

## Recién nacido cianótico. Transposición de grandes vasos: prostaglandinas y septostomía

Dres. Juan P. Laura\*, José C. Suárez\*, Ricardo Magliola\*\* y Horacio Capelli\*\*\*

En la transposición de los grandes vasos (TGV), la aorta nace del ventrículo derecho y recibe la sangre de las cavas. Si no existe un defecto septal, la cianosis al nacer es intensa y persistente. El ductus arterioso es la única comunicación entre los dos circuitos. El ventrículo izquierdo es hipertrófico y poco distensible. Si el enfermo sobrevive y las resistencias pulmonares disminuyen, predomina el flujo ductal de la aorta a la arteria pulmonar, el circuito pulmonar se sobrecarga, la aurícula izquierda se distiende y la lámina de la fosa oval deja una pequeña comunicación por la que pasa sangre de la aurícula izquierda a la aurícula derecha obteniéndose un nuevo equilibrio (*Gráfico 1: Esquema A*). Se establece de esta forma un modelo circulatorio inestable por el que sangre oxigenada pasa a través de un foramen oval forzado y alcanza la aorta (flujo sistémico efectivo) y un flujo equivalente de sangre insaturada pasa por el ductus a la pulmonar (flujo pulmonar efectivo). La saturación arterial depende del flujo que pasa de un circuito al otro (mezcla) y del contenido de oxígeno de la sangre venosa mixta.

La administración de prostaglandinas, las expansiones con coloides (sangre, plasma), la sedación y los inotrópicos en dosis bajas favorecen esta situación. Las dosis altas de inotrópicos mejoran temporariamente la contractilidad pero aumentan las resistencias pulmonares y sistémicas, la frecuencia cardíaca y el consumo de oxígeno miocárdico, alterando la función diastólica ventricular (relajación) y dificultando la mezcla.

Si la corrección quirúrgica se va a hacer en las horas siguientes y el paciente sedado satura alrededor del 70% y no acidifica, se puede ir directamente a la

cirugía. Por el contrario, si la infusión de prostaglandinas no se acompaña de un aumento franco de la saturación y el foramen oval es restrictivo o si, por cualquier razón, la cirugía se va a demorar o el paciente desmejora, se debe efectuar septostomía auricular con catéter balón. Para evitar el traslado de un RN inestable a la sala de hemodinamia, es conveniente realizar el procedimiento en la unidad de internación bajo control ecocardiográfico, a menos que sea necesario completar el estudio con un cateterismo diagnóstico.

Ciertamente, existe un grupo de pacientes con TGV, buenos candidatos a la corrección quirúrgica, que no responden o empeoran con las prostaglandinas. En estos casos, se ha propuesto para recuperarlos la septostomía auricular en la sala de partos, aun antes de interrumpir la circulación placentaria.<sup>1</sup> También se ha señalado que habría un tiempo útil para obtener el mejor resultado posible con la septostomía y que los eventos perinatales adversos que estresan al RN tienen un efecto contraproducente. El óxido nítrico inhalado y las prostaglandinas contribuyen a mejorar la mezcla en estos pacientes con hipertensión pulmonar que continúan hipóxicos a pesar de tener una comunicación interauricular de buen tamaño.

En el Toronto Hospital for Sick Children, Soonswang y col. revisaron los resultados sobre un total de 295 RN internados con diagnóstico de TGV candidatos al cambio (*switch*) arterial. Los 12 pacientes fallecidos antes de la operación (4,1%) tenían en común: hipoxia grave (mediana de saturación 40%), foramen oval restrictivo (mediana 1,3 mm. de diámetro, menor de 2 mm en todos los casos) y traslados prolongados (mediana 3 horas).<sup>1</sup> Los autores concluyen

\* Cirugía

Cardiovascular.

\*\* Terapia Intensiva

Cardiovascular.

(UCI 35).

\*\*\*Cardiología.

Hospital Nacional

de Pediatría

"Prof. Dr. Juan

P. Garrahan".

Ciudad de

Buenos Aires.

Argentina.

ron que la muerte preoperatoria de estos RN se debió a la mezcla auricular inadecuada a pesar de la infusión de prostaglandinas y que el diagnóstico y la septostomía auricular más tempranos son determinantes críticos de la sobrevida del paciente.

