

Resultados de la intervención de Norwood para el síndrome del corazón izquierdo hipoplásico

Juan A. García-Hernández^a, Juan D. González-Rodríguez^a, Adoración I. Martínez-López^a, David Canalejo-González^a, Antonio Romero-Parreño^a, José Santos de Soto^b, Mercedes Loscertales-Abril^a, Aurelio Cayuela-Domínguez^d y Mauro Gil Fournier-Carazo^c

^aUnidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias. Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío. Sevilla. España.

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

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

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

Introducción y objetivos. Describir nuestra experiencia e identificar factores de riesgo de mortalidad hospitalaria.

Métodos. Entre octubre de 1991 y junio de 2005 intervinimos a 42 niños con la técnica de Norwood. Los 30 primeros recibieron una fístula de Blalock-Taussig (grupo 1) y los 12 restantes, un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (grupo 2). Se analizaron los factores anatómicos y de la técnica con respecto a la mortalidad. Se recogieron variables del postoperatorio, incluidas la presión arterial, la saturación arterial y venosa de oxígeno, el pH arterial, la pCO₂ venosa, la relación PaO₂/FiO₂, la extracción tisular de oxígeno y el espacio muerto, para estudiar su asociación con la mortalidad.

Resultados. En total, 30 (71,4%) pacientes tenían atresia aórtica y mitral; 8 (19%) tenían atresia aórtica o mitral y 4 (9,5%) no tenían atresia. No hubo diferencias significativas en la mortalidad postoperatoria entre los grupos 1 y 2 (12/22 [54,5%] frente a 7/12 [58,3%]; $p = 0,56$). El único factor de riesgo de mortalidad hospitalaria fue un tiempo de circulación extracorpórea prolongado ($p = 0,01$), y el de mortalidad intraoperatoria, el cierre primario del esternón ($p = 0,004$). La pCO₂ venosa, el espacio muerto pulmonar y la extracción tisular de oxígeno fueron superiores en los niños fallecidos, pero las diferencias no fueron significativas.

Conclusiones. El uso de un conducto entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar no mejoró la supervivencia postoperatoria. Un tiempo de circulación extracorpórea prolongado y el cierre primario del esternón se asociaron con un aumento de la mortalidad.

Palabras clave. *Cardiopatía congénita. Circulación extracorpórea. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Norwood.*

Correspondencia: Dr. J.A. García Hernández.
Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias.
Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío.
Ruiseñor, 5, portal 3, 3.º B. 41010 Sevilla. España.
Correo electrónico: garcier@gmail.com

Recibido el 17 de noviembre de 2006.
Aceptado para su publicación el 29 de marzo de 2007.

Experience With the Norwood Operation for Hypoplastic Left Heart Syndrome

Introduction and objectives. To describe our experience and to identify risk factors for in-hospital mortality.

Methods. Between October 1991 and June 2005, 42 children underwent the Norwood procedure. In the first 30 patients, pulmonary circulation was established using a modified Blalock-Taussig shunt (Group 1), while a right ventricle to pulmonary artery conduit was used in the remaining 12 (Group 2). Preoperative anatomic features and procedural factors were analyzed with respect to their impact on mortality. Postoperatively, data were collected on arterial blood pressure, arterial and venous oxygen saturation, arterial pH, venous pCO₂, the PaO₂/FiO₂ ratio, tissue oxygen extraction, and dead space fraction. The association between each individual variable and mortality was investigated.

Results. Thirty patients (71.4%) had both aortic and mitral atresia, eight (19%) had either aortic or mitral atresia, and four (9.5%) had no valvular atresia. There was no statistically significant difference in postoperative mortality between the groups 1 and 2 (12/22 [54.5%] vs 7/12 [58.3%]; $P = .56$). The only significant risk factor for in-hospital mortality was a longer cardiopulmonary bypass time ($P = .01$) and, for intraoperative mortality, primary rather than delayed sternal closure ($P = .004$). Venous pCO₂, the mean dead space fraction, and tissue oxygen extraction all tended to be higher among infants who died, but the difference was not statistically significant.

Conclusions. Use of a right ventricle to pulmonary artery conduit did not improve postoperative survival. Both a long cardiopulmonary bypass time and primary sternal closure were associated with increased mortality.

Key words: *Congenital heart disease. Cardiopulmonary bypass. Hypoplastic left heart syndrome. Norwood operation.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

ABREVIATURAS

UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.
 PaO_2/FiO_2 : cociente respiratorio.
 $Vd/Vt = (PaCO_2 - EtCO_2 / PaCO_2)$: espacio muerto pulmonar.
 $EtO_2 = (SaO_2 - SvO_2 / SaO_2)$: extracción tisular de oxígeno.

