

## Evaluación de la respuesta sistémica en el postoperatorio de las cardiopatías congénitas



### Evaluation of the postoperative systemic response in congenital heart defects

Sra. Editora:

Distintos marcadores pronósticos han sido identificados en el postoperatorio de las cardiopatías congénitas como la saturación venosa y el lactato<sup>1</sup>. En esta cirugía con circulación extracorpórea (CEC) se produce una respuesta inflamatoria consistente en hiperglucemia, aumento de la proteína C reactiva (PCR), y elevación de la troponina (Tp). El objetivo de este estudio ha sido determinar la influencia que tienen estos parámetros en la morbilidad postoperatoria.

En una cohorte de 101 pacientes, se realizó en la UCI pediátrica un estudio prospectivo y observacional. Los criterios de inclusión fueron: a) edad > 1 mes, y b) intervención con CEC. Los criterios de exclusión fueron: a) denegación del consentimiento informado, y b) utilización de corticoides o insulina.

Las variables preoperatorias fueron tipo de cardiopatía y riesgo quirúrgico (RACHS-1). Las variables del postoperatorio fueron glucemia (mg/dl), PCR (mg/l), y Tp (ng/l). Para medirlas se realizaron 4 extracciones de sangre venosa: al ingreso, a las 4 y 8 h del ingreso, y a las 8 h a.m. del día siguiente. La Tp que se determinó fue la «T ultrasensible», considerándose un valor patológico una cifra superior a 100 ng/l. Se determinaron además otras variables, como tiempos de ventilación mecánica y de estancia en la UCI.

Se diferenciaron los pacientes según el RACHS-1<sup>2</sup>, considerándose que presentaban una elevada complejidad quirúrgica (ECQ) cuando el RACHS-1 ≥ 3. Una hiperglucemia mantenida (HGM) se definió cuando la glucemia era superior a 126 mg/dl<sup>3</sup> en las 4 determinaciones. Se consideró una ventilación mecánica prolongada (VMP) la ≥ a 72 h; y una estancia prolongada (EP) la ≥ 5 días.

Un total de 22 niños (22%) presentaron una HGM que se asoció con una EP (Chi-cuadrado = 7,3; p < 0,05). Los pacientes que alcanzaron valores más altos de Tp fueron los que presentaron una VMP (Mann-Whitney = 161; p < 0,001), y una EP (Mann-Whitney = 518; p < 0,001). Se encontró, además, una correlación directa entre los niveles de Tp y los tiempos de ventilación mecánica (r = 0,7; p < 0,01) (fig. 1) y de estancia (r = 0,5; p < 0,01).

El valor medio más frecuente del RACHS-1 fue el grado 3 (42%). La escala RACHS-1 se correlacionó con los tiempos de ventilación mecánica (r = 0,5; p < 0,01), y una ECQ se asoció con una EP (Chi-cuadrado = 5,2; p < 0,05). La PCR no tuvo ninguna significación estadística.

En el análisis multivariante las variables que influyeron en una VMP fueron: la edad y el peso (p < 0,01), los tiempos de CEC y de clampaje aórtico (p < 0,05), el RACHS-1 (p < 0,05), y los niveles de Tp (p < 0,01). Las asociadas a una EP fueron: la edad y el peso (p < 0,01), los tiempos de CEC (p < 0,01) y de clampaje aórtico (p < 0,05), el RACHS-1 (p < 0,01) y los niveles de Tp (p < 0,01).

Se realizó entonces un análisis multivariante para predecir una VMP, donde resultó que solo la Tp fue significativa

(p < 0,01). Al dicotomizar se puso de manifiesto que todas las determinaciones de Tp fueron significativas para predecir una VMP (fig. 2).

En el modelo predictivo para una EP resultaron significativas: el peso, los tiempos de CEC y de clampaje aórtico, y de Tp a las 8 h a.m. De entre todas ellas, solo la Tp a las 8 h a.m. demostró una curva COR por encima de 0,75. Al dicotomizar ocurrió también que todas las determinaciones de Tp resultaron predictivas para una EP.

