

Cardiología pediátrica

Manejo actual de la transposición de los grandes vasos: *switch* arterial

MARCELO CARDARELLI*, JOSE IRAZUZTA, GIL WERNOVSKY, ALDO CASTAÑEDA

Departamento de Cirugía Cardiovascular, Departamento de Cardiología. The Boston Children's Hospital, Boston, Massachusetts, EE.UU.

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

Trabajo recibido para su publicación: 11/90. Aceptado: 12/90

Dirección para separatas: Dr. Marcelo Cardarelli, Rosales 2575, 12° "B", (1636) Olivos, Pcia. de Buenos Aires, Argentina

La transposición de los grandes vasos es una enfermedad grave, con una mortalidad de más del 90 % durante el primer año de vida, a menos que se implemente el tratamiento adecuado. Las operaciones de inversión atrial han sido una herramienta quirúrgica por más de veinte años, con un valor significativo en el tratamiento de esta patología, contando con una baja mortalidad operatoria, aunque presentando complicaciones graves en el mediano y largo plazo. Entre éstas nos encontramos con que un 50 % de los pacientes sufre enfermedad del nódulo sinusal en seguimientos a quince años, y que un 10 % de los mismos requiere la inserción de un marcapaso a diez años de la cirugía. Por otra parte, se cuenta un número significativo de defectos anatómicos residuales, tales como insuficiencia tricuspídea y obstrucción cavotricuspidal, así como casos de muerte súbita en pacientes con arritmias tanto sintomáticas como asintomáticas. Avances en el diagnóstico temprano, la estabilización pre y postoperatoria del niño, así como avances técnicos, han hecho de la operación de Jatene o *switch* arterial una alternativa válida. En el Boston Children's Hospital se realizaron entre enero de 1983 y julio de 1990, 344 operaciones de *switch* arterial, con una mortalidad global del 8 %, alcanzando el 2,5 % en los últimos dos años. El índice de complicaciones en el mediano plazo fue bajo, registrándose entre ellas un 2 % de estenosis pulmonar y un 15 % de insuficiencia aórtica mínima. Pensamos que el cirujano debe ofrecer la alternativa de un tratamiento, no sólo con baja mortalidad, sino con una calidad de vida aceptable. Creemos que en 1990 el *switch* arterial es la operación de elección para la transposición de los grandes vasos, simple o acompañada de una comunicación interventricular.

La transposición de los grandes vasos (TGV) tiene una incidencia de 1/4.500 nacidos vivos, representando el 10 % de las cardiopatías congénitas críticas (que necesitan cateterismo y/o cirugía en el primer año de vida).¹

Un 85 % de todas las TGV se presenta con dos ventrículos normales, dos válvulas auriculoventriculares funcionales y dos grandes vasos, siendo este grupo el potencial beneficiario de una corrección fisiológica. De este grupo, aproximadamente el 70 % tiene un septum ventricular intacto (SVI), mientras que un 25 %-30 % presenta una comunicación interventricular (CIV).²

La TGV con SVI se presenta en la primera semana de vida como una cardiopatía cianótica intensa, mientras que la TGV con CIV se manifiesta generalmente con signos de insuficiencia cardíaca durante el primer mes de vida. Sin

tratamiento quirúrgico, más del 90 % de los niños muere durante el primer año de vida.

Las operaciones de inversión atrial (Senning y Mustard), aunque gozan de aceptación por su baja mortalidad operatoria, acarrear un número significativo de complicaciones en el mediano y largo plazo, particularmente arritmias supra-ventriculares y alteración diastólica y sistólica del ventrículo sistémico.

Grandes progresos se han alcanzado desde el primer *switch* arterial exitoso, realizado por Jatene en 1975.³ La estabilización preoperatoria, mejoras en la anestesia, perfusión cardiopulmonar, hipotermia profunda con o sin paro circulatorio, desarrollo de técnicas para la translocación coronaria y un mejor entendimiento de la fisiopatología perioperatoria, disminuyeron la mortalidad hospitalaria, equiparándola con las operaciones de inversión atrial.

El *switch* arterial logra una corrección anatómica, alcanzando una fisiología normal, lo que acarrea un menor número de complicaciones a mediano plazo, mejorando la calidad de vida.