INTRODUCCIÓN

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico es una cardiopatía congénita grave que precisa una intervención quirúrgica en los primeros días de vida. El tratamiento es paliativo y se realiza en varias etapas, de las cuales la intervención de Norwood¹ es la primera. Se pretende conseguir que el ventrículo derecho actúe como ventrículo sistémico, conectando el tronco de la arteria pulmonar a la aorta. El flujo pulmonar se obtiene con una fístula entre la aorta y la arteria pulmonar. Aunque los resultados obtenidos en los últimos años han mejorado^{2,3}, continúa teniendo una elevada mortalidad.

El principal problema de esta intervención es la inestabilidad hemodinámica; para intentar evitarla, en el año 2003 se introdujo la modificación de Shunji Sano⁴, consistente en la sustitución de la fístula por un tubo no valvulado entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. En nuestro hospital, la primera intervención de Norwood se realizó en el año 1991⁵, y en el año 2003 se optó por incorporar la modificación de Sano, basándose en los buenos resultados obtenidos en otros centros^{6,7}.

Los objetivos de este trabajo han sido dos: *a*) comunicar nuestra experiencia con la técnica clásica de Norwood y determinar si hemos logrado aumentar la supervivencia con la modificación de Sano, y *b*) identificar factores pronósticos de mortalidad hospitalaria precoz entre las distintas variables recogidas.

MÉTODOS**Pacientes**

El estudio fue planteado como prospectivo, observacional y descriptivo, realizándose en el período comprendido entre octubre de 1991 y junio de 2005. Se incluyó a un total de 42 niños diagnosticados de síndrome del corazón izquierdo hipoplásico que fueron intervenidos en el Hospital Virgen del Rocío de Sevilla. Entre las características anatómicas de la cardiopatía destacamos que el diámetro medio de la aorta ascendente fue de 3,4 mm (rango, 1-8 mm); en 23 (54,8%) niños fue ≤ 3 mm, en 12 (28,6%) estuvo comprendido entre 3 y 5 mm, y en 7 (16,7%) fue ≥ 5 mm. En 30 (71,4%) pacientes se hizo el diagnóstico de atresia aórtica y atresia mitral, en

8 (19%), de atresia aórtica o atresia mitral y en 4 (9,5%), de estenosis aórtica y estenosis mitral. El 40,5% (17/42) tenía asociada otra cardiopatía y la coartación de aorta era la más frecuente.

Intervención quirúrgica

La intervención se realizó con una media de edad de 10,1 días (rango, 3-24 días) y una media de peso de 3,3 kg (rango, 2,3-4,6 kg). Los primeros 30 pacientes (grupo 1) fueron intervenidos con la técnica de Norwood clásica¹, recibiendo una fístula de Blalock-Tausig modificada de distinto diámetro, y en los 12 restantes (grupo 2) se utilizó la variante de Sano⁴.

Todas las intervenciones se realizaron bajo circulación extracorpórea (CEC) con hipotermia profunda, y se utilizaron períodos de parada circulatoria para la reconstrucción del arco aórtico, que se hizo en la mayoría de los casos (30/42; 71%) mediante una sutura terminoterminal entre la arteria pulmonar y la aorta; cuando, por motivos técnicos, no se pudo realizar (12/42; 28,6%), se utilizó un injerto aórtico.

Desde el inicio de la intervención quirúrgica se administra dobutamina en dosis de 5 μ g/kg/min, bajas dosis de adrenalina que oscilan entre 0,05 y 0,1 μ g/kg/min, y una perfusión de milrinona en dosis de 0,5 μ g/kg/min. Durante el proceso de retirada de la CEC, administramos una fracción inspiratoria de oxígeno del 100% y óxido nítrico inhalado a 20 ppm, con lo que pretendemos reducir al máximo las resistencias vasculares pulmonares, que se encuentran incrementadas en estos momentos.

El P_{50} de los tiempos de CEC, clampaje aórtico y parada circulatoria fue de 185,5 min (rango, 173-267), de 56,5 min (rango, 50-65) y 56 min (rango, 49-72), respectivamente. En 19 (45,2%) casos se dejó en quirófano el tórax abierto, optándose por el cierre diferido del esternón en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por presentar inestabilidad hemodinámica al finalizar la intervención.

Tratamiento postoperatorio

En la sala de UCIP se continuó con el tratamiento iniciado en quirófano, con el objetivo de optimizar el gasto cardíaco y reducir al máximo las resistencias vasculares sistémicas y pulmonares. La fracción inspiratoria de oxígeno y el óxido nítrico fueron reduciéndose progresivamente, una vez conseguida una SaO_2 estable en el rango óptimo aceptado, que consideramos entre el 75 y el 80%. En la mayoría de nuestros pacientes, el óxido nítrico se retiró al tercer día, y se suspendió el soporte ventilatorio entre el tercer y el noveno día.

