

# Cirugía cardíaca de rescate en un lactante con transposición simple de grandes arterias

Dres. Guillermo Pose <sup>1</sup>, Guillermo Touyá <sup>2</sup>, Luis Ligüera <sup>2</sup>, Diego Abdala <sup>3</sup>, Gabriel Echegaray <sup>4</sup>, Gladys Lejbusiewicz <sup>5</sup>, Serrana Antúnez <sup>6</sup>, Dante Picarelli <sup>7</sup>

1. Pediatra. Neonatólogo. Cardiólogo Infantil.

2. Residente Cirugía Cardíaca.

3. Pediatra. Cardiólogo Infantil.

4. Cardiólogo.

5. Anestesiista.

6. Cardióloga infantil.

7. Cirujano cardíaco. Jefe Servicio Cirugía Cardíaca.

Departamento Médico. Unidad de Cardiología Congénita. Sanatorio Americano

Fecha recibido: 25 de setiembre de 2007.

Fecha aprobado: 7 de noviembre de 2007.

## Resumen

**Introducción:** los pacientes con transposición simple de grandes arterias (TGA) (sin comunicación interventricular amplia), captados más allá de las primeras 8 semanas de vida, son considerados de alto riesgo para ser sometidos a una cirugía correctiva con la técnica de switch arterial (SA) (reparación anatómica) (1). Presentamos un lactante con captación tardía que, debido a una hipoxia severa refractaria a la terapéutica convencional, debió ser sometido pocas horas después de su ingreso a un SA de rescate.

**Caso clínico:** lactante de 32 días, saturación de oxígeno arterial: 68-70%. que no mejora con oxígeno al 100%. Ecocardiograma-Doppler informa: transposición de grandes arterias con septum interventricular intacto, CIA no restrictiva. Ductus pequeño en vías de cierre. Se inicia goteo de PGE1 sin respuesta, manteniendo saturación entre 55% y 60%. Es trasladado a la unidad de cardiopatías congénitas del Sanatorio Americano. Se realiza atrioseptostomía de urgencia bajo ecocardiograma, lográndose un aumento transitorio de la saturación de oxígeno y cierta estabilidad hemodinámica. Rápidamente nuevo episodio de descompensación con desaturación severa y compromiso hemodinámico persistente. Basados en el estudio ecocardiográfico se decide la realización de un switch arterial de urgencia. El postoperatorio se cursó con estabilidad hemodinámica y se realizó extubación programada a las 24 horas de la cirugía sin incidentes. Actualmente, a los 6 meses de edad, el paciente se encuentra asintomático con buen desarrollo pondoestatural y una ecocardiograma Doppler de control que muestra buena función ventricular sin defectos residuales.

**Conclusión:** en todo paciente con transposición de grandes arterias sin comunicación interventricular y presentación tardía (más allá de las primeras tres semanas de vida) deben emplearse los medios diagnósticos adecuados para determinar si el ventrículo izquierdo aún está apto para ser sometido a un SA.

Ante la ausencia de respuesta a la PGE1, el traslado directo a un centro especializado es la única opción para la vida del paciente.

## Palabras clave:

CIRUGÍA TORÁCICA

TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS–cirugía

PROCEDIMIENTOS QUIRÚRGICOS CARDÍACOS

CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS–cirugía

## Summary

**Introduction:** patients with simple transposition of the great arteries (TGA), (without non restrictive ventricular septal defect) having for surgery after 8 weeks of life are considered a high risk for the arterial switch (AS) operation. We report a 32 days old infant with delayed presentation, requiring a rescue AS operation after a few hours after admission due to increased cyanosis which did not revert with conventional therapy.