ESTABILIZACION Y TRANSPORTE DEL PACIENTE

La estabilización preoperatoria es crítica para obtener óptimos resultados quirúrgicos.

Una vez sospechado el diagnóstico, se realizan maniobras tendientes a mantener el medio interno y optimizar la oferta de oxígeno a los tejidos:

$$DO_2 = CaO_2 \cdot CO,$$

donde DO_2 es la oferta de oxígeno, CaO_2 es igual al contenido de oxígeno de la sangre ($Hgb \cdot \% \text{ saturación } O_2 \cdot 1,34 + PaO_2 \cdot 0,003$) y donde CO es el volumen minuto (volumen sistólico \cdot frecuencia cardíaca).

Los objetivos son: un pH sanguíneo y presión arterial normal, y una presión parcial de oxígeno (PaO_2) por encima de los 25 mmHg.

Bicarbonato de sodio en bolo, infusión de dopamina (3,5-7 mcg/kg/min), un hematocrito alto (55%) y un incremento de la mezcla de sangre entre ambas circulaciones (infusión de prostaglandinas y/o septostomía) son los medios para alcanzar dichos objetivos.

La infusión de prostaglandina E1 (PGE1 0,05-0,1 mcg/kg/min) produce una vasodilatación que frecuentemente necesita la administración de soluciones isotónicas (sangre o albúmina).

Debido a la posibilidad de desencadenar episodios de apnea, los pacientes son intubados antes de comenzar su infusión.⁴

En general no es necesario realizar la septostomía de inmediato; excepto en los casos de TGV con SVI y foramen oval muy pequeño o septum interauricular intacto con rápido deterioro de la PaO_2 a pesar del uso de PGE1.

La misma puede realizarse durante el curso del estudio hemodinámico, o en la cama del paciente bajo control ecocardiográfico. La utilización de la vena umbilical para este procedimiento es factible antes del cierre del ductus venoso.

Una vez que el neonato ha sido estabilizado, se lo transporta intubado, con catéteres arterial y venoso, y monitoreo cardiorrespiratorio.

Al arribar el neonato al centro quirúrgico se realiza el estudio hemodinámico, aunque éste no sería imprescindible en caso de contarse con una ecocardiografía describiendo la anat-

mía coronaria, y siempre que CIV múltiple u otras anomalías asociadas hubiesen sido descartadas con absoluta certeza.

TGV con septum intacto (TGV + SVI)

En útero las presiones en ambos circuitos (pulmonar y sistémico) son iguales. Después del nacimiento la resistencia vascular pulmonar (RVP) disminuye progresivamente.

En TGV con SVI, el ventrículo izquierdo (VI), que trabaja contra la RVP, pierde paulatinamente su capacidad para sostener presiones sistémicas, proscribiendo la operación de Jatene.

En estos casos, cuando se sospecha un ventrículo inadecuado (elegimos arbitrariamente los pacientes más allá de su tercera semana de vida), se realiza un cerclaje pulmonar con la intención de sobrecargar la presión del VI, estimulando así su hipertrofia y preparándolo de este modo para la corrección anatómica.

El cerclaje se mantiene hasta que el VI aumente su masa muscular por lo menos en 75%, lo que usualmente ocurre a los siete días del cerclaje.⁵ Existen varios parámetros para verificar dicha preparación: índice ecocardiográfico de masa/volumen (mayor a 1), índice de presión VD/VI (igual o mayor a 0,6), y el espesor de la pared posterior del VI; ninguno de éstos tiene un valor absoluto, debiendo ser considerados en conjunto.^{6,7}

ANESTESIA Y CIRUGIA

El equipo de monitoreo está compuesto por: monitor cardiorrespiratorio, oximetría de pulso, manguito de presión arterial y monitores de temperatura rectal, timpánica y esofágica.⁸

Es imperativo tener un buen acceso arterial y venoso. Al llegar el paciente a la sala se coloca una línea arterial en forma percutánea o por visualización directa, dado que los catéteres umbilicales serán removidos en las primeras 24 horas postoperatorias, para disminuir los riesgos de la enterocolitis necrotizante.