La sedación y la analgesia se obtuvieron con midazolam y fentanilo, y sólo se recurrió a la parálisis neuromuscular con vecuronio en los niños con cierre dife-

rido del esternón. Se inició el proceso de retirada del respirador una vez que el niño se encontraba estable en sus constantes hemodinámicas y cuando se había cerrado el tórax, en los niños con cierre diferido. Utilizamos modalidades ventilatorias con presión de soporte para facilitar las respiraciones espontáneas y la tolerancia digestiva. Iniciamos nutrición enteral por sonda transpilórica el segundo día del postoperatorio, preferentemente con leche materna o con hidrolizado de proteínas.

En el control analítico incluimos gasometrías de sangre arterial y venosa, de forma no invasiva y continua medimos la saturación de oxígeno (SO_2) por pulsioximetría y el anhídrido carbónico (CO_2) espirado por capnografía. Realizamos una ecocardiografía en el postoperatorio inmediato para evaluar la función ventricular, el tamaño del defecto auricular, la competencia de la válvula tricúspide y el adecuado flujo a través de la fístula o del tubo ventriculopulmonar.

Recogida de datos y variables analizadas

Se analizó la mortalidad hospitalaria, constituida por la intraoperatoria y la postoperatoria antes del alta hospitalaria. Además, los grupos 1 y 2 fueron comparados en relación con la mortalidad, tanto intraoperatoria como postoperatoria. Se estudió, además, la relación de la mortalidad hospitalaria y la anatomía de la cardiopatía, la técnica quirúrgica empleada, los tiempos quirúrgicos y el cierre diferido del esternón. Con el mismo objetivo, se estudiaron variables hemodinámicas y respiratorias del postoperatorio (tabla 1), que fueron recogidas mediante un protocolo estandarizado e incluidas en una base de datos. Las variables analizadas fueron la presión arterial sistólica, diastólica y media, la saturación arterial y venosa de oxígeno, el pH arterial, la pCO_2 venosa, la relación PaO_2/FiO_2 , la extracción tisular de oxígeno ($S_aO_2 - S_vO_2 / S_aO_2$) y el espacio muerto pulmonar ($CO_{2art} - et CO_2 / CO_{2art}$).

La extracción tisular de oxígeno (EtO_2) mide el consumo de oxígeno por los tejidos, de forma que cuando la perfusión tisular está comprometida se enlentece el flujo sanguíneo y aumenta su extracción, descendiendo la S_vO_2 e incrementándose el PCO_2 venoso. La extracción tisular de oxígeno y la pCO_2 venosa permiten estimar el gasto cardiaco.

El motivo de haber elegido, además, el espacio muerto pulmonar (Vd/Vt) se basó en que, en la intervención de Norwood, el flujo pulmonar está comprometido y hay zonas del pulmón con un predominio de la ventilación sobre la perfusión. Este hecho produce un aumento del espacio muerto, que se traduce en una dificultad para exhalar el dióxido de carbono. Su medida valora de forma indirecta el flujo pulmonar y permite identificar a los niños con un flujo pulmonar comprometido. La fracción del espacio muerto pulmo-

nar se considera normal si se encuentra comprendido entre 0,2 y 0,4.

Las sucesivas determinaciones de las variables anteriormente mencionadas se hicieron con la siguiente secuencia: la primera, en quirófano a la salida de CEC; la segunda, tras el ingreso inmediato en la UCIP; la tercera, a las 24 h del primer día; la cuarta, a las 8 h del segundo día; la quinta, a las 18 h del segundo día; la sexta, a las 8 h del tercer día; y la séptima y última, a las 18 h del tercer día.

Seguimiento

Se analizó, además, la mortalidad tardía y se clasificó a los pacientes a los que se les realizó el segundo y tercer tiempo de la cirugía de Norwood, es decir, las intervenciones de Glenn y Fontan. Se determinó el grado funcional en el que se encontraban los supervivientes en la última revisión en la consulta de cardiología.

Análisis estadístico

En las variables cualitativas se realizó una estadística descriptiva en la que se utilizaron frecuencias absolutas y relativas. Algunas de las variables cuantitativas no seguían una distribución normal (prueba de Kolmogorov-Smirnov), motivo por el que fueron descritas a través de la mediana (rango intercuartílico). La comparación de variables según grupos se realizó con la prueba de la χ^2 para las variables cualitativas, y con 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 14.0, y se estableció un valor de significación de $p < 0,05$.