La técnica de CEC produce una respuesta sistémica consistente en una estimulación adrenérgica<sup>4</sup> y una activación inflamatoria descontrolada, produciéndose una hiperglucemia y una liberación de mediadores de la inflamación. La relación entre hiperglucemia y un mal pronóstico no está clara, aunque en este estudio la HGM se ha asociado a una EP (p < 0,05).

La elevación de la Tp se ha correlacionado con complicaciones postoperatorias<sup>5</sup> y su tendencia descendente es un

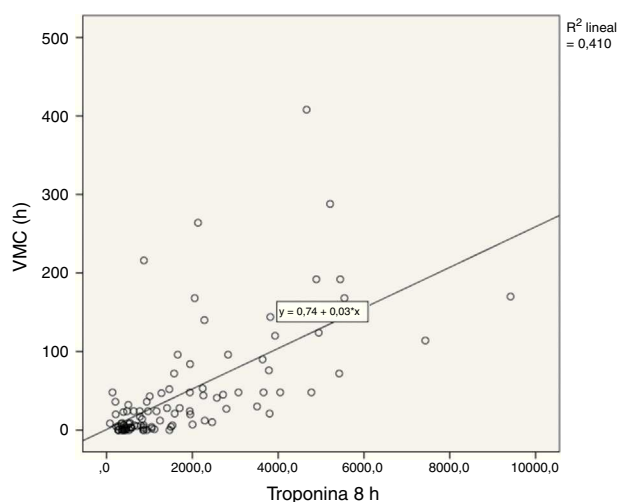


Figura 1 Correlación directa entre los niveles de troponina y el tiempo de ventilación mecánica. La troponina se expresa en ng/l.

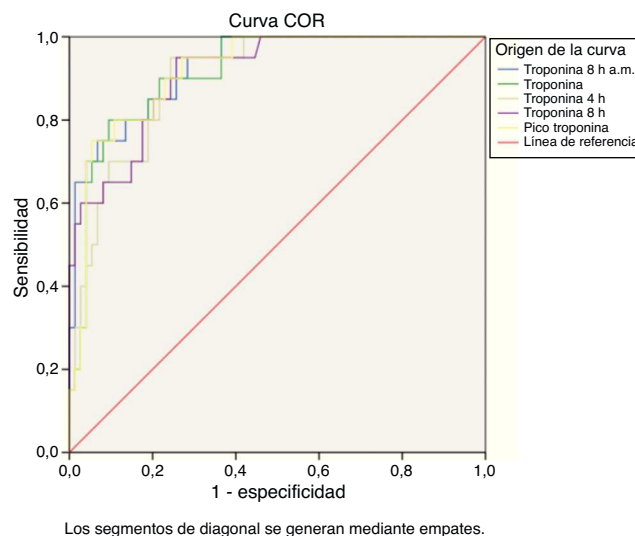


Figura 2 Curva COR de la variable niveles de troponina para predecir una ventilación mecánica prolongada.

dato de buen pronóstico. En este estudio su aumento se ha asociado a unos tiempos prolongados de ventilación y de estancia, siendo capaz de predecir una VMP (fig. 2) y una EP. La escala RACHS-1 se correlacionó con el tiempo de ventilación mecánica; y aquellos pacientes con una ECQ fueron los que tuvieron una EP.

Como conclusiones se puede afirmar que la Tp es el parámetro que mejor nos predice la morbilidad postoperatoria. Lo que aporta este trabajo es que, una valoración multifactorial, es una herramienta útil para identificar niños en riesgo, como otros autores también lo han corroborado<sup>6</sup>.