La temperatura del paciente desciende en forma pasiva desde su arribo a la sala de operaciones. El niño es expuesto a la temperatura ambiente de 15-18°C, llegando a 32-34°C en aproximadamente 20 minutos. A partir de aquí, y bajo anestesia (fentanilo) el enfriamiento se continúa con colchón térmico.

A través de una esternotomía mediana se toma una pieza de pericardio y se coloca en glutaraldehído 0,6%. Se marcan en la arteria pulmonar (AP) los sitios donde se insertarán las arterias coronarias (AC) y se disecan las arterias pulmonares derecha e izquierda en toda su ex-

tensión, incluyendo las primeras ramas en el hilio pulmonar. El paciente es heparinizado con 200 mcg/kg de heparina sódica, y se canula la aorta (Ao) y la aurícula derecha (cánula única). Se comienza la circulación extracorpórea e hipotermia activa; concomitantemente se realiza la ligadura y división del ductus. Cuando la temperatura llega a 16°C se clampea la Ao, administrándose solución cardioplégica (Saint Thomas 20 cc/kg). La Ao se divide aproximadamente a 1 cm por encima del origen de las coronarias.

El punto más crítico es la disección y reanastomosis coronaria. Particularmente aquellas coronarias en que la derecha nace del seno de Valsalva izquierdo y pasa por delante de la Ao, y los casos de Ao y AP con una relación espacial lado a lado en vez de anteroposterior, se nos presentan como más difíciles de satisfacer técnicamente y con un incremento de la morbimortalidad. Los colgajos coronarios deben ser amplios, llegando en profundidad a los senos de Valsalva; las coronarias deben alcanzar el sitio de implante en la neoaorta sin tensión o torsión. Se secciona la AP cerca de su bifurcación, resecaando parte de la pared (marcada previamente), donde se implantarán las AC. Los colgajos coronarios son fijados en su nueva posición mediante sutura continua de material absorbible (PDS 7-0). A continuación se ubica la bifurcación de la AP por delante de la Ao (maniobra de Lacompte) y se restablece la continuidad aórtica. En el caso de que hubiera una CIV, se procede al paro circulatorio y cierre de la misma, de preferencia por vía transauricular o transpulmonar.

Después de esta etapa se cierra la septostomía si la hubiese y se recoloca la cánula venosa, reiniciando así la circulación extracorpórea y el recalentamiento del paciente.

Se procede a la plástica de la neoarteria pulmonar, cubriendo con pericardio el defecto dejado por la explanación de las coronarias. Se remueve el clamp aórtico y se restituye la continuidad de la AP. Durante el recalentamiento del paciente se colocan líneas intracardíacas en la aurícula izquierda y AP y cables de marcapaso transitorio en aurícula y ventrículo derecho.

El paciente se desconecta de la circulación extracorpórea en forma paulatina, iniciándose la infusión de dopamina (10 mcg/kg) para el apoyo cardíaco. La aparición de arritmias o bajo volumen minuto son indicadores de trastornos isquémicos relacionados con la implantación de las AC. En esta circunstancia una

conducta agresiva es la regla.

Una vez retiradas las cánulas se deja un catéter en aurícula derecha, revirtiendo la heparina con protamina en una relación de 2/1.

POSTOPERATORIO

Una de las claves del manejo postoperatorio consiste en la extensión del período anestésico más allá de la cirugía, mediante el goteo de narcóticos (fentanilo a 10 mcg/kg/hora), acompañado por un relajante muscular (metocurionium 0,3 mg/kg/hora). Ocasionalmente agregamos un ansiolítico (lorazepam 0,1 mg/kg/8 horas).

La utilización de narcóticos por menos de dos semanas no ha demostrado ningún tipo de adición o reacción de abstinencia.⁹

MONITOREO

Los pacientes son cuidados en incubadoras abiertas con calor radiante, que permiten un fácil acceso. La rutina de enfermería incluye el control y registro meticuloso del ritmo cardíaco, electrocardiograma, presiones arterial, pulmonar y auriculares, balance horario de líquidos, monitoreo continuo de la saturación de oxígeno transcutánea y periódico de gases en sangre.