TABLA 1. Variables analizadas

Edad y peso en el momento de la intervención
Anatomía de la cardiopatía
Diámetro de aorta ascendente
Cardiopatías congénitas asociadas
Técnica quirúrgica (Norwood frente a variante Sano)
Tiempo de circulación extracorpórea
Tiempo de anoxia miocárdica
Tiempo de parada circulatoria
Cierre diferido de esternón
Saturación arterial de oxígeno (S_aO_2)
Saturación venosa de oxígeno (S_vO_2)
pH arterial (pHa)
Presión arterial sistólica
Presión arterial diastólica
Presión arterial media
Cociente respiratorio (PaO_2/FiO_2)
Extracción tisular de oxígeno ($S_aO_2 - S_vO_2 / S_aO_2$)
Espacio muerto pulmonar ($CO_{2art} - et CO_2 / CO_{2art}$)

TABLA 2. Relación de la técnica quirúrgica con la mortalidad en el quirófano, la unidad de cuidados intensivos pediátricos y la mortalidad hospitalaria total

	Muertes quirófano	Muertes UCIP	Mortalidad hospitalaria	Supervivientes
Grupo 1 (n = 30)	8/30 (26,6%)	12/22 (54,5%)	20/30 (66,6%)	10/22 (45,4%)
Grupo 2 (n = 12)	0	7/12 (58,3%)	7/12 (58,3%)	5/12 (41,6%)
Total (n = 42)	8/42 (19%)	19/34 (55,9%)	27/42 (64,3%)	15/34 (44,1%)

UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.

TABLA 3. Diferencias en las siguientes variables entre los grupos de niños supervivientes y los fallecidos en la unidad de cuidados intensivos pediátricos

Variables	Fallecidos	Supervivientes	p
Edad (días)	9,6 ± 4,7	11,1 ± 5,7	0,351
Peso (kg)	3,3 ± 0,4	3,3 ± 0,6	0,588
Tiempo CEC (min)	245 (177,5-300)	180 (157,5-184,5)	0,010*
Tiempo CA (min)	58 (50-71)	56 (49-58)	0,161
Tiempo PC (min)	56 (50,5-77,5)	55,5 (48-60)	0,355
Cierre diferido esternón	10/19 (52,6%)	9/19 (47,4%)	0,152

CA: clampaje aórtico; CEC: circulación extracorpórea; PC: parada circulatoria.

*Significación estadística.

Las variables de edad y peso están expresadas con la media y desviación típica. El resto de variables se expresan con percentiles: P₅₀ (P₂₅ - P₇₅).

RESULTADOS

La mortalidad hospitalaria global fue del 64,3% (27/42), del 66,6% (20/30) en el Grupo 1 y del 58,3% (7/12) en el grupo 2 (tabla 2). La edad y el peso de los niños en el momento de la intervención no tuvieron relación estadística significativa con esta mortalidad (tabla 3). En relación con la anatomía de la cardiopatía, la mortalidad hospitalaria fue del 73,3% (22/30) en el grupo de niños con atresia mitral y aórtica, del 50% (4/8) en el grupo con atresia mitral o aórtica, y del 25% (1/4) en el grupo con estenosis (tabla 4). Los niños que tenían un diámetro de aorta ascendente ≤ 3 mm presentaron una mortalidad hospitalaria del 69,6% (16/23); los que tenían un diámetro comprendido entre 3 y 5 mm, del 66,7% (8/12), y los que tenían un diámetro ≥ 5 mm, del 42,9% (3/7) (tabla 5). Estas diferencias encontradas, que relacionan la anatomía de la cardiopatía con la mortalidad hospitalaria, aunque fueron llamativas, no tuvieron significación estadística.

No encontramos tampoco diferencias significativas entre la mortalidad en UCIP y la técnica quirúrgica empleada. La obtenida en el grupo 1 fue del 54,5% (12/22), tras excluir del análisis a 8 niños que fallecieron en quirófano, y la del grupo 2 fue del 58,3% (7/12) (p = 0,561) (tabla 2), sin que en este grupo falleciera ningún niño en quirófano (tabla 5). Esta diferencia de mortalidad en quirófano entre los grupos 1 y 2 resultó ser significativa (p = 0,05) (tabla 2).

En relación con los tiempos quirúrgicos, sólo el tiempo de CEC se asoció significativamente con la mortalidad, de forma que fue mayor en los que falle-

TABLA 4. Variantes anatómicas de la cardiopatía y su relación con la mortalidad

Anatomía de la cardiopatía	Pacientes	Fallecidos
Atresia mitral y aórtica	30	22 (73,3%)
Atresia mitral o aórtica	8	4 (50%)
Atresia mitral	6	2 (33,3%)
Atresia aórtica	2	2 (100%)
Sin atresia	4	1 (25%)
Total	42	27

TABLA 5. Diámetro de la aorta ascendente y su relación con la mortalidad

Diámetro aorta ascendente	Pacientes	Fallecidos
≤ 3 mm	23/42 (54,8%)	16/23 (69,6%)
> 3 a < 5 mm	12/42 (28,6%)	8/12 (66,7%)
≥ 5 mm	7/42 (16,7%)	3/7 (42,9%)
n	42	27

TABLA 6. Diferencias en las siguientes variables entre los grupos de niños que sobrevivieron a la intervención e ingresaron en la unidad de cuidados intensivos pediátricos y los fallecidos en quirófano

Variables	Fallecidos en quirófano	Supervivientes	p
Tiempo CEC (min)	281,5 (245-300)	182 (170-245)	0,024*
Tiempo CA (min)	60 (50-71)	56 (50-64)	0,879
Tiempo PC (min)	75 (51-87)	56 (48,5-66,5)	0,161
Cierre diferido esternón	0/19 (0%)	19/19 (100%)	0,004*

CA: clampaje aórtico; CEC: circulación extracorpórea; PC: parada circulatoria.