## Bibliografía

1. García-Hernández JA, Benítez-Gómez IL, Martínez-López AI, Praena-Fernández JM, Cano-Franco J, Loscertales-Abril M. Prognostic markers of mortality after congenital heart defect surgery. *An Pediatr*. 2012;77:366–73.
2. Mildh L, Pettilä V, Sairanen H, Rautiainen P. Predictive value of paediatric risk of mortality score and risk adjustment for congenital heart surgery score after paediatric open-heart surgery. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2007;6:628–31.
3. DeCampli WM, Olsen MC, Munro HM, Felix DE. Perioperative hyperglycemia: Effect on outcome after infant congenital heart surgery. *Ann Thorac Surg*. 2010;89:181–5.
4. Allan CK, Newburger JW, McGrath E, Elder J, Psoinos C, Laussen PC, et al. The relationship between inflammatory activation and

clinical outcome after infant cardiopulmonary bypass. *Anesth Analg*. 2010;111:1244–51.

5. Mildh LH, Pettilä V, Sairanen HI, Rautiainen PH. Cardiac troponin T levels for risk stratification in pediatric open heart surgery. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:1643–8.
6. Carmona F, Manso PH, Vicente WV, Castro M, Carlotti AP. Risk stratification in neonates and infants submitted to cardiac surgery with cardiopulmonary bypass: A multimarker approach combining inflammatory mediators, N-terminal pro-B-type natriuretic peptide and troponin I. *Cytokine*. 2008;42:317–24.

J.A. García-Hernández<sup>a,\*</sup>, M. Fernández-Elías<sup>a</sup>,  
A.I. Martínez-López<sup>b</sup>, A. Cayuela-Domínguez<sup>c</sup>  
y J. Cano-Franco<sup>a</sup>

<sup>a</sup> *Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias, Hospital Infantil Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España*

<sup>b</sup> *Equipo Básico de Atención Primaria, Centro de Salud Alcosa, Sevilla, España*

<sup>c</sup> *Unidad de Apoyo a la Investigación, Unidad de Gestión Clínica de Salud Pública, Distrito Sanitario Sevilla Sur-Hospital de Valme, Sevilla, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [garcier@gmail.com](mailto:garcier@gmail.com)  
(J.A. García-Hernández).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2014.12.009>

## El diagnóstico clínico-molecular en la hipoplasia de cartilago-pelo: dos nuevos casos



### Clinical and molecular diagnostics of a cartilage-hair hypoplasia: Two new cases

Sra. Editora:

El diagnóstico de la hipoplasia de cartilago-pelo o condrodismatosis metafisaria tipo McKusick (MIM 250250), se establece por talla baja disarmónica, fémur y tibia incurvados, falanges cortas y engrosadas, laxitud de ligamentos con característica limitación a la extensión de los codos y pelo ralo, inicialmente descrito en población amish estadounidense<sup>1</sup>. Es debido a mutaciones en el gen *RMRP* (MIM 157660; 9p13)<sup>2</sup>: gen nuclear no codificante que transcribe para una cadena de ARN que forma parte del complejo mitocondrial-RNasa-RMP participando en el ensamblaje de los ribosomas y en la progresión del ciclo celular. Con patrón de herencia recesiva, la severidad de las mutaciones da lugar a una clínica muy variada (de más leve a más grave): displasia metafisaria sin hipotricosis, hipoplasia de cartilago-pelo y displasia anauxética<sup>3</sup>.

#### Caso 1

Varón de 7 meses, de padres sanos no consanguíneos españoles. Nació a las 40 semanas con 3.200 g, 45 cm y PC

de 36 cm. Ingresó a los 4 meses por gastroenteritis aguda. A la exploración presenta pelo ralo, escaso y frágil, acortamiento de extremidades y fémures algo incurvados en varo, manos con dedos cortos. Talla 65,5 cm (–1,31 DE) y peso 7.850 g (–0,72 DE). Estudio óseo: acortamiento de los huesos largos y ensanchamiento metafisario. Estudio inmunológico: leucopenia con neutropenia moderada y linfopenia (linfocitos T CD4 y B+ disminuidos); niveles disminuