

Factores de riesgo de la corrección anatómica para la transposición de grandes arterias

Juan A. García Hernández^a, Cristina Montero Valladares^a, Adoración I. Martínez López^a, Antonio Romero Parreño^a, Josefina Grueso Montero^b, Mauro Gil-Fournier Carazo^c, Aurelio Cayuela Domínguez^d, Mercedes Loscertales Abril^a y Aníbal Tovaruela Santos^a

^aServicio de Cuidados Críticos y Urgencias. Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil. Sevilla. España.

^bServicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil. Sevilla. España.

^cServicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil. Sevilla. España.

^dUnidad de Apoyo a la Investigación. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Hospital Infantil. Sevilla. España.

Introducción y objetivos. Este estudio se realizó para determinar los factores de riesgo que pueden influir en la mortalidad precoz después de la corrección anatómica.

Pacientes y método. Entre enero de 1994 y octubre de 2003 intervenimos a 78 pacientes; 48 (61,5%) eran transposiciones simples, 29 (37,2%) presentaban asociada una comunicación interventricular y 1 tenía una anomalía de Taussing-Bing. Se analizaron la edad y el peso en el momento de la intervención, el cierre o no de la comunicación interventricular, la anatomía coronaria y los tiempos de circulación extracorpórea, la anoxia miocárdica y la parada circulatoria. Evaluamos la relación entre estas variables con los tiempos de ventilación mecánica, la estancia en la unidad de cuidados intensivos pediátricos y la mortalidad.

Resultados. De los 78 niños fallecieron 7 (9%). En 14 (17,9%) se cerró, además, una comunicación interventricular. Los que presentaron una arteria coronaria intramural ($n = 3$, 3,8%) o tenían un orificio coronario único ($n = 5$, 6,4%) fueron los que tuvieron una mayor mortalidad (4/8, 50%) ($p < 0,05$). En 53 niños (68%) se realizó parada circulatoria; el tiempo de parada se correlacionó de forma directa tanto con las horas de ventilación mecánica ($r = 0,3$; $p < 0,05$) como con los días de estancia ($r = 0,3$; $p < 0,05$).

Conclusiones. Las variantes más complejas en la anatomía coronaria se asociaron con un mayor riesgo de muerte precoz. La duración de la parada circulatoria influyó en los tiempos de ventilación mecánica y en la estancia en cuidados intensivos.

Palabras clave: *Cardiopatías congénitas. Transposición de grandes arterias. Circulación extracorpórea. Óxido nítrico.*

Risk Factors Associated With Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries

Introduction and objectives. The present study was undertaken to determine the risk factors for early mortality following an arterial switch operation.

Patients and method. From January 1994 through October 2003, 78 pediatric patients underwent surgical repair. Simple transposition was present in 48 patients (61.5%), 29 (37.2%) had an associated ventricular septal defect, and one had a Taussig-Bing anomaly. The risk factors analyzed were: the patient's age and weight at the time of the intervention, repair of a coexisting ventricular septal defect, coronary artery anatomical pattern, duration of cardiopulmonary bypass, duration of aortic cross-clamping, and duration of circulatory arrest. All factors were evaluated for strength of association with the duration of mechanical ventilation, the length of intensive care unit stay, and mortality.

Results. Overall, the early mortality rate was 9% (7/78). Some 14 patients (17.9%) underwent simultaneous repair of a ventricular septal defect. Patients with an intramural coronary artery ($n=3$, 3.8%) or a single coronary ostium ($n=5$, 6.4%) were the only ones who had a significant ($P<.05$) mortality risk, at 50% (4/8). Circulatory arrest was implemented in 53 (68%) patients. There were significant correlations between the duration of circulatory arrest and the ventilator support time ($r=0.3$, $P<.05$) and the duration of stay in the intensive care unit ($r=0.3$, $P<.05$).

Conclusions. The risk of early death was increased when more complex coronary artery anatomical variants were present. As the period of circulatory arrest lengthened, the mechanical ventilation time and duration of intensive care unit stay increased.

Key words: *Congenital heart disease. Transposition of the great arteries. Cardiopulmonary bypass. Nitric oxide.*

Full English text available at: www.revespcardiol.org

Correspondencia: Dr. J.A. García Hernández. Ruiseñor, 5, portal 3, 3.º B. 41010 Sevilla. España. Correo electrónico: garcier@wanadoo.es

Recibido el 7 de octubre de 2004. Aceptado para su publicación el 14 de marzo de 2005.

ABREVIATURAS

CIV: comunicación interventricular.

SI: septo íntegro.

TGA: transposición de las grandes arterias.

UCI: unidad de cuidados intensivos.