Variables expresadas mediante percentiles: P₅₀ (P₂₅ - P₇₅).

*Significación estadística.

cieron en el quirófano (tabla 6) y en UCIP (tabla 3). El tiempo de clampaje aórtico sólo se mostró significativo cuando lo comparamos con la técnica quirúrgica, de forma que fue superior en los niños del grupo 1 (tabla 7).

Los niños a los que se les cerró el tórax en el quirófano (19 casos) tuvieron una mayor mortalidad intraoperatoria que los niños con el cierre diferido del esternón en la UCIP (p = 0,004) (tabla 6). La mortalidad en la UCIP fue también mayor, aunque las diferencias en este caso no fueron significativas (tabla 3). El cierre

TABLA 7. Diferencias en las siguientes variables entre los grupos 1 y 2

Variables	Grupo 1	Grupo 2	p
Muerte en quirófano	8/30; 26,7%	0/12; 0%	0,050*
Muerte en UCIP	12/22; 54,5%	7/12; 58,3%	0,561
Tiempo CEC (min)	216,5 (175-291)	176,5 (141-191,5)	0,103
Tiempo CA (min)	59 (55-71)	50 (43-55)	0,013*
Tiempo PC (min)	57,5 (51-77,5)	50 (44-56)	0,111
Cierre diferido esternón	10/30 (33,3%)	9/12 (75%)	0,014*
Horas ventilación	216 (120-480)	76,5 (8-389,5)	0,167
Horas estancia UCIP	480 (384-624)	76,5 (8-492)	0,056*

CA: clampaje aórtico; CEC: circulación extracorpórea; PC: parada circulatoria; UCIP: unidad de cuidados intensivos pediátricos.

*Significación estadística.

Grupo 1: Norwood clásico.

Grupo 2: variante de Sano.

Variables numéricas expresadas en percentiles: P_{50} ($P_{25} - P_{75}$).

diferido se hizo con mayor frecuencia en los niños incluidos en el grupo 2 en relación con los del grupo 1 ($p = 0,014$) (tabla 7).

En cuanto a la monitorización postoperatoria en la UCIP, no hubo diferencias significativas entre los grupos de supervivientes y fallecidos en las siguientes variables: S_aO_2 , S_vO_2 , pH arterial, PaO_2 / FiO_2 , y presión arterial sistólica, diastólica y media. Sin embargo, aunque tampoco las hubo en la P_vCO_2 , la EtO_2 y el espacio muerto pulmonar (V_d/V_t), los fallecidos presentaron cifras superiores.

Dos casos tuvieron insuficiencia respiratoria mantenida con dificultad para la retirada de la ventilación, objetivándose mediante fibrobroncoscopia una obstrucción dinámica del bronquio principal izquierdo. El estudio de la vía aérea mediante tomografía computarizada (TC) multicorte con reconstrucción tridimensional y resonancia magnética (RM) demostró que estaba producida por una compresión extrínseca de la neoaorta. La técnica quirúrgica empleada en ellos para reconstruir el arco aórtico fue la sutura terminoterminal sin injerto aórtico. Ambos pacientes fallecieron por insuficiencia respiratoria antes de que se pudiera implantar un *stent* extensible en la luz bronquial.

De los 15 niños dados de alta de UCIP, 5 fallecieron antes del segundo tiempo y a 8 de los 10 supervivientes se les pudo realizar la intervención de Glenn, con una supervivencia del 100%. Seis de los intervenidos eran del grupo 1 y dos del grupo 2. La edad y el peso medios de ellos en la última revisión fueron de 19 meses (rango, 8-31) y 9 kg (rango, 6,8-11,3 kg), y todos se encontraban en el grado funcional I de la New York Heart Association.

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico del síndrome del corazón izquierdo hipoplásico ha sido motivo de preocupación para muchos equipos medicoquirúrgicos por su elevada mortalidad. El continuo trabajo realizado en los úl-

timos años ha resultado en una mejora de la supervivencia a corto y largo plazo. Este hecho está relacionado en parte con la introducción de una modificación en la técnica clásica de Norwood, consistente en la sustitución de la fístula por un tubo que conecta el ventrículo derecho con la arteria pulmonar. Este procedimiento favorece el crecimiento de las arterias pulmonares con una distribución más uniforme⁸. Se ha constatado, además, que los niños presentan un postoperatorio con mayor estabilidad hemodinámica⁴, consiguiéndose así una disminución de la mortalidad interstadio^{9,10}. Por estos motivos se decidió introducir en el año 2003 en nuestro hospital la modificación de Sano.

