventricular twist and global strain with right ventricular dysfunction in patients after operative "Correction" of Tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol.* 2010;106:723-9.
- Moiduddin N, Texter KM, Zaidi AN, Hershenson JA, Stefaniak CA, Hayes J, et al. Two-dimensional speckle strain and dyssynchrony in single ventricles versus normal right ventricles. *J Am Echocardiogr* 2010;23:673-9.
- Koopman LP, Slorach C, Manlihot C, McCrindle BW, Fierberg MK, Mertens L, et al. Myocardial tissue Doppler velocity imaging in children: Comparative study between two ultrasound systems. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23:929-37.
- Koopman LP, Slorach C, Hui W, Manlihot C, McCrindle BW, Friedberg MK, et al. Comparison between different speckle tracking and color tissue Doppler techniques to measure global and regional myocardial deformation in children. *J Am Echocardiogr.* 2010;23:919-28.
- Takahashi K, Mackle AS, Rebeyka IM, Ross DB, Robertson M, Dyck JD, et al. Two-dimensional versus transthoracic real-time three-dimensional echocardiography in the evaluation of the mechanisms and site of atrioventricular valve regurgitation in a congenital heart disease population. *J Am Soc Echocardiogr.* 2010;23:726-34.
- Van del Zwaan HB, Helbing WA, Boersma E, Gelelinse ML, McGhie JS, Soliman OI, et al. Usefulness of real-time three-dimensional echocardiography to identify right ventricular dysfunction in patients with congenital heart disease. *Am J Cardiol.* 2010;106:843-50.
- Georgakis A, Radtke WA, Lopez C, Fiss D, Moser C, VabDecker W, et al. Complex atrial septal defect: percutaneous repair guided by three-dimensional echocardiography. *Echocardiography.* 2010;27:590-3.
- Price MJ, Smith MR, Rubenson DS. Utility on-line three-dimensional transesophageal echocardiography during percutaneous atrial septal defect closure. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010;75:570-7.
- Kwak J, Andrawes M, Garvin S, D'Ambra MN. 3D transesophageal echocardiography: a review of recent literature 2007-2009. *Curr Opin Anaesthesiol.* 2010;23:80-8.
- Hlavacek AM. Imaging of congenital cardiovascular disease: the case for computed tomography. *J Thorac Imaging.* 2010;25:247-55.
- Prakash A, Powell AJ, Geva T. Multimodality noninvasive imaging for assesment of congenital heart disease. *Circ Cardiovasc Imaging.* 2010;3:112-5.
- Simonneau G, Robbins I, Beghetti M, Channick RN, Delcroix M, Denton CP, et al. Updated clinical classification of pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:S43-54.
- Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barbera JA, et al. Guidelines for the diagnosis and treatment of pulmonary hypertension. Task Force for Diagnosis and Treatment of Pulmonary Hypertension of European Society of Cardiology (ESC); European Respiratory Society (ERS); International Society of Heart and Lung Transplantation (ISHLT). *Eur Respir J.* 2009;34:1219-63.
- Galiè N, Hoeper MM, Humbert M, Torbicki A, Vachiery JL, Barberá JA, et al. Grupo de Trabajo de la ESC y la ERS para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar, en colaboración con la ISHLT. Guía de práctica clínica para el diagnóstico y tratamiento de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2009;62:1464.e1-e58.
- Morrell N, Adnot S, Archer S, Dupuis J, Jones P, MacLean MR, et al. Cellular and molecular basis of pulmonary arterial hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2009;54:S20-31.
- Champion HC, Michelakis ED, Hassoun PM. Comprehensive Invasive and Noninvasive Approach to the Right Ventricle Pulmonary Circulation Unit: State of the Art and Clinical and Research Implications. *Circulation.* 2009;120:992-1007.
- Archer SL, Weir EK, Wilkins MR. Basic science of pulmonary arterial hypertension for clinicians: new concepts and experimental therapies. *Circulation.* 2010;121:2045-66.