**Case report:** a 32 days old infant was admitted with an arterial oxygen saturation of 68% - 70% with no response to the administration of oxygen at 100%. Doppler echocardiography showed transposition of the great arteries with intact ventricular septum, non-restrictive atrial septal defect and nearly closed ductus arteriosus. PGE1 infusion was started without response. Oxygen saturation remained between 55% - 60%. The patient was immediately transferred to the congenital cardiac unit of the American Hospital. An emergency balloon atrial septostomy with echo surveillance was attempted with a transitory increase in oxygen saturation (80%). Hemodynamic compromise and increased cyanosis developed immediately. Based on echocardiography evaluation an emergency AS operation took place. Postoperative course was uneventful and ventilatory support was discontinued 24 hours after surgery. At 6 months of age the patient is in good condition with normal growth and the echocardiogram revealed good ventricular function without residual defects.

**Conclusion:** in patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum, and presented after the first 3 weeks of life, every effort should be made. The ability of the left ventricle must be verified and an AS operation must be done. In the absence of response to PGE1 infusion, the only option to save patients life is the immediate transfer to a specialized center.

Key words:

THORACIC SURGERY

TRANSPOSITION OF GREAT VESSELS–surgery

CARDIAC SURGICAL PROCEDURES

HEART DEFECTS, CONGENITAL–surgery

## Introducción

Los pacientes con transposición simple de grandes arterias (TGA) (sin comunicación interventricular amplia), captados más allá de las primeras 8 semanas de vida, son considerados de alto riesgo para ser sometidos a una cirugía correctiva con la técnica de *switch* arterial (SA) (reparación anatómica) <sup>(1)</sup>. Esto es debido que a partir del nacimiento (al caer las resistencias pulmonares) el ventrículo izquierdo (VI) va perdiendo progresivamente su capacidad para mantener un gasto sistémico adecuado <sup>(2)</sup>. Presentamos un lactante con captación tardía que debido a una hipoxia severa refractaria a la terapéutica convencional debió ser sometido, pocas horas después de su ingreso, a un SA de rescate.

## Caso clínico

Lactante de 32 días de vida, sexo masculino, producto de sexta gesta. Madre sana, de 27 años de edad; embarazo controlado y bien tolerado. Parto de término a las 39 semanas de gestación, apgar 8-9, peso al nacer 3.400 g. Alta conjunta a las 48 horas, alimentado con pecho directo exclusivo; control a los cinco días de vida, no constatándose cianosis. Comienza 48 horas antes del ingreso con rechazo al alimento, cianosis generalizada y polipnea. Al ingreso al hospital de Salto requiere intubación orotraqueal y asistencia ventilatoria mecánica; saturación de oxígeno arterial: 68-70%.

Del examen físico se destaca: poca reactividad, palidez cutánea, hipotermia (35°C), hipoperfusión periférica y cianosis generalizada. No se palpan visceromegalias, pulsos finos en los cuatros miembros.

Al examen pleuropulmonar: buena entrada de aire bilateral con estertores subcrepitantes en ápex del pulmón derecho.

Requiere altos parámetros ventilatorios, sin lograrse mejoría de la saturometría. A la aspiración orotraqueal presenta secreciones mucopurulentas moderadas.

Desde el punto de vista cardiovascular, ritmo regular de 136 pm, tonos bien golpeados, no se auscultan soplos.

Abdomen depresible, sin visceromegalias.

Radiografía de tórax: silueta cardíaca globulosa. Infiltrado inhomogéneo paracardiaco derecho.

Desde el punto de vista gasométrico se destaca acidosis mixta: PH 7,05, PCO<sub>2</sub>: 63, PO<sub>2</sub>: 13, BE:-14.

Hemodinamia inestable, realizándose dos cargas de volumen e infusión de dopamina a 10 gamas/kg/min y dos dosis de furosemide.

Ante la sospecha de cardiopatía se realiza ecocardiograma Doppler que muestra: transposición de grandes arterias con septum

interventricular intacto, CIA no restrictiva con buena contractilidad biventricular. Ductus pequeño en vías de cierre.

Se inicia goteo de PGE1 a 0,1 gama/kg/min, aumentándose a 0,2 gama/kg/min sin respuesta, manteniendo saturación entre 55% y 60%.