El síndrome del corazón izquierdo hipoplásico es una cardiopatía con muchas variaciones anatómicas que se asocia con frecuencia con otras malformaciones y alteraciones genéticas; su correcta valoración y diagnóstico preoperatorio nos permite emitir un pronóstico, que es independiente de la técnica quirúrgica y de los cuidados postoperatorios. En este sentido, algunos autores han encontrado en el análisis univariable una mayor mortalidad entre los niños con alteraciones genéticas o malformaciones extracardiacas asociadas, como edad gestacional reducida diagnóstico de canal auriculoventricular disbalanceado, y peso < 2,5 kg. En cambio, en el análisis multivariable, sólo el peso menor de 2,5 kg y las malformaciones extracardiacas fueron considerados como factores de riesgo de mortalidad¹¹. Otros, en cambio, determinaron otras variables condicionantes de mortalidad precoz, como la superficie corporal en el momento de la intervención, el tamaño de la aorta ascendente, la función del ventrículo derecho y la procedencia del flujo pulmonar (fístula frente a tubo ventriculopulmonar). Entre las variables relacionadas con el procedimiento quirúrgico, sólo la duración de la CEC fue un factor de riesgo independiente¹². Se ha diseñado incluso una escala de valoración del riesgo preoperatorio, donde se puntúa una serie de variables como la función ventricular, la pre-

sencia de regurgitación tricuspídea, el diámetro de la aorta ascendente, las características del flujo a través del defecto septal auricular, y la edad en el momento de la intervención. Una puntuación ≥ 7 orienta hacia una escasa probabilidad de muerte; en cambio, si la puntuación es < 7 , indica lo contrario¹³.

En nuestra serie, aunque la mortalidad fue más alta en el grupo con atresia mitral y aórtica (tabla 4), así como en los niños con diámetro de la aorta < 5 mm (tabla 5), estas variaciones en la anatomía de la cardiopatía, aunque llamativas, no tuvieron relación estadística significativa con la mortalidad. Por este motivo, y coincidiendo con los hallazgos obtenidos en los anteriores estudios¹¹⁻¹³, no han sido consideradas como factores pronósticos de mortalidad precoz.

No encontramos diferencias significativas entre la mortalidad en la UCIP y la técnica quirúrgica empleada (grupos 1 y 2) (tabla 7), probablemente debido al escaso número de pacientes incluidos hasta el momento en el grupo 2. Otros autores, en cambio, sí la han encontrado^{4,12} y preconizan el uso del tubo desde el ventrículo derecho hasta la arteria pulmonar por los buenos resultados obtenidos. En la serie de casos que presentamos, de los 20 niños fallecidos en el primer grupo, 8 lo hicieron en el quirófano por la imposibilidad de la retirada de la CEC (tabla 7). Por este motivo, algunos autores preconizan el uso sistemático de dispositivos de asistencia ventricular en el quirófano y durante su estancia en UCIP, argumentando que incrementan el gasto cardiaco y mejoran, por tanto, el postoperatorio y la supervivencia de estos pacientes¹⁴. Desde que se introdujo en nuestro hospital la modificación de Sano en el año 2003 se ha intervenido a 12 niños y ninguno de ellos ha fallecido en el quirófano (tabla 2), lo cual indica que toleran mejor el proceso de retirada de la CEC.

De forma similar a otros autores¹², también nosotros hemos constatado que el tiempo de CEC es un factor de riesgo de mortalidad precoz en la UCIP, en el sentido de que cuanto mayor es el tiempo de CEC, mayor es la probabilidad de fallecer. Por el contrario, no fueron significativos los tiempos de anoxia y parada circulatoria (tabla 3). El cierre primario del esternón también se mostró como un factor de riesgo, en el sentido de que a los niños a los que se les cerró en quirófano tuvieron mayor mortalidad, tanto intraoperatoria (tabla 6) como postoperatoria en la UCIP (tabla 3). Basándonos en este hallazgo, proponemos realizar el cierre diferido del esternón de forma sistemática en todos los niños intervenidos de esta cardiopatía, ya que así conseguiremos evitar la compresión cardiaca y el bajo gasto que se produce al cerrar el tórax.

En todos nuestros pacientes se hizo una ultrafiltración durante el tiempo de CEC, sin presentar complicaciones y sin necesidad de suspenderla por inestabilidad hemodinámica. Su utilización ha demostrado en otros estudios que mejora la hemodinámica, lo que se

refleja en una disminución de la frecuencia cardiaca y un incremento de la presión arterial sistólica y diastólica¹⁵.