- Segovia J, Bermejo J, Alfonso F, Heras M. Corazón derecho y circulación pulmonar: ¿una circulación menor? *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:77-80.
- Sanz J, Fernández-Friera L, Moral S. Técnicas de imagen en la evaluación del corazón derecho y la circulación pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:209-23.
- Skhiri M, Hunt S, Denault AY, Haddad F. Tratamiento basado en la evidencia de la insuficiencia cardiaca derecha: una revisión sistemática de un campo empírico. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:451-71.
- Escribano Subías P, Barberà Mir JA, Suberviola V. Evaluación diagnóstica y pronóstica actual de la hipertensión pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:583-96.
- Galiè N, Palazzini M, Leci E, Manes A. Estrategias terapéuticas actuales en la hipertensión arterial pulmonar. *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:708-24.
- Van Loon RL, Roofhooft MT, Delhaas T, Van Osch-Gevers M, Ten Harkel AD, Strengers JL, et al. Outcome of pediatric patients with pulmonary arterial hypertension in the era of new medical therapies. *Am J Cardiol.* 2010;106:117-24.
- Fraisse A, Jais X, Schleich JM, Di Filippo S, Maragnè P, Beghetti M, et al. Characteristics and prospective 2-year follow-up of children with pulmonary arterial hypertension in France. *Arch Cardiovasc Dis.* 2010;103:66-74.
- Mullen MP. Diagnostic strategies for acute presentation of pulmonary hypertension in children: Particular focus on use of echocardiography, cardiac catheterization, magnetic resonance imaging, chest computed tomography, and lung biopsy. *Pediatr Crit Care Med.* 2010;11:S23-6.
- Ogawa MT, Albrecht DA, Liu EY. Medical and non-medical considerations for the outpatient management of children with pulmonary arterial hypertension. *Prog Pediatr Cardiol.* 2009;27:57-61.
- Rosenzweig EB, Feinstein JA, Humpl T, Ivy DD. Pulmonary arterial hypertension in children: Diagnostic work-up and challenges. *Prog Pediatr Cardiol.* 2009;27:7-11.
- Bernus A, Wagner BD, Accurso F, Doran A, Kaess H, Ivy DD. Brain natriuretic peptide levels in managing pediatric patients with pulmonary arterial hypertension. *Chest.* 2009;135:745-51.
- Shukla AC, Almodovar MC. Anesthesia considerations for children with pulmonary hypertension. *Pediatr Crit Care Med.* 2010;11 Suppl:S70-3.
- Hill KD, Lim DS, Everett AD, Ivy DD, Moore JD. Assessment of pulmonary hypertension in the pediatric catheterization laboratory: Current insights from the magic registry. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2010 Jun 14 [Epub ahead of print].
- Barst RJ, Agnoletti G, Fraisse A, Baldassarre J, Wessel DL. NO Diagnostic Study Group. Vasodilator testing with nitric oxide and/or oxygen in pediatric pulmonary hypertension. *Pediatr Cardiol.* 2010;31:598-606.
- Apitz C, Reyes JT, Holtby H, Humpl T, Redington AN. Pharmacokinetic and hemodynamic responses to oral sildenafil during invasive testing in children with pulmonary hypertension. *J Am Coll Cardiol.* 2010;55:1456-62.
- Limsuwan A, Khosithseth A, Wanichkul S, Khowsathit P. Aerosolized iloprost for pulmonary vasoreactivity testing in children with long-standing pulmonary hypertension related to congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv.* 2009;73:98-104.
- Giglia TM, Humpl T. Preoperative pulmonary hemodynamics and assessment of operability: is there a pulmonary vascular resistance that precludes cardiac operation? *Pediatr Crit Care Med.* 2010;S57-69.
- Moledina S, Hislop AA, Foster H, Schulze-Neick I, Haworth SG. Childhood idiopathic pulmonary arterial hypertension: a national cohort study. *Heart.* 2010;96:1401-6.