INTRODUCCIÓN

La historia natural de la transposición de las grandes arterias (TGA) demuestra que el 95% de los pacientes fallece sin tratamiento en el primer año de vida. La corrección anatómica, según la técnica descrita por Jatene et al¹ con la modificación de Lecompte, sigue siendo en la actualidad el tratamiento quirúrgico de elección. La indicación electiva de la corrección anatómica en el período neonatal fue realizada por Castañeda et al² en el año 1983.

Debido a la variabilidad de la anatomía coronaria presente en esta cardiopatía³, la principal dificultad de esta intervención es la transferencia de las coronarias. El desarrollo de nuevas técnicas quirúrgicas^{4,5} ha facilitado en la actualidad la realización de la corrección anatómica, incluso en las variantes anatómicas más desfavorables.

En nuestro hospital se realiza desde el año 1985⁶, en un principio en niños con TGA y comunicación interventricular (CIV), y actualmente de forma sistemática en neonatos con TGA y septo íntegro (SI) o con CIV. Asimismo, en España, otros grupos de trabajo han obtenido experiencia y buenos resultados a corto plazo en los últimos años^{7,8}. El impacto de esta técnica quirúrgica sobre la supervivencia a largo plazo no está bien definido, ya que se están observando alteraciones en la anatomía coronaria debido a estenosis u oclusiones de las ramas principales⁹. Debido a este hecho, en los adultos con este tipo de cardiopatías y corregidos con esta técnica en los que es preciso realizar una reintervención se debe efectuar siempre una aortografía o una coronariografía selectiva antes de la intervención para conocer el estado de las arterias coronarias¹⁰.

En la actualidad no están suficientemente identificados los factores de riesgo que, relacionados con la anatomía de la cardiopatía, con la técnica quirúrgica o con el postoperatorio en UCI, puedan condicionar la morbilidad y la mortalidad tras la cirugía. Algunos autores^{11,12} han relacionado esta mortalidad con una serie de variables, como el bajo peso en el momento de la intervención, la presencia de anomalías cardíacas acompañantes, la hipoplasia del ventrículo derecho, la obstrucción residual tras la cirugía del arco aórtico o un tiempo prolongado de circulación extracorpórea, anoxia miocárdica o parada circulatoria, sin que en-

contraran que una anatomía coronaria desfavorable fuera un factor de riesgo. Otros^{13,14}, en cambio, han hallado como principal factor determinante de la mortalidad la presencia de variantes en la anatomía coronaria más complejas, como la arteria coronaria con trayecto intramural o la arteria coronaria única.

El objetivo de este trabajo ha sido analizar detalladamente una serie de variables para identificar los factores de riesgo con posibilidad de influir en la evolución postoperatoria y en la mortalidad hospitalaria precoz. Además, al ser una continuación del realizado con anterioridad, entre los años 1988 y 1993, en una población de 21 niños con TGA con SI o CIV pequeña⁶, hemos comparado los resultados actuales más significativos con los obtenidos en ese período.

PACIENTES Y MÉTODO**Descripción de la población, variables analizadas y método de recogida de datos**

En un período comprendido entre enero de 1994 y octubre del 2003 se intervino en nuestro hospital a 78 niños con la técnica de Jatene. En 48 (61,5%) niños el diagnóstico cardiológico fue TGA con SI; en 29 (37,2%) niños la TGA se asoció con una CIV de distintos tamaños y, de ellos, 4 presentaban, además, una coartación de aorta. Sólo 1 niño fue diagnosticado de anomalía de Taussig-Bing.

En todos los casos se utilizó el mismo protocolo de diagnóstico y tratamiento, que a continuación vamos a describir, y que incluye los períodos preoperatorios, intraoperatorio y postoperatorio. Las variables analizadas (tabla 1) fueron la edad y el peso en el momento de la intervención, la anatomía coronaria, el cierre o no de la CIV, la necesidad o no de parada circulatoria total y su duración, los tiempos de circulación extracorpórea y anoxia miocárdica, las horas de ventilación mecánica y los días de estancia en la unidad de cuidados intensivos (UCI). La edad y el peso fueron obtenidos en el momento de la intervención, las variables relacionadas con la intervención quirúrgica se consiguieron de la información verbal y de la hoja operatoria elaborada por

TABLA 1. Variables analizadas en el estudio

1. Edad a la intervención
2. Peso a la intervención
3. Cierre quirúrgico de CIV
4. Anatomía coronaria
5. Tiempo de circulación extracorpórea
6. Tiempo de anoxia miocárdica
7. Utilización de parada circulatoria
8. Tiempo de parada circulatoria
9. Horas de ventilación mecánica
10. Días de estancia en la UCI

CIV: comunicación interventricular; UCI: unidad de cuidados intensivos.

el cirujano, y las relacionadas con el postoperatorio, del seguimiento realizado en la UCI. Mediante el programa SPSS versión 12.0 se elaboró una base de datos que nos permitió realizar un análisis estadístico para determinar la posible asociación entre las variables descritas y los tiempos de ventilación mecánica, la estancia en la UCI y la mortalidad.