Los catéteres intracardíacos, de incalculable ayuda en el postoperatorio, se retiran en las primeras 24-48 horas. Comenzamos removiendo el catéter de AP, seguido por el de aurícula izquierda, mientras que el de aurícula derecha permanece por otras 48 horas, para ser utilizado como línea venosa central. Si el niño va a necesitar un acceso venoso prolongado, colocamos una línea central percutánea en la unidad de cuidados intensivos. Los antibióticos son administrados como profilaxis mientras permanezcan las líneas intracardíacas y/o los drenajes pleurales.

APOYO CARDIACO

El volumen minuto generalmente se deteriora en las primeras 6-12 horas,¹⁰ siendo necesario incrementar el apoyo inotrópico.

Frecuentemente está indicado el uso de epinefrina, teniendo en cuenta que una presión diastólica relativamente alta facilita la perfusión coronaria (presión de perfusión coronaria = presión arterial diastólica - presión coronaria distal).

Ante la persistencia de falla cardíaca o la aparición de arritmias resistentes al tratamiento médico, debe presumirse que existe isquemia miocárdica. En general esto es debido a problemas técnicos, y de ser necesario el paciente regresa a la sala de operaciones para revisar las

anastomosis coronarias.

En un postoperatorio normal son indicados digoxina y diuréticos antes que el paciente abandone la unidad de cuidados intensivos.

APOYO RESPIRATORIO

Los respiradores de tiempo ciclado, con límite volumétrico, son ajustados para tener una alarma y un límite en la presión de pico inspiratoria (tipo Siemens 900c). En el caso de que hubiera un cambio en la complacencia pulmonar, la presión de inspiración va a aumentar, desencadenando la alarma antes de que haya un deterioro en los gases sanguíneos. Inicialmente ajustamos el respirador para que mantenga un volumen tidal de 15 ml/kg y una presión positiva de fin de espiración (PEEP) de 4-6 cm H₂O (para disminuir los efectos de la retención hídrica a nivel pulmonar).¹¹ Un estado de hiperventilación moderada (PCO₂ por debajo de 30-35 mmHg) ayuda a mantener una RVP baja, evitando la dilatación de la AP y el consecuente riesgo de compresión coronaria.

NUTRICION Y BALANCE HIDRICO

Durante las primeras 24 horas el aporte líquido es limitado a un 60% de los requerimientos basales. El aporte nutricional comienza en el segundo día postoperatorio.

Si el paciente está paralizado, hemodinámicamente inestable, con íleo o con riesgo de desarrollar enterocolitis necrotizante, la ruta preferida es la parenteral. La meta es aportar 150 kcal/kg/día, 30%-40% de éstas proviniendo de lípidos, y 3 mg/kg/día de proteínas. Aumentamos rápidamente la glucosa mientras los niveles sanguíneos no excedan los 180 mg/dl.

Los lípidos son comenzados a 0,5 mg/kg/día (infusión continua de 24 horas) e incrementados diariamente siempre que el nivel sanguíneo no exceda los 150 mg/dl. El aporte de aminoácidos empieza a 1-2 mg/kg y se incrementa diariamente a menos que exista un incremento en el nitrógeno sanguíneo.

Si el paciente está estable, la nutrición enteral vía sonda nasogástrica es preferida. Primero se incrementa la concentración de la fórmula, y luego el volumen.

NEUROLOGICO

Aproximadamente el 10% de los pacientes presenta convulsiones durante el período postoperatorio; muchas de ellas son subclínicas (detectadas sólo mediante electroencefalograma), siendo difíciles de diagnosticar cuando el paciente se halla paralizado.

Por esta causa comenzamos el tratamiento sintomático ante la mínima sospecha (fenobarbital o difenilhidantoína). En general es mínimo el número de pacientes que requiere terapia anticonvulsivante a largo plazo.

RESULTADOS

En el Boston Children's Hospital se han realizado, entre enero de 1983 y julio de 1990, 344 *switchs* arteriales. De éstos, 201 fueron en TGV con SVI y 143 casos estaban asociados a CIV.

La mortalidad global es del 8%, alcanzando en los dos años últimos el 2,5%.

Seis pacientes fallecieron en los primeros seis meses postoperatorios. Dos de ellos debido a progresión de la enfermedad vascular pulmonar (TGV con CIV, que fueron operados más allá de los cinco meses de edad), y los otros cuatro por oclusión coronaria.