- Feinstein JA, Humpl T, Ivy DD, Rosenzweig EB. Non-congenital heart disease associated pediatric pulmonary arterial hypertension. *Prog Pediatr Cardiol.* 2009;27:13-23.
- Adatia I, Kulik T, Mullen M. Pulmonary venous hypertension or pulmonary hypertension due to left heart disease. *Prog Pediatr Cardiol.* 2009;27:35-42.
- Steinhorn RH. Neonatal pulmonary hypertension. *Pediatr Crit Care Med.* 2010;2 Suppl:S79-84.
- Mourani PM, Mullen M, Abman SH. Pulmonary hypertension in bronchopulmonary dysplasia. *Prog Pediatr Cardiol.* 2009;27:43-8.
- An HS, Bae EJ, Kim GB, Kwon BS, Beak JS, Kim EK, et al. Pulmonary hypertension in preterm infants with bronchopulmonary dysplasia. *Korean Circ J.* 2010;40:131-6.
- Farquhar M, Fitzgerald DA. Pulmonary hypertension in chronic neonatal lung disease. *Paediatr Res Rev.* 2010;11:149-53.

53. Thebaud B, Tibboel DA. Pulmonary hypertension associated with congenital diaphragmatic hernia. *Cardiol Young*. 2009;19 E-Suppl 1:49.
54. Cordina R, Celermajer D. Late-onset pulmonary arterial hypertension after a successful atrial or arterial switch procedure for transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:238-41.
55. Fraisse A, Wessel DL. Acute pulmonary hypertension in infants and children: cGMP-related drugs. *Pediatr Crit Care Med*. 2010;11 Suppl:S37-40.
56. Ivy D. Prostacyclin in the intensive care setting. *Pediatr Crit Care Med*. 2010;11:S41-5.
57. Gorenflo M, Gu H, Xu Z. Peri-operative pulmonary hypertension in paediatric patients: current strategies in children with congenital heart disease. *Cardiology*. 2010;116:10-7.
58. Tissot C, Ivy DD, Beguetti M. Medical therapy for pediatric pulmonary arterial hypertension. *J Pediatr*. 2010;157:528-32.
59. Beghetti M, Haworth SG, Bonnet D, Barst RJ, Acar P, Fraisse A, et al. Pharmacokinetic and clinical profile of a novel formulation of bosentan in children with pulmonary arterial hypertension: the FUTURE-1 study. *Br J Clin Pharmacol*. 2009;68:948-55.
60. Melnick L, Barst RJ, Rowan CA, Kerstein D, Rosenzweig EB. Effectiveness of transition from intravenous epoprostenol to oral/inhaled targeted pulmonary arterial hypertension therapy in pediatric idiopathic and familial pulmonary arterial hypertension. *Am J Cardiol*. 2010;105:1485-9.
61. Uhm JY, Jhang WK, Park JJ, Seo DM, Yun SC, Yun TJ. Postoperative use of oral sildenafil in pediatric patients with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2010;31:515-20.
62. Ovaert C, Thijs D, Dewolf D, Ottenkamp J, Dessy H, Moons P, et al. The effect of bosentan in patients with a failing Fontan circulation. *Cardiol Young*. 2009;19:331-9.
63. Franke J, Steinberg DH, Sievert H. Interventional treatment of structural heart disease. Minimally Invasive Therapy. 2009;18:110-21.
64. Martin GR, Beekman RH, Ing FF, Jenkins KJ, McKay CR, Moore JW, et al. The IMPACT Registry: Improving Pediatric and Adult Congenital Treatments. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:20-5.
65. Jenkins KJ, Beekman RH, Bergersen LJ, Everett AD, Forbes TJ, Franklin RC, et al. Databases for assessing the outcomes of the treatment of patients with congenital and paediatric cardiac disease –the perspective of cardiology. *Cardiol Young*. 2008;18 Suppl 2:116-23.