Requiere de goteo de bicarbonato dada la acidosis metabólica refractaria. Sin evidencias paraclínicas de infección, se inicia antibioticoterapia. Instala clonias de lengua, recibiendo fenobarbital.

Dada la gravedad progresiva, a pesar de las medidas terapéuticas instituidas, se decide su traslado de emergencia al Departamento de Cardiopatías Congénitas del Centro Cardiológico Americano a pesar del elevado riesgo del mismo, como única opción terapéutica. El objetivo era lograr una mejoría oximétrica mediante una atrioseptostomía de urgencia a fin de aumentar la mezcla entre la sangre oxigenada y la desaturada a nivel atrial, dada la ausencia de ductus permeable sin respuesta a la infusión de prostaglandina.

Al ingreso a nuestro servicio, el paciente se presenta con gravedad extrema destacándose cianosis generalizada (Sat O<sub>2</sub> menor de 40%), bradicardia e hipotensión requiriendo de reanimación completa. Se realiza atrioseptostomía de urgencia bajo ecocardiograma, lográndose un aumento transitorio de la Sat O<sub>2</sub> a valores de 80% y cierta estabilidad hemodinámica. Rápidamente presenta nuevo episodio de descompensación con desaturación severa y compromiso hemodinámico persistente.

Ante la gravedad del cuadro clínico se decide la realización de un ecocardiograma con el fin de evaluar la función del ventrículo izquierdo y la posición relativa del septum interventricular en telesístole y así determinar su aptitud para soportar el gasto sistémico con vistas a realizar una cirugía correctiva de urgencia.

El estudio ecocardiográfico demuestra una FEVI de 70% con un septum rectificado y un adecuado grosor de la pared libre del ventrículo izquierdo por lo cual se decide la realización de un SA en urgencia.

Aproximadamente a las tres horas después de su ingreso se efectúa la corrección anatómica (SA) sin complicaciones intraoperatorias, salvo trastorno severo de la crisis debido a la hipoxia y la acidosis refractaria preoperatoria, requiriendo la realización de complejo protrombínico.

La salida de circulación extracorpórea se efectúa sin inconvenientes, manteniendo buena hemodinamia con dosis habituales de milrinona (0,54 gama/kg/min) y adrenalina (0,05 gama/kg/min).

El postoperatorio fue cursado con estabilidad hemodinámica y extubación programada a las 24 horas de la cirugía, sin incidentes.

Buena tolerancia de la vía oral desde tercer día de postoperatorio, presentando como única complicación una infección respiratoria secular, con un foco de condensación en hemitórax derecho, evidenciado en el estudio radiológico preoperatorio. Se trata con antibióticos, respondiendo adecuadamente.

Se traslada a su centro de origen para completar tratamiento a los 12 días de postoperatorio.

Actualmente, a los 6 meses de edad, el paciente se encuentra asintomático con buen crecimiento y desarrollo. El ecodoppler de control muestra buena función ventricular sin defectos residuales.

## Discusión

La corrección anatómica con la técnica de SA (traslocación de las grandes arterias a su posición habitual, de manera de dejar el ventrículo izquierdo en posición subaórtica) es la cirugía de elección para el tratamiento de la TGA sin comunicación interventricular <sup>(1-6)</sup>.

La edad ideal para efectuarla son habitualmente los primeros 14 días de vida <sup>(1-4)</sup>, período durante el cual el ventrículo izquierdo, al estar sometido a resistencias pulmonares elevadas está preparado para enfrentarse a las presiones sistémicas y asegurar un buen gesto cardíaco. En la actualidad, cuando se efectúa el SA, en ese período de la vida, la mortalidad es de aproximadamente del 2% - 4% en la mayoría de los centros <sup>(4)</sup>. Sin embargo, la Sociedad de Cirujanos Cardíacos Congénitos <sup>(2)</sup> demostró que el riesgo quirúrgico aumenta significativamente cuando el SA es realizado después de las tres o cuatro semanas de vida.