En relación con la técnica quirúrgica, hasta hace unos años algunos autores¹⁶ reconstruían el arco aórtico sin utilizar homoinjerto; de este modo, pensaban que se favorecía el crecimiento a largo plazo de la nueva aorta sin provocar estenosis residual. En nuestro hospital se hizo la reconstrucción sin injerto como primera opción en 30 pacientes (71%) y con él en 12 (29%), que eran aquellos en los que no se pudo realizar la primera técnica. Dos pacientes intervenidos sin homoinjerto presentaron insuficiencia respiratoria tras la retirada de la ventilación mecánica, demostrándose en el estudio de la vía aérea una compresión extrínseca de la arteria pulmonar y del bronquio principal izquierdos por la neoaorta. Esta experiencia ha hecho considerar la posibilidad de utilizar de forma sistemática un homoinjerto, como ya lo están haciendo otros autores con buenos resultados¹², para elevar la posición del arco aórtico y disminuir la probabilidad de comprimir estructuras adyacentes.

De los 34 niños ingresados en la UCIP tras la intervención, 19 fallecieron, lo que supone una mortalidad precoz hospitalaria en la UCIP del 55,9% (tabla 2). Esta mortalidad puede considerarse alta si la comparamos con la obtenida por otros autores^{7,10}. Como anteriormente mencionamos, la cirugía de Norwood se inició en nuestro hospital en el año 1991 y los primeros 3 casos se publicaron en el año 1994⁵. Haber intervenido a 42 pacientes en un período de 15 años no nos ha permitido adquirir aún suficiente experiencia. En un período de 12 años se intervino en el Hospital de Niños de Birmingham (Inglaterra) a 333 pacientes, con una mortalidad actual del 16%¹². La concentración de enfermos en un centro de referencia de nuestra comunidad autónoma permitirá que se intervengan más casos, con lo que se adquirirá mayor experiencia, y como consecuencia, aumentará la supervivencia. Otra posible causa que podría justificar nuestra mortalidad es la elevada proporción de niños en nuestra serie con anatomía desfavorable, como atresia de la válvula aórtica y/o mitral, y diámetro de la aorta reducido (tablas 4 y 5).

En relación con el análisis de variables recogidas en el postoperatorio, los niños fallecidos presentaron valores de V_d/V_t superiores a los supervivientes, como consecuencia de un flujo pulmonar más comprometido. Su determinación en adultos con síndrome de distrés respiratorio de distinta etiología ha demostrado ser un factor de riesgo de mortalidad¹⁷. Los valores de P_vCO_2 y la EtO_2 también fueron más altos en los niños que fallecieron, como consecuencia del bajo gasto y el enlentecimiento del flujo sanguíneo tisular. Su valoración nos hace estimar de forma indirecta la adecuación del flujo sistémico. Las diferencias encontradas en la P_vCO_2 , la EtO_2 y el V_d/V_t , entre ambos grupos, no tuvieron valor estadístico, probablemente debido al pe-

queño tamaño de la muestra. Su determinación tiene la ventaja de que se puede realizar fácilmente con la monitorización habitual de la UCIP. El estudio de estas variables lo continuamos realizando con el objetivo de hacer un nuevo análisis cuando dispongamos de una muestra más amplia.

El tratamiento médico se basó en una estrategia de reducción farmacológica de las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas. Con ello minimizamos las fluctuaciones en las resistencias sistémicas y pulmonares, y mantenemos estables los estados circulatorio y respiratorio¹⁸. El aumento de las resistencias sistémicas en estos niños hace que se incrementen el trabajo miocárdico y el consumo de oxígeno, lo que explica las muertes súbitas e inesperadas que en estos pacientes se producen¹⁹. Utilizamos para ello, como anteriormente describimos en el apartado del método, óxido nítrico y milrinona, el primero como vasodilatador exclusivo pulmonar y el segundo, como vasodilatador pulmonar y sistémico.

Debido a los avances en los tratamientos médicos y quirúrgicos, la supervivencia de estos niños en los últimos años ha aumentado, pero deben ser intervenidos 3 veces a lo largo de su vida, con el riesgo que esto conlleva. El futuro, aunque todavía queda mucho camino por recorrer, probablemente será la realización de un solo procedimiento realizado en el laboratorio de cateterismo²⁰.

CONCLUSIONES

No hemos constatado un aumento en la supervivencia de los niños ingresados en la UCIP intervenidos con la modificación de Sano en relación con la técnica clásica de Norwood.

La reducción en el tiempo de CEC y hecho de optar por el cierre diferido del esternón en la UCIP de forma sistemática contribuirán a conseguir un mejor curso postoperatorio, y por tanto, se podría aumentar la supervivencia.