Las complicaciones a mediano plazo muestran una incidencia del 2% de estenosis pulmonar supraavicular (corregible mediante dilatación o cirugía) y un 15% de insuficiencia valvular aórtica mínima. En tres niños se detectó una oclusión coronaria asintomática.

La incidencia de arritmias auriculares o ventriculares es baja, y —en oposición a los casos de Senning o Mustard— de hallarlas, son asintomáticas. Cuatro pacientes necesitaron la inserción de un marcapasos por causa de un bloqueo auriculoventricular de origen iatrogénico debido al cierre de una CIV.

DISCUSION

Inicialmente las operaciones de inversión atrial ganaron adeptos por su baja mortalidad operatoria. El mejor conocimiento de la fisiopatología, las mejoras en el material de sutura y de visualización (que facilitaron el reimplante coronario), así como las técnicas de anestesia y cuidados intensivos, equipararon la mortalidad operatoria del *switch* arterial con las operaciones de inversión atrial.

Las complicaciones tardías de las inversiones atriales son significativas. En seguimientos a quince años, más del 50% de los pacientes sufre de enfermedad del nódulo sinusal, y 10% de todos los operados requiere marcapaso permanente a diez años de la cirugía.¹²⁻¹⁵ Severa disfunción del VD actuando como ventrículo sistémico ha sido ampliamente publicada^{16,17} y muchos de estos pacientes tienen como única alternativa el trasplante cardíaco.

Por otro lado, existe un número significativo de defectos anatómicos residuales (obstrucción caval, insuficiencia tricuspídea), así como casos

de muerte súbita tanto en los pacientes con arritmias sintomáticas como en aquellos asintomáticos.¹⁸

En el *switch* arterial, a pesar del riesgo de isquemia miocárdica secundaria a la transferencia de las coronarias, los seguimientos a mediano plazo (incluyendo estudios ecocardiográficos y hemodinámicos) indican que la función del ventrículo izquierdo es normal cincuenta meses después del *switch* arterial.¹⁹

En la actualidad, el *switch* tiene un período único de baja mortalidad (primeros seis meses), mientras que la inversión atrial presenta un riesgo continuo por la presencia de arritmias severas y fallo ventricular derecho.²⁰

El campo de acción de la operación de Jatene, reservada en un principio para los neonatos con TGV más CIV, se ha extendido a pacientes más allá del período neonatal y con SVI, utilizando la técnica del cerclaje rápido pulmonar para preparar el VI.

Aunque exista un seguimiento prospectivo más corto, la operación de *switch* arterial parece mostrar claras ventajas con respecto a la de Senning o de Mustard. En nuestra institución, la inversión atrial está reservada para aquellos casos en que existe una configuración coronaria que hace imposible la reinserción de las mismas. Nuestra preferencia es corregir pacientes con TGV más CIV, dentro de los primeros meses de vida, para eliminar la posibilidad de que desarrollen enfermedad vascular pulmonar irreversible.

La dedicación de un centro médico en organizar y divulgar el diagnóstico, la estabilización y el transporte del paciente permitirán la rápida capacitación del equipo médico y de enfermeras, acelerando la curva de aprendizaje que trae aparejada la introducción de toda nueva técnica quirúrgica.

Por todos los argumentos expresados anteriormente, el *switch* arterial es la operación de elección para los casos de transposición de los grandes vasos, simple o asociada a una comunicación interventricular.

SUMMARY

The transposition of the great arteries is a serious disease, with a mortality above 90 % during the first year of life unless the correct treatment is instituted. The atrial inversion procedures, have been a usefull resource in the surgeon's hand for the treatment of this pathology, for more than twenty years, with a very low mortality, but with a serious morbidity in the follow-up. Included among these, we can count a 50 % of patients suffering from sinus node disease, in follow-up up to

15 years, and a 10 % of these having a pacemaker implanted in follow-up at 10 years. On the other hand, there is a significant number of residual anatomic defects, including tricuspid insufficiency and atrio-caval stenosis, and finally cases of sudden death among patients with arrhythmias either symptomatic or asymptomatic. Advances in earlier diagnostic, pre and post-operative management, as well as technical improvements, have made the Jatene's operation or arterial switch a valid alternative. Between January 1983 and July 1990, at the Boston Children's Hospital 344 arterial switch were performed, with a hospital mortality of 8 %, reaching during the last two years a 2.5 %; and with a low morbidity, including a 2 % of pulmonic stenosis, and a 15 % of minimal aortic regurgitation. We think that the surgeon has to offer to the patient a valid alternative treatment, with not only a low mortality, but a fear life quality as well. Furthermore we believe that in 1990 the arterial switch procedure is the treatment of choice for transposition of the great arteries, with or without ventricular septal defect.