Esto es debido a que en ausencia de comunicación interventricular o ductus permeable (que aumentan la precarga), la caída posnatal habitual de las resistencias pulmonares, determina una rápida y progresiva disminución de la presión en el ventrículo izquierdo <sup>(1)</sup> con lo cual, en estos pacientes, dicho ventrículo (en posición subpulmonar) va perdiendo su capacidad para realizar el trabajo sistémico a medida que pasan las primeras semanas de vida, ocasionando una severa disfunción al realizarse el SA <sup>(1-4)</sup>. Nuestro paciente no presentaba ductus permeable ni comunicación interventricular, llegando a nuestro servicio

después de las cuatro semanas de vida con una hipoxia severa que ocasionaba un estado crítico que exigía adoptar una conducta de emergencia para revertir rápidamente una situación de gravedad extrema.

La edad del paciente no permitía que las prostaglandinas tuvieran el efecto esperado de reabrir el ductus arterioso, con lo cual se hubiera podido lograr un aumento en la saturación de oxígeno arterial al mejorarse la mezcla de sangre a nivel pulmonar (sangre desaturada desde la aorta que pasa por el circuito pulmonar) <sup>(1)</sup>.

Con el fin de aumentar la mezcla de sangre a nivel atrial, se intentó realizar una atrioseptostomía de urgencia bajo control ecocardiográfico, como primera medida de rescate en un paciente cuyo estado era extremadamente crítico. Sin embargo, el resultado fue solamente transitorio, debido a que al mes de vida los bordes del foramen oval se van haciendo cada vez más rígidos, no lográndose un desgarro del mismo sino solamente una dilatación transitoria.

Las razones por las cuales no se hace posible, a veces, corregir una TGA con septum interventricular intacto en las primeras dos semanas de vida pueden ser múltiples y variadas. Una de ellas, como ocurrió en este caso, es el diagnóstico tardío, efectuado a su ingreso en el hospital de Salto al mes de nacido. Sin embargo, a pesar de un diagnóstico adecuado, pueden existir factores comórbidos asociados que impidan realizar una cirugía cardíaca compleja con circulación extracorpórea en los primeros días de vida. Estos pueden ser, entre otros, la presencia de sepsis, enterocolitis necrotizante, hemorragia intracranéana, etcétera.

Cuando nos enfrentamos a casos como éstos, la primera conducta es determinar si el ventrículo izquierdo todavía está apto para manejar adecuadamente el gasto sistémico y permitir así la realización de un SA, técnica quirúrgica que ha demostrado tener los mejores resultados a corto, mediano y largo plazo <sup>(1-6)</sup> para esta enfermedad.

En pacientes como el nuestro, con hipoxia severa y gravedad extrema, la única manera de poner en evidencia si el ventrículo izquierdo no ha perdido su capacidad de asegurar la función sistémica es la ecocardiografía <sup>(3,6)</sup>.

Dicho estudio demostró que se encontraba en condiciones todavía aptas, al evidenciar un septum interventricular rectificad y no abombado hacia la izquierda, lo cual demostraba en forma indirecta que poseía aún una presión adecuada. En el caso contrario el abombar de derecha a izquierda se reduce su cavidad y adopta la típica forma de “banana” con una pared libre afinada.

En nuestro caso la pared libre poseía un grosor adecuado y una buena función (FEVI 70%).

Ello quedó de manifiesto en la evolución postoperatoria donde no presentó inestabilidad hemodinámica, requiriendo un mínimo aporte de drogas inotrópicas.