66. Van den Branden BJ, Post MC, Jaarsma W, Ten Berg JM, Suttorp MJ. New bioabsorbable septal repair implant for percutaneous closure of a patent foramen ovale: short term results for a single-centre experience. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;74:286-90.
67. Morgan G, Lee KJ, Chaturvedi R, Benson L. A biodegradable device (BioSTAR) for atrial septal defect closure in children. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010;76:246-9.
68. Saliba Z, El-Rassi I, Abi-Warde MT, Chehab G, Daou L, Khater D, et al. The Amplatzer duct occluder II: a new device for percutaneous ductus arteriosus closure. *J Intervent Cardiol*. 2009;22:496-502.
69. Morgan G, Tometzki AJ, Martin RB. Transcatheter closure of long tubular patent ductus: The Amplatzer duct occluder II –a new and valuable tool. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2009;73:576-80.
70. Thanopoulos BV, Eleftherakis N, Tzannos K, Stefanadis C, Giannopoulos A. Further experience with catheter closure of patent ductus arteriosus using te new Amplatzer duct occlude in children. *Am J Cardiol*. 2010;105:1005-9.
71. Holzer R, Marshall A, Kreutzer J, Hirsch R, Chisolm J, Hill S, et al. Hybrid procedures: adverse events and procedural characteristics –results of a multi-institutional registry. *Congenit Heart Dis*. 2010;5:233-42.
72. Venugopal PS, Luna KP, Anderson DR, Austin CB, Rosenthal E, Krasemann R, et al. Hybrid procedure as an alternative to surgical palliation of high-risk infants with hypoplastic left heart syndrome and its variants. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139:1211-5.
73. Honjo O, Benson LN, Mewhort HE, Predescu D, Holtby H, Van Arsdell GS, et al. Clinical outcomes, program evolution. And pulmonary artery growth in single ventricle palliation using hybrid and Norwood palliative strategies. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:1885-93.
74. Pedra SF, Jatene M, Pedra CA. Hybrid management of a large atrial septal defect and patent ductus arteriosus in an infant with chronic lung disease. *Ann Pediatr Cardiol*. 2010;3:68-73.
75. Aboulhosn J, Levi D, Sopher M, Johnson A, Child JS, Laks H. Perventricular closure of a large ventricular septal defect in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Congenit Heart Dis*. 2010;5:60-5.
76. Pedra CA, Pedra SR, Chacur P, Jatene M, Costa RN, Hijazi ZM, et al. Perventricular device closure of congenital muscular ventricular septal defects. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2010;8:663-74.
77. Scott JW, Karamichalis JM, Ing F, Bichell D. Staged hybrid left pulmonary artery rehabilitation in post-Fontan left pulmonary artery hypoplasia. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:2112-4.
78. Cubeddu RJ, Hijazi ZM. Bailout perventricular pulmonary valve implantation following failed percutaneous attempt using the Edwards Sapien THV. *Catheter Cardiovasc Interv*. 2010 Jun 1 [Epub ahead of print].
79. Silversides CK, Salehian O, Oechslin E, Schwerzmann M, Vonder Muhll I, Khairy P, et al. Canadian Cardiovascular Society 2009 Consensus Conference on the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *Can J Cardiol*. 2010;26:e98-117.
80. Jacobs JP, Maruszewski B, Kurosawa H, Jacobs ML, Mavrodou C, Lacour-Gayet FG, et al. Congenital heart surgery databases around the world: do we need a global database? *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:3-19.
81. Karamlou T, Diggs BS, Ungerleider RM, Welke KF. Evolution of treatment options and outcomes for hypoplastic left heart syndrome over an 18-year period. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139:119-27.
82. O'Brien SM, Clarke DR, Jacobs JP, Jacobs ML, Lacour-Gayet FG, Pizarro C, et al. An empirically based tool for analyzing mortality associated with congenital heart surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138:1139-53.