AGRADECIMIENTOS

Desearnos expresar nuestro agradecimiento a todos los profesionales de nuestro hospital relacionados con la cardiología, y a la Asociación de Padres Corazón y Vida por su entusiasmo y la continua labor que desarrollan en los cuidados de estos niños.

BIBLIOGRAFÍA

- Norwood WI, Kirklin JK, Sanders SP. Hypoplastic left heart syndrome: experience with palliative surgery. *Am J Cardiol*. 1980;45:87-91.
- Williams DL, Gelijns AC, Moskowitz AJ, Weinberg AD, Ng JH, Crawford E, et al. Hypoplastic left heart syndrome: valuing the survival. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;119:720-31.
- Mahle W, Spray TL, Wernovsky G, Gaynor JW, Clark III BJ. Survival after reconstructive surgery for hypoplastic left heart syndrome. A 15-year experience from a single institution. *Circulation*. 2000;102 Suppl III:136-41.
- Sano S, Ishino K, Kawada M, Arai S, Kasahara S, Asai T, et al. Right ventricle-pulmonary artery shunt in first-stage palliation of hypoplastic left heart syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003;126:504-10.
- León Leal JA, García Hernández JA, Romero Parreño A, Santos de Soto J, Álvarez Madrid A, Grueso Montero J, et al. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico. Iniciación de un programa terapéutico. *Rev Esp Cardiol*. 1994;47:565-7.
- Maher KO, Pizarro C, Gidding SS, Januszewska K, Malec E, Norwood W, et al. Hemodynamic profile after the Norwood procedure with right ventricle to pulmonary artery conduit. *Circulation*. 2003;108:782-4.
- McGuirk SP, Griselli M, Stumper OF, Rumball EM, Miller P, Dhillon R, et al. Staged surgical management of hypoplastic left heart syndrome: a single institution 12 year experience. *Heart*. 2006;92:364-70.
- Rumball EM, McGuirk SP, Stumper O, Laker SJ, De Giovanni JV, Wright JG, et al. The RV-PA conduit stimulates better growth of the pulmonary arteries in hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2005;27:801-6.
- Cua CL, Thiagarajan RR, Taeed R, Hoffman TM, Lai L, Hayes J, et al. Improved interstage mortality with the modified Norwood procedure: a meta-analysis. *Ann Thorac Surg*. 2005;80:44-9.
- Pizarro C, Mroczek T, Malec E, Norwood WI. Right ventricle to pulmonary artery conduit reduces interim mortality after stage I Norwood for hypoplastic left heart syndrome. *Ann Thorac Surg*. 2004;78:1959-63.
- Stasik CN, Goldberg CS, Bove EL, Devaney EJ, Ohve RG. Current outcomes and risk factors for the Norwood procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131:412-7.
- McGuirk SP, Stickley J, Griselli M, Stumper OF, Laker SJ, Barron DJ, et al. Risk assessment and early outcomes following the Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29:675-81.
- Checchia PA, McGuire JK, Morrow S, Daher N, Huddleston C, Levy F. A risk assessment scoring system predicts survival following the Norwood procedure. *Pediatr Cardiol*. 2006;27:62-6.
- Underleider RM, Shen I, Yeh T, Schultz J, Butler R, Silberbach M, et al. Routine mechanical ventricular assist following the Norwood procedure—improved neurologic outcome and excellent hospital survival. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:18-22.
- Gaynor JW, Kuypers M, Van Rossem M, Wernovsky G, Marino BS, Tabbutt S, et al. Haemodynamic changes during modified ultrafiltration immediately following the first stage of the Norwood reconstruction. *Cardiol Young*. 2005;15:4-7.
- Ishino K, Stumper O, De Giovanni JV, Silove ED, Wright JG, Sethia B, et al. The modified Norwood procedure for hypoplastic left heart syndrome: early to intermediate results of 120 patients with particular reference to aortic arch repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;117:920-30.
- Nuckton TJ, Alonso JA, Kallet RH, Daniel BM, Pittet JF, Eisner MD, et al. Pulmonary dead-space fraction as a risk factor for death in the acute respiratory distress syndrome. *N Engl J Med*. 2002;346:1281-6.
- Nakano T, Kado H, Shiokawa Y, Fukae K, Nishimura Y, Miyamoto K, et al. The low resistance strategy for the perioperative management of the Norwood procedure. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:908-12.
- Wright GE, Crowley DC, Charpie JR, Ohve RG, Bove EL, Kulik TJ. High systemic vascular resistance and sudden cardiovascular collapse in recovering Norwood patients. *Ann Thorac Surg*. 2004;77:48-52.
- Maher KO, Gidding SS, Baffa JM, Pizarro C, Norwood WI Jr. New developments in the treatment of hypoplastic left heart syndrome. *Minerva Pediatr*. 2004;56:41-9.