Cuando no es posible realizar un SA en las primeras 3 a 4 semanas de vida en un paciente con transposición simple de grandes arterias, las posibilidades terapéuticas quedan reducidas a dos opciones. Una de ellas es la realización de una corrección fisiológica, cambiando la dirección del flujo a nivel atrial lo que se denomina “switch atrial” u operación de Senning o Mustard. Esta técnica utilizada en la década de 1980 tiene el inconveniente de necesitar grandes líneas de suturas a nivel atrial, parches y, sobre todo, deja al ventrículo derecho y la tricúspide en posición sistémica (subaórtica). Por lo cual, los resultados a largo plazo han mostrado importantes complicaciones, tales como arritmias supraventriculares severas, estenosis de venas pulmonares y falla del ventrículo derecho con insuficiencia tricuspídea <sup>(3)</sup>.

La segunda opción es “preparar” al ventrículo izquierdo para devolverle su capacidad para soportar el gasto sistémico. Esto se logra aumentando la poscarga mediante un *banding* de la arteria pulmonar y un *shunt* sistémico pulmonar para paliar la cianosis que se origina <sup>(1,2,6)</sup>. Esta opción causa un postoperatorio tormentoso <sup>(2,6)</sup> y de muy difícil manejo. Otra manera de “preparar” al ventrículo es aumentando la precarga colocando un *stent* para mantener abierto el ductus arterioso <sup>(3)</sup>. Esta última opción, sin embargo, cuenta con menos adeptos.

Creemos que este caso clínico, a pesar de una presentación tardía, demuestra un adecuado manejo en su centro de origen (CTI pediátrico del hospital de Salto) y sobre todo la importancia de un rápido traslado directamente a un centro especializado, donde a las pocas horas de su ingreso y luego de haberse determinado la buena función del ventrículo izquierdo, el paciente fue sometido a una cirugía correctiva en urgencia. Cualquier demora innecesaria hubiera resultado fatal o hubiera impedido la realización de la técnica quirúrgica de elección: la corrección anatómica.

## Conclusión

En todo paciente con trasposición de grandes arterias sin comunicación interventricular y presentación tardía (más allá de las primeras tres semanas de vida) deben emplearse los medios diagnósticos adecuados para determinar si el ventrículo izquierdo aún está apto para ser sometido a un SA.

Creemos que cuando el ductus arterioso no responde a la infusión de PGE1, el traslado debe ser realizado de inmediato (a pesar del riesgo) directamente a un centro especializado con el fin de evitar una pérdida de tiempo innecesaria que pondría en

riesgo la vida del paciente.

## Referencias bibliográficas

1. **Wernovsky G, Giglia TM, Jonas RA, Mone SM, Colan SD, Wessel DL.** Course in the intensive care unit after “preparatory” pulmonary artery banding and aortopulmonary shunt placement for transposition of the great arteries with low left ventricular pressure. *Circulation* 1992; 86 (5 Suppl): II 133-9.
2. **Kang N, de Leval MR, Elliott M, Tsang V, Kocyildirim E, Sehic I, et al.** Extending the boundaries of the primary arterial switch operation in patients with transposition of the great arteries and intact ventricular septum. *Circulation* 2004; 110 (11 Suppl 1): II 123-7.
3. **Sivakumar R, Francis E, Krishnan P, Shahani J.** Ductal stenting retrains the left ventricle in transposition of great arteries with intact ventricular septum. *J Torac Cardiovasc Surg* 2006; 132: 1081-6.
4. **Duncan BM, Poirier NC, Mee RB, Drummond-Web JJ, Qureshi A, Mesia CI, et al.** Selective timing for the arterial switch operation. *Ann Torac Surg* 2004; 77: 1691-7.
5. **Davis AM, Wilkinson JL, Kart TR, Mee RBB.** Transposition of the great arteries with intact ventricular septum. Arterial switch repair in patients 21 days of age or older. *J Torac Cardiovasc Surg* 1993;106:111-115.
6. **Boutin CH, Jonas RA, Sanders SP, Wernovsky G, Mone SM, Colan SD.** Rapid two stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass alter pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. *Circulation* 1994;90:1304-1309.

**Correspondencia:** Dr. Guillermo Pose  
Correo electrónico: [renee@chasque.apc.org](mailto:renee@chasque.apc.org)