Manejo preoperatorio

Una vez establecido el diagnóstico de TGA iniciamos una perfusión de prostaglandina E₁. A continuación realizamos en todos los casos una atrioseptostomía según técnica de Rashkind, en la sala de hemodinámica o en la propia UCI, con control ecocardiográfico, si el estado del paciente no permite su traslado. Si con estas medidas terapéuticas el niño continúa hipoxémico deberemos sospechar la presencia de hipertensión pulmonar y, tras su confirmación, la trataremos con óxido nítrico inhalado. El día anterior a la intervención administramos por vía intravenosa metilprednisolona (10 mg/kg) con el objetivo de atenuar la respuesta inflamatoria inducida por la circulación extracorpórea. La intervención quirúrgica en las TGA con SI la indicamos preferentemente alrededor de la primera semana de vida y evitamos, en la medida de lo posible, que la edad rebase las 2 semanas. En los casos de TGA con CIV asociada con un cortocircuito significativo se puede operar a niños con más edad y peso, procurando no diferir la intervención excesivamente por el riesgo de que se establezca una hipertensión pulmonar irreversible.

Técnica quirúrgica

La técnica quirúrgica empleada fue la descrita inicialmente por Jatene con la maniobra de Lecompte, esta última para transferir la arteria pulmonar a una posición anterior. Realizamos la intervención con hipotermia profunda (18 °C) y circulación extracorpórea de flujo variable, y utilizamos parada circulatoria al cerrar la CIV o interventricular cuando implantamos una sola cánula en la aurícula derecha. En los niños con más edad y peso y, por tanto, con una aurícula derecha de mayor tamaño podemos canular ambas cavas con cánulas de pequeño tamaño, dejando libre la aurícula y cerrar los defectos septales con más facilidad, sin necesidad de utilizar parada circulatoria. Este requisito se cumple con mayor frecuencia en los niños con TGA y CIV de tamaño significativo que, como hemos mencionado con anterioridad, son los intervenidos más tarde.

Una vez hecha la corrección y tras finalizar la circulación extracorpórea se realiza una ultrafiltración controlada con un doble objetivo, eliminar líquido e impedir su acumulación en el espacio extracelular, y depurar al organismo de productos intermediarios (ci-

tocinas). Cuando esta medida es insuficiente y el edema es importante con inestabilidad hemodinámica optamos por el cierre diferido de la esternotomía en la UCI y, además, insertamos un catéter de diálisis peritoneal para el adecuado manejo de líquidos en el postoperatorio.

Manejo postoperatorio

El manejo postoperatorio lo basamos en el tratamiento del fallo ventricular izquierdo. Mantenemos la sedación y la analgesia durante la primera noche del postoperatorio con midazolam y fentanilo, y sólo recurriremos a la parálisis neuromuscular en situaciones en las que la adaptación al respirador sea difícil. Iniciamos el proceso de retirada del respirador al día siguiente mediante la reducción de la dosis de medicación sedante y analgésica, y utilizamos modalidades ventilatorias con presión de soporte que faciliten las respiraciones espontáneas y la tolerancia digestiva. Este mismo día comenzamos con nutrición enteral mediante sonda transpilórica, preferentemente con leche materna o con hidrolizado de proteínas, y evitamos en lo posible el uso de nutrición parenteral.

En el control analítico incluimos gasometrías de sangre arterial y venosa, en el momento del ingreso y cada 6 h, además de las necesarias cuando la situación clínica lo precise. De forma no invasiva y continua medimos la saturación de oxígeno (SO₂) por pulsioximetría y el anhídrido carbónico (CO₂) espirado por capnografía. Controlamos, además, la frecuencia cardíaca, el trazado electrocardiográfico, la presión arterial, la presión venosa central y el ritmo de diuresis. Hacemos una valoración ecocardiográfica en el postoperatorio inmediato para evaluar la función del ventrículo izquierdo, el adecuado cierre de los defectos septales, la presencia de estenosis supra valvular aórtica o pulmonar, y la competencia de las válvulas mitral, tricúspide, aórtica y pulmonar.