Los hemodinamistas y cardiólogos pediátricos están familiarizados con el procedimiento y el riesgo de complicaciones es insignificante. Los centros de derivación deberían disponer de la organización y el equipamiento necesarios para realizar septostomías a demanda.<sup>2</sup>

Con una comunicación interauricular de buen tamaño (mayor de 10 mm) mejora la saturación y se establece un modelo circulatorio más estable con presión auricular izquierda baja que, habitualmente, permite suspender las prostaglandinas y la asistencia respiratoria mecánica (ARM), retirar catéteres centrales y realimentar el pa-

ciente (esquema B). La saturación arterial no suele ser mayor del 75%, por lo que es conveniente mantener el hematócrito entre 40 y 45%.

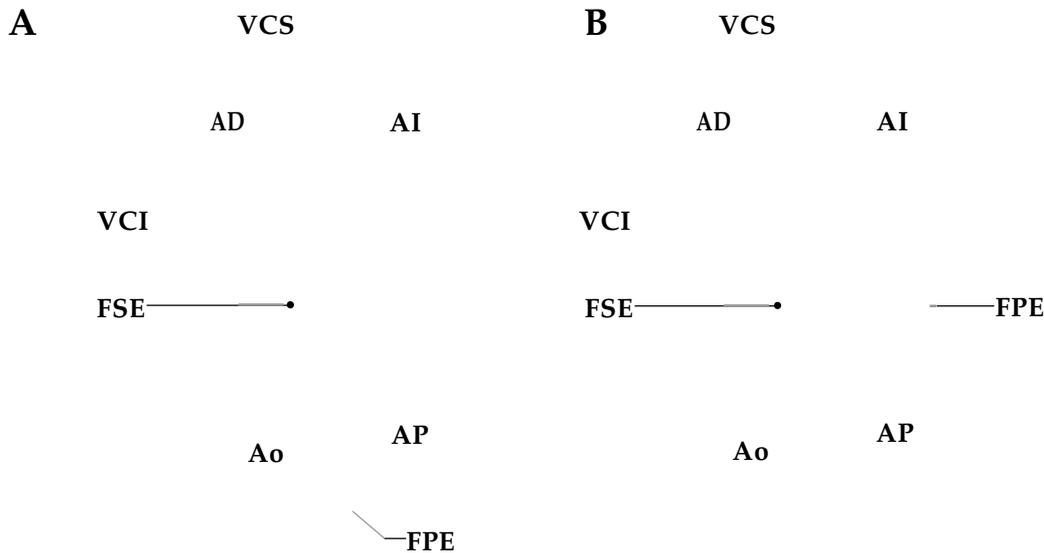
En esas condiciones, el traslado en brazos de la madre no plantea mayores dificultades y la cirugía se puede programar dentro de los primeros treinta días de vida.

En la medida que los resultados con la corrección neonatal de la TGV mejoran, cobra especial interés desarrollar estrategias tendientes a reducir la mortalidad preoperatoria.

¿Qué probabilidades tiene de llegar a la operación un RN con TGV en la Argentina?

Con la información disponible,<sup>3</sup> se puede estimar que nacen por año 175 TGV candidatos al cambio arterial y se operan alrededor de 80. Por lo tanto, la probabilidad de llegar a la operación en nuestro país es menor del 50%. Si se asume que la super-

GRÁFICO 1. Esquemas A y B. Modelos circulatorios en la transposición de grandes vasos.



**A:** La sobrecarga de volumen de las cavidades izquierdas fuerza el foramen oval estableciéndose un flujo, habitualmente turbulento, de la AI a la AD (flujo sistémico efectivo) que es balanceado por otro equivalente y de sentido contrario a través del ductus (flujo pulmonar efectivo). Este modelo circulatorio es, por lo tanto, dependiente del ductus, se asocia con hipertensión pulmonar (arteriolar y venocapilar) y requiere habitualmente ARM.

**B:** Una comunicación interauricular amplia (nativa o post-septostomía) iguala las presiones auriculares y permite el flujo laminar de sangre en ambos sentidos. Este modelo no depende de la permeabilidad del ductus. Al disminuir las resistencias pulmonares, y aumentar el flujo pulmonar, las prostaglandinas pueden contribuir a mejorar la mezcla y la saturación arterial.

Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; D: ductus; VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; FSE: flujo sistémico efectivo; FPE: flujo pulmonar efectivo.

vivencia después del año sin cirugía es excepcional, la mortalidad preoperatoria de la TGV sería mayor del 50%. Esta cifra, llamativamente alta, puede reducirse si se mejoran los cuidados y contrasta con la sobrevida operatoria que, en nuestro hospital, es mayor del 95% (véase Apéndice).

En síntesis, todo RN con cianosis intensa que no responde al oxígeno y flujo pulmonar normal o aumentado (Rx de tórax) tiene, probablemente, una TGV. La sobrevida sólo es posible si existe mezcla de sangre entre ambos circuitos. Las acciones terapéuticas orientadas a favorecer la mezcla, disminuir el consumo de oxígeno y optimizar el volumen minuto y el traslado a centros especializados evitando eventos adversos,<sup>5</sup> han de contribuir a mejorar el pronóstico de los niños que nacen con TGV.

## APÉNDICE

### Tratamiento inicial del recién nacido con transposición de grandes vasos

#### • Diagnóstico presuntivo:

Recién nacido con cianosis intensa y persistente y flujo pulmonar normal o aumentado (Rx) (habitualmente varón, de buen peso y sin otra malformación).

#### • Considerar (según la condición del paciente y las facilidades disponibles):

- Infusión de prostaglandina E1 (dosis inicial: 0,05-0,1 µg/kg/min).
- Asistencia respiratoria mecánica, hipnoanalgesia y relajación muscular.
- Corrección del medio interno (estado ácido-base, hipoglucemia, hipocalcemia).
- Expansión con coloides (sangre, plasma), inotrópicos en dosis bajas: dopamina o dobutamina (4-8 µg/kg/min) o adrenalina (0,01-0,05 µg/kg/min).
- Procurar que la tensión arterial media esté alrededor de 45 mm Hg, con pulsos palpables y diuresis conservada.
- Una saturación periférica del 70%, con una PO<sub>2</sub> arterial de 35-40 mmHg y un hematócrito de 45% habitualmente es bien tolerada.
- Es posible disminuir la dosis inicial de prostaglandinas sin que se modifique el efecto terapéutico. Los efectos colaterales indeseables de las prostaglandinas (fiebre, vasodilatación, hipotensión, edema, apnea, hipertensión) son

infrecuentes con dosis bajas (0,01 a 0,02 µg/kg/min).<sup>4</sup>

#### • Confirmación diagnóstica (ecocardiograma)

- Si el foramen oval es restrictivo, la saturación es menor del 70% o la condición del paciente es inestable, se debe hacer la septostomía antes de iniciar el traslado.
- Evitar eventos adversos durante el traslado: hipotermia, tubo endotraqueal tapado, extubación accidental, dificultades con las vías (mal funcionamiento o sangrado), agotamiento de la provisión de oxígeno.<sup>5</sup>
- Una estrategia basada en cuidados anticipatorios es crucial para que estos RN lleguen a destino en las mejores condiciones posibles.
- Con diagnóstico prenatal (ecocardiograma fetal) de TGV u otra cardiopatía que requiera cirugía neonatal es aconsejable que el parto se produzca en un centro preparado para atender a la madre y al niño.

## Agradecimientos

Los autores expresan su reconocimiento al Servicio de Neonatología y a los Dres. Horacio Faella, Alberto Sciegata, José Alonso y Luis Jmelnitzky del Servicio de Hemodinamia del Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. J. P. Garrahan" por su colaboración en el tratamiento preoperatorio de estos pacientes. Asimismo, agradecen al Prof. Dr. Gustavo Berri por la revisión de este artículo. ■

## BIBLIOGRAFÍA

1. Soonswang J, Adatia I, Newman C, Smallhorn JA, Williams W, Freedom R. Mortality in potential arterial switch candidates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 1998; 32:753-757.
2. American Academy of Pediatrics. Guidelines for pediatric cardiology diagnostic and treatment centers. *Pediatrics* 1991; 87:576-80.
3. Magliola R, Laura JP, Capelli H. Situación actual de los niños con cardiopatía congénita en Argentina. *Arch. argent. pediatr* 2000; 98(2):130-133.
4. Myung K. Park. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 3ª ed. St. Louis: Mosby, 1996: 176 [parte IV].
5. Hellstrom-Westas L, Hansens K, Jogi P, Lundstrom N, Svenning N. Long-distance transports of newborn infants with congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 2001; 22:380-4.