83. Karamlou T, McCrinle BW, Blackstone EH, Cai S, Jonas RA, Bradley SM, et al. Lesion-specific outcomes in neonates undergoing congenital heart surgery are related predominantly to patient and management factors rather than institution or surgeon experience: A Congenital Heart Surgeons Society Study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;139:569-77.
84. Ballweg JA, Dominguez TE, Ravishanker C, Gaynor JW, Nicolson SC, Spray TL, et al. A contemporary comparison of the effect of shunt type in hypoplastic left heart syndrome on the hemodynamics and outcome at Fontan completion. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:537-44.
85. Graham EM, Zyblewski SC, Phillips JW, Shirali GS, Bradley SM, Forbus GA, et al. Comparison of Norwood shunt types: do the outcomes differ 6 years later? *Ann Thorac Surg*. 2010;90:31-5.
86. Raja SG, Atamanyuk I, Kostolny M, Tsang V. In hypoplastic left heart patients is Sano shunt compared with modified Blalock-Taussig shunt associated with deleterious effects on ventricular performance? *Interact CardioVasc Thor Surg*. 2010;10:620-4.
87. Barron DJ, Brooks A, Stickley J, Woolley SM, Stümper O, Jones TJ, et al. The Norwood procedure using a right ventricle-pulmonary artery conduit: comparison of the right-sided versus left-sided conduit position. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138:528-37.
88. Tweddell JS, Ghanayem NS, Hoffman GM. Pro: NIRS is "Standard of Care" for Postoperative Management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:44-50.
89. Hirsch JC, Charpie JR, Ohye RG, Gurney JG. Near Infrared Spectroscopy (NIRS) should not be standard of care for postoperative management. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:51-4.
90. Bradley SM. Use of a fenestration should be routine during the Fontan procedure: PRO. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:55-5.
91. Salazar JD, Zafar F, Siddiqui K, Coleman RD, Morales DL, Heinle JS, et al. Fenestration during Fontan palliation: Now the exception instead of the rule. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:129-36.
92. Rychik J. Forty years of the Fontan operation: a failed strategy. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2010;13:44-50.
93. Rodefeld MD, Coats B, Fisher T, Giridharan GA, Chen J, Brown JW, et al. Cavopulmonary assist for the univentricular Fontan circulation: von Karman viscous impeller pump. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2010;140:529-36.
94. Jonas RA. Fontan or septation: when I abandon septation in complex lesions with two ventricles. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann*. 2009;12:94-8.
95. Adamson L, Vohra HA, Haw MP. Does pulmonary valve replacement post repair of tetralogy of Fallot improve right ventricular function? *Interact CardioVasc Thorac Surg*. 2009;9:520-7.
96. Oosterhof T, Hazekamp MG, Mulder BJ. Opportunities in pulmonary valve replacement. *Expert Rev Cardiovasc Ther*. 2009;7:1117-22.
97. Pasquali SK, Hall M, Li JS, Peterson ED, Jagers J, Lodge AJ, et al. Safety of Aprotinin in congenital heart operations: results from a large multicenter database. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:14-21.
98. Ngaage DL, Bland JM. Lessons from aprotinin: is the routine use and inconsistent dosing of tranexamic acid prudent? Meta-analysis of randomised and large matched observational studies. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37:1375-83.
99. Imamura M, Dossey AM, Prodan P, Schmitz M, Frazier E, Dyamenahalli U, et al. Bridge to cardiac transplant in children: Berlin Heart versus extracorporeal membrane oxygenation. *Ann Thorac Surg*. 2009;87:1894-901.
100. Brancaccio G, Amodeo A, Ricci Z, Morelli S, Gagliardi MG, Iacobelli R, et al. Mechanical assist device as a bridge to heart transplantation in children less than 10 kilograms. *Ann Thorac Surg*. 2010;90:58-63.
101. Hörer J, Stierle U, Bogers AD, Rein JG, Hetzer R, Sieves HH, et al. Re-interventions on the autograft and the homograft after the Ross operation in children. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;37:1008-14.