BIBLIOGRAFIA

1. Fyler DC, Buckley LP, Hilenbrand WE et al: Report of the New England Regional Infant Cardiac Program. *Pediatrics* 65 (Suppl 2): 375-461, 1980.
2. Van Praagh R, Weinberg PM, Calder AL et al: The transposition complexes: how many are there? *In: Dávila JC (ed): Second Henry Ford Hospital Symposium on Cardiac Surgery.* Appleton-Century-Crofts, Inc, 1977, pp 207-213.
3. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP et al: Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J of Thoracic and Cardio Surg* 72: 364, 1977.
4. Silove ED: Administration of E-type prostaglandins in ductus dependent congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2: 303-305, 1982.
5. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP et al: Rapid, two stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation* 80 (Suppl I): I-203-208, 1989.
6. Ilbawi MN, Idriss FS, De León SY et al: Preparation of the left ventricle for anatomical correction in patients with simple transposition of the great arteries. *J of Thoracic and Cardio Surg* 94: 87-94, 1987.
7. Danford DA, Huhta JC, Gutgessell HP: Left ventricular wall stress and thickness in complete transposition of the great arteries. *J of Thoracic and Cardio Surg* 89: 610-615, 1985.
8. Jonas RA, Hickley PR, Castañeda AR: Intraoperative management. *In: Moller JH, Neal WA (eds): Fetal, Neonatal and Infant Cardiac Disease.* Appleton & Lange, 1990, Chapter 51.
9. Gregory G: Pediatric anesthesia. *In: Verde C, Anand K, Sethan (eds): Pediatric team management.* Churchill and Livingstone, New York, Chapter 21, pp 679-727.
10. Murphy J: Comunicación personal. Servicio de Cardiología, Children's Hospital of Philadelphia.
11. Rogers M, Marc C: *In: Rogers M, Wetzel R, Deshtande J (eds): Textbook of Pediatric Intensive Care.* Williams and Wilkins, Baltimore, 1987, Chapter 12, pp 366-410.
12. El-Said G, Rosenberg HS, Mullins CE et al: Dysrhythmias after Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Amer J of Cardiol* 30: 526, 1972.
13. Issacson R, Titus JL, Merideth J et al: Apparent interruption of atrial conduction pathways after surgical repair of

- transposition of the great arteries. *Amer J of Cardiol* 30: 533, 1972.
14. Byrum CJ, Bove EL, Sondheimer HM et al: Sinus node shift after the Senning procedure compared with the Mustard procedure for transposition of the great arteries. *Amer J of Cardiol* 60: 346, 1987.
 15. Duster MC, Bink-Boelkens MTE, Wampler D et al: Long term follow-up of dysrhythmias following the Mustard's procedure. *Amer Heart J* 109: 1323, 1985.
 16. Graham TP, Atwood GF, Boucek RJ et al: Abnormalities of right ventricular function following Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 52: 678, 1975.
 17. Benson LN, Bonet J, McLaughlin P et al: Assessment of the right ventricle function during supine bicycle exercise after Mustard's operation. *Circulation* 65 (6), 1982.
 18. Hagler DJ, Ritter DG, Mair DD et al: Clinical, angiographic and hemodynamic assessment of late results after Mustard's operation. *Circulation* 57: 1214, 1978.
 19. Colan SD, Trwitzsch E, Wernovsky G et al: Myocardial performance after arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Circulation* 78: 132-141, 1988.
 20. Castañeda AR, Mayer JE, Jonas RA et al: Transposition of the great arteries: the arterial switch operation. *Cardiology Clinics* 7 (2), 1989.