Análisis estadístico

Para las variables cualitativas se realizó un análisis estadístico descriptivo en el que se utilizaron las frecuencias absolutas y relativas. Las variables cuantitativas no seguían una distribución normal (prueba de Kolmogorov-Smirnov), por lo que fueron descritas por la mediana (rango intercuartílico). La comparación de variables según los grupos se realizó con la prueba de la χ^2 para las variables cualitativas y con la prueba de la U de Mann-Whitney para las variables cuantitativas. La asociación entre las variables cuantitativas se hizo utilizando el coeficiente de rango de Spearman. Todos los análisis fueron realizados con el programa SPSS versión 12.0 y se consideraron significativos los valores de $p < 0,05$.

TABLA 2. Distribución de los casos con relación a si tenían o no una CIV asociada que precisara cierre quirúrgico

| Variables | Grupo 1 (n = 64; 82%) | Grupo 2 (n = 14; 18%) | p |
|---------------------------|---|---|----------------------|
| | P ₅₀ (P ₂₅ -P ₇₅) | P ₅₀ (P ₂₅ -P ₇₅) | |
| Edad, días | 9 (6-15) | 45 (15-216) | < 0,001 ^a |
| Peso, kg | 3,5 (3-3,7) | 3,7 (3,5-8,5) | 0,002 ^a |
| Tiempo CEC, min | 221 (204-242) | 249 (224-316) | 0,015 ^a |
| Tiempo AM, min | 117 (103-127) | 134 (116-152) | 0,011 ^a |
| Tiempo PC, min | 8 (7-11) | 10 | 0,174 |
| Ventilación, h | 120 (94,5-192) | 144 (82-192) | 0,773 |
| Estancia, días | 10 (7-16) | 8 (7-10) | 0,191 |
| PC (n = 53), n (%) | 50 (78) | 3 (22) | < 0,001 ^a |
| Mortalidad (n = 7), n (%) | 6 (9,4) | 1 (7) | 0,650 |

Las variables cuantitativas se expresan por la mediana (P₅₀) y el rango intercuartílico (P₂₅, P₇₅).

AM: anoxia miocárdica; CEC: tiempo de circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; PC: parada circulatoria; SI: septo íntegro; PC: tiempo de parada circulatoria; P₂₅: percentil 25; P₅₀: percentil 50; P₇₅: percentil 75; TGA: transposición de las grandes arterias.

^aSignificación estadística.

Grupo 1: TGA con SI o con CIV pequeña.

Grupo 2: TGA con CIV grande (cierre quirúrgico) y anomalía de Taussing-Bing.

TABLA 3. Distribución por grupos según la anatomía coronaria y relación con la mortalidad

| Casos | Fallecidos | p |
|--|-------------|--------|
| Grupo 1 (n = 63 [80%]) | | |
| Usual (n = 38) | 2 | |
| Circunfleja procedente de la coronaria derecha (n = 25) | 1 | |
| Total | 3 (4,7%) | NS |
| Grupo 2 (n = 4 [5%]) | | |
| Coronaria derecha y circunfleja invertidas (n = 2) | 0 | |
| Coronarias derecha e izquierda invertidas (n = 1) | 0 | |
| Coronaria izquierda procedente de la coronaria derecha (n = 1) | 0 | |
| Total | 0 | NS |
| Grupo 3 (n = 8 [10%]) | | |
| Coronaria única (n = 5) (4 derecha; 1 izquierda) | 2 (derecha) | |
| Coronaria intramural izquierda (n = 3) | 2 | |
| Total | 4 (50%) | < 0,05 |
| Grupo 4 (n = 3 [5%]) | 0 | NS |
| Número total de pacientes, 78 | | |
| Total fallecidos | 7 (9%) | |

NS: sin significación estadística.

RESULTADOS

Se dividió a la población estudiada en 2 grupos (tabla 2): en el grupo 1 se incluyó a niños con TGA y SI (n = 48) y a niños con TGA y CIV (n = 16) de pequeño tamaño. El grupo 2 estaba constituido por niños con TGA y CIV (n = 14) de tamaño significativo que requirieron cierre quirúrgico. En este último grupo incluimos al niño que tenía la anomalía de Taussing-Bing. Al realizar el estudio estadístico en estos grupos comprobamos que

las variables cuantitativas no seguían una distribución normal, motivo por el que calculamos la mediana e hicimos una distribución por percentiles. En la tabla 2 se expone, para ambos grupos, el número de casos, la edad y el peso en el momento de la intervención, los tiempos de circulación extracorpórea y anoxia miocárdica, la necesidad o no de utilizar parada circulatoria y su duración, las horas de ventilación, los días de estancia en la UCI y la mortalidad. Los niños del grupo 2 fueron intervenidos con más edad y peso que los del grupo 1; asimismo, los tiempos de circulación extracorpórea y de anoxia miocárdica fueron también más prolongados; no encontramos diferencias significativas en el tiempo de parada circulatoria, las horas de ventilación mecánica, los días de estancia en la UCI y la mortalidad. La parada circulatoria se utilizó con mayor frecuencia en el grupo 1 que en el grupo 2 (78 frente a 22%; p < 0,001). Este hecho está motivado por la mayor facilidad de insertar, en los niños del grupo 2, 2 cánulas en las cavas y cerrar los defectos septales sin necesidad de recurrir a este procedimiento quirúrgico.

La anatomía coronaria de nuestra serie presentó una gran variabilidad y para su clasificación nos basamos en la efectuada por Mayer en su revisión realizada en el Children's Hospital de Boston¹⁵. Se hicieron 4 grupos: el grupo 1, con una mayor frecuencia de presentación, incluía el patrón coronario usual y el de circunfleja procedente de la coronaria derecha; el grupo 2, de presentación infrecuente, englobaba a los pacientes con la coronaria derecha y circunfleja invertidas, las coronarias derecha e izquierda invertidas, y la coronaria izquierda procedente de la coronaria derecha; el grupo 3, de anatomía más desfavorable, agrupaba a los que tenían una única coronaria y a los que presentaban un trayecto intramural; en el grupo 4 se incluyó a los no clasificados. En la tabla 3 se representa esta clasificación por grupos y la distribución de los fallecidos según la anatomía coronaria.

TABLA 4. Análisis de las variables en los grupos de niños supervivientes y fallecidos

| Variables | Supervivientes (n = 71; 91%) | Fallecidos (n = 7; 9%) | p |
|------------------------|---------------------------------|---------------------------|--------------------|
| Edad, días | 9,3 (8-20,7) | 9 (6-15) | 0,754 |
| Peso, kg | 3,5 (3-3,7) | 3,4 (3,3-3,7) | 0,674 |
| Tiempo CEC, min | 238 ± 49 | 239 ± 56 | 0,952 |
| Tiempo AM, min | 117 ± 19 | 126 ± 31 | 0,290 |
| Tiempo PC, min | 9 (7-11) | 8 (6-44) | 0,673 |
| Ventilación, h | 120 (96-192) | 144 (3-216) | 0,770 |
| Estancia, días | 10 (7-15) | 6 (1-9) | 0,029 ^a |
| Cierre de CIV (n = 14) | 13 (93%) | 1 (7%) | 0,650 |
| PC (n = 53) | 48 (90%) | 5 (10%) | 0,635 |

La edad, el peso, el tiempo de parada circulatoria, las horas de ventilación mecánica y los días de estancia se expresan por la mediana (P_{50}) y el rango intercuartílico (P_{25} , P_{75}). Los tiempos de circulación extracorpórea y anoxia miocárdica, por la media y desviación típica.

AM: anoxia miocárdica; CEC: circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; PC: parada circulatoria; PC: tiempo de parada circulatoria.

^aSignificación estadística.

Como se puede apreciar en las tablas 3 y 4, de un total de 78 niños fallecieron 7, lo cual representa una mortalidad en la UCI del 9% que en los últimos 5 años se ha reducido a un 7,8%. Este descenso es aún más acusado, aunque sin llegar a tener una significación estadística, cuando comparamos la mortalidad actual con la obtenida en el período anterior (1988 a 1993)⁶, en el que de los 21 niños intervenidos fallecieron 3 (14,3%). De los 7 niños fallecidos en este segundo período, 3 (4,7%) pertenecían al grupo 1 (2 con anatomía usual y 1 con la circunfleja procedente de la coronaria derecha) y 4 (50%) al grupo 3 (2 con coronaria única derecha y 2 con coronaria izquierda intramural). La mortalidad es muy superior (50%) en el grupo 3 en relación con el resto de los grupos y esta diferencia es estadísticamente significativa ($p < 0,05$). En todos los niños, la causa de muerte fue una insuficiencia cardíaca refractaria al tratamiento, precipitada por una sepsis con hemocultivo positivo a *Klebsiella* en 2 casos, por infarto de miocardio en 1 y por taquicardia ventricular incesante en 1; en los 3 restantes no se logró identificar la etiología.

En nuestro estudio, la única variable que ha demostrado ser un factor de riesgo ha sido la anatomía de las arterias coronarias (tabla 3); el resto de variables analizadas, a excepción de los días de estancia en la UCI, no han presentado variaciones estadísticamente significativas entre los grupos de supervivientes y fallecidos (tabla 4). Como se puede apreciar en la tabla 4, el riesgo de fallecer no tuvo relación con la edad y el peso en el momento de la intervención, con el cierre o no de la CIV, con la utilización de parada circulatoria o su duración, ni con los tiempos de circulación extracorpórea o de anoxia miocárdica. Sólo la estancia en UCI fue significativamente ($p < 0,05$) más prolongada

en el grupo de supervivientes en relación con el grupo de los fallecidos.

Los días de ventilación mecánica y de estancia en la UCI se exponen en la tabla 5, en la que hacemos una comparación de los resultados actuales con los obtenidos en el período anterior. Los días de ventilación mecánica son similares en ambos grupos, pero la estancia en la UCI se ha reducido en el último período de forma apreciable. En los niños en los que se utilizó parada circulatoria ($n = 53$, 68%), su duración se correlacionó de forma directa tanto con las horas de ventilación mecánica ($r = 0,3$; $p < 0,05$) como con los días de estancia en la UCI ($r = 0,3$; $p < 0,05$); es decir, los niños que precisaron mayor tiempo de parada necesitaron más horas de ventilación y, como consecuencia, más días de ingreso en la UCI. El tiempo de parada circulatoria en los últimos 9 años, expresado por el percentil 50 (P_{50}), fue de 9 min, tiempo sensiblemente inferior al obtenido en los primeros 6 años (1988 a 1993), que fue de 26,5 min. Los niños que fueron sometidos a parada circulatoria tuvieron mayor incidencia de síndrome convulsivo, aunque las diferencias con el grupo en el que no se utilizó no fueron significativas (el 14,3 frente al 0%; $p = 0,094$).

DISCUSIÓN

La corrección anatómica sigue siendo en nuestro hospital la técnica de elección en el tratamiento quirúrgico de la TGA con SI o con CIV debido a los buenos resultados obtenidos desde el año 1985⁶ en que se inició la técnica.

No hemos encontrado asociación estadística significativa entre la mortalidad y la edad en el momento de la intervención (tabla 4), pero la tendencia es a disminuirla en los niños del grupo 1 (tabla 2) de los 9 días (P_{50}) a la primera semana de vida para, así, conseguir en el momento de la intervención mayores presiones en el ventrículo izquierdo y disminuir el riesgo de que aparezca fallo ventricular en el postoperatorio¹⁶. En los niños del grupo 2, al tener un cortocircuito intracardiaco, se produce una sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo que mantiene elevadas sus presiones, permitiendo así diferir la intervención. El P_{50} de la edad en los niños del grupo 2 fue de 6 semanas; debemos intentar acortar este tiempo a las 3 semanas de vida para así evitar que pueda desarrollarse precozmente una hipertensión pulmonar irreversible¹⁶. En el grupo 2, los tiempos de circulación extracorpórea y de anoxia miocárdica fueron significativamente más prolongados que en el grupo 1, hecho motivado por la mayor complejidad quirúrgica al tener que cerrarse la CIV. En estos casos, la frecuencia de utilización de parada circulatoria fue significativamente menor ($p < 0,001$) que en el grupo 1; esto se debe a que los niños son intervenidos con más edad y peso, lo que facilita la inserción de 2 cánulas en las cavas y permite, así, el

TABLA 5. Días de ventilación mecánica y de estancia en cuidados intensivos en 2 períodos

| | 1988-1993 P ₅₀ (P ₂₅ -P ₇₅) | 1994-2003 P ₅₀ (P ₂₅ -P ₇₅) | p |
|----------------------------|--|--|----|
| Ventilación mecánica, días | 5,5 (4-9) | 6 (4-9) | NS |
| Estancia en UCI, días | 13 (9-22) | 9 (7-15) | NS |

NS: sin significación estadística; P₂₅: percentil 25; P₅₀: percentil 50; P₇₅: percentil 75; UCI: unidad de cuidados intensivos.

cierre de los defectos septales sin necesidad de parada circulatoria.

La reducción progresiva de la mortalidad desde que iniciamos la técnica, si bien no tiene significación estadística debido al tamaño de las dos muestras y al número reducido de fallecidos, posee a nuestro criterio un valor importante y consideramos que está motivada por una serie de factores: un diagnóstico cada vez más precoz de la cardiopatía, una mejora en el tratamiento, tanto preoperatorio como postoperatorio, y un mayor dominio de la técnica quirúrgica.

Consideramos prioritario en el manejo preoperatorio conseguir una adecuada oxigenación y recurrir, en los casos con hipertensión pulmonar, a la administración de óxido nítrico inhalado¹⁷. Para disminuir la respuesta inflamatoria desencadenada por la circulación extracorpórea, causante del trastorno en la permeabilidad vascular y el edema generalizado, 12 h antes de la intervención administramos un bolo de metilprednisolona. Los corticoides han demostrado poseer un efecto terapéutico sobre el pulmón, ya que mejoran los índices de oxigenación en las primeras 24 h tras la cirugía¹⁸ y acortan el tiempo de ventilación mecánica¹⁹. Con el mismo objetivo y en el quirófano, una vez terminada la corrección quirúrgica y antes de la salida de bomba realizamos un ultrafiltrado plasmático, técnica que posee un efecto reductor del edema intersticial inducido por la circulación extracorpórea²⁰. Sólo en los casos con edema importante capaz de producir un compromiso hemodinámico al cerrar el tórax, dejamos sin cerrar la esternotomía durante 48-72 h, procediéndose luego a su cierre en la UCI cuando la situación clínica lo permita.

En la UCI, el tratamiento postoperatorio lo basamos en el soporte hemodinámico con fármacos inotrópicos y vasodilatadores. A las 24 h del ingreso iniciamos la alimentación enteral mediante una sonda transpilórica con leche materna o con una fórmula elemental, evitando en lo posible el uso de alimentación parenteral por el riesgo infeccioso. Esta modalidad de alimentación ha sido útil en niños intervenidos por cardiopatías congénitas, sobre todo cuando precisan ventilación mecánica y/o reciben dosis elevadas de sedantes y/o relajantes musculares²¹. El proceso de retirada del respirador lo hacemos mediante modalidades ventilatorias con presión de soporte, que facilitan las respira-

ciones espontáneas, reducen el trabajo respiratorio²² y el consumo de oxígeno y mejoran indirectamente el gasto cardíaco²³.

Hemos obtenido una asociación estadísticamente significativa entre la mortalidad y la anatomía coronaria, de manera que ha sido la única variable que ha demostrado ser un factor de riesgo. De los 8 niños incluidos en el grupo 3 o de anatomía desfavorable, fallecieron 4 (50 %); 2 de ellos presentaban una coronaria única derecha y 2, una coronaria izquierda con trayecto intramural. El aumento en la mortalidad de pacientes con variantes anatómicas distintas del patrón usual ha sido descrito con anterioridad^{13,14}, sobre todo en las variantes con coronaria única o con trayecto intramural. Las dificultades con las que se encuentra el cirujano para transferir estas coronarias y los malos resultados obtenidos al hacerlo son causantes de la mayor mortalidad. El desarrollo de nuevas técnicas^{4,5} para el manejo quirúrgico de las variantes anatómicas más desfavorables probablemente reduzca la mortalidad y mejore el pronóstico de esta cardiopatía. Otros autores^{11,12}, en cambio, no consideran las variantes anatómicas más complejas como un factor de riesgo que condicione la mortalidad. El resto de las variables analizadas, a excepción de los días de estancia en la UCI, no ha presentado diferencias estadísticamente significativas entre los grupos de supervivientes y fallecidos (tabla 4).

La retirada de la ventilación mecánica en niños intervenidos por cardiopatías congénitas presenta con frecuencia grandes dificultades, sobre todo en los niños con cardiopatías que produzcan un incremento del flujo pulmonar. La propia técnica quirúrgica con la utilización de circulación extracorpórea, con frecuencia acompañada de parada circulatoria total con hipotermia, produce una lesión directa en el parénquima pulmonar cuya severidad es directamente proporcional a su duración^{24,25}. En nuestra serie, el tiempo de circulación extracorpórea no influyó en la mortalidad ni en las horas de ventilación mecánica, pero en los niños que precisaron parada circulatoria total (n = 53; 68%), su duración se asoció de forma significativa tanto con las horas de asistencia ventilatoria como con los días de estancia en la UCI. En la actualidad, debido a la posibilidad de cerrar los defectos septales sin necesidad de utilizar la parada circulatoria, hemos conseguido reducir el tiempo de parada circulatoria en este período con respecto al anterior (tabla 5), contribuyendo de esta manera a mejorar los resultados.

CONCLUSIONES

1. El descenso de la mortalidad hospitalaria obtenido en un período de 15 años con 99 pacientes nos anima a continuar realizando la corrección anatómica en las TGA con SI o con CIV con el mismo protocolo de diagnóstico y tratamiento.

2. En nuestro medio, el factor que más influencia ha tenido en la mortalidad ha sido la anatomía coronaria. Debemos mejorar en lo posible el manejo quirúrgico de las variantes anatómicas más desfavorables.

3. Un tiempo prolongado de parada circulatoria retrasa la retirada de la ventilación mecánica y prolonga, por tanto, la estancia en la UCI.

BIBLIOGRAFÍA

- Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LCB, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975;28:461-4.
- Castañeda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colon SD, Sanders SP, Lang P. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg.* 1984;38:438-43.
- Sim EK, Van Son JA, Edwards WD, Julsrud PR, Puga FJ. Coronary artery anatomy in complete transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:890-4.
- Toshihide A, Karl TR, Pawade A, Mee RBB. Arterial switch: translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:461-5.
- Yamagishi M, Shuntoh K, Fujiwara K, Shinkawa T, Miyazaki T, Kitamura N. «Bay window» technique for the arterial switch operation of the transposition of the great arteries with complex coronary arteries. *Ann Thorac Surg.* 2003;75:1769-73.
- García JA, Cáceres J, Barrera M, León JA, Grueso J, Santos J, et al. Corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias con septo interventricular íntegro. Resultados iniciales. *Rev Esp Cardiol.* 1995;48:333-40.
- Girona J, Casaldáliga J, Miró L, Gosálbez A, Gallart-Catalá A, Murtra M. Corrección anatómica en la transposición de grandes arterias y doble salida de ventrículo derecho. Experiencia inicial. *Rev Esp Cardiol.* 1994;47:92-6.
- Caffarena JM, Gómez-Ullate JM, Malo P, Mínguez JR, Carrasco JJ, Tomás E, et al. Corrección anatómica de la transposición de grandes arterias en período neonatal. *Rev Esp Cardiol.* 1995;48:187-93.
- Oliver JM. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:73-88.
- Oliver JM, Mateos M, Bret M. Evaluación de las cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2003;56:607-20.
- Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol.* 1999;33:1702-9.
- Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, McKenzie D, Fraser CD. Current Expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg.* 2004;239:588-98.
- Yamaguchi M, Hosokawa Y, Imai Y, Kurosawa H, Yasui H, Yagihara T, et al. Early and midterm results of the arterial switch operation for transposition of the great arteries in Japan. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100:261-9.
- Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation.* 2002;106:2575-80.
- Mayer JE, Sanders SP, Jonas RA, Castañeda AR, Wernovsky G. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 1990;82 Suppl 4:139-45.
- Planché C, Bruniaux J, Lacour-Gayet F, Kachaner J, Binet JP, Sidi D, et al. Switch operation for transposition of the great arteries in neonates. A study of 120 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1988;96:354-63.
- Luciani GB, Chang AC, Starnes VA. Surgical repair of transposition of the great arteries in neonates with persistent pulmonary hypertension. *Ann Thorac Surg.* 1996;61:800-5.
- Schroeder VA, Pearl JM, Schwartz SM, Shanley TP, Manning PB, Nelson DP. Combined steroid treatment for congenital heart surgery improves oxygen delivery and reduces postbypass inflammatory mediator expression. *Circulation.* 2003;107:2823-8.
- Bronicki RA, Backer CL, Baden HP, Mavroudis C, Crawford SE, Green TP. Dexamethasone reduces the inflammatory response to cardiopulmonary bypass in children. *Ann Thorac Surg.* 2000;69:1490-5.
- Journois D, Pouard P, Greeley WJ, Mauriat P, Vouhe P, Safran D. Hemofiltration during cardiopulmonary bypass in pediatric cardiac surgery: effects on hemostasis, cytokines, and complement components. *Anesthesiology.* 1994;81:1181-9.
- Sánchez Sánchez C, López-Herce Cid J, Carrillo Álvarez A, Bustinza Arriortúa A, Sáncho Pérez L, Vigil Escribano D. Nutrición enteral transpilórica en el niño críticamente enfermo (I): técnica e indicaciones. *An Pediatr (Barc).* 2003;59:19-24.
- El-Khatib M, Chatburn RL, Potts DL, Blumer JL, Smith PG. Mechanical ventilators optimized for pediatric use decrease work of breathing and oxygen consumption during pressure-support ventilation. *Crit Care Med.* 1994;22:1942-8.
- Gullberg N, Winberg P, Selldén H. Pressure support ventilation increases cardiac output in neonates and infants. *Paediatric Anaesthesia.* 1996;6:311-5.
- Stayer SA, Díaz LK, East DL, Gouivion JN, Vencill TL, McKenzie D, et al. Changes in respiratory mechanics among infants undergoing heart surgery. *Anesth Analg.* 2004;98:49-55.
- Harrison AM, Cox AC, Davis S, Piedmonte M, Drummond-Webb JJ, Mee RBB. Failed extubation after cardiac surgery in young children: Prevalence, pathogenesis, and risk factors. *Pediatr Crit Care Med.* 2002;3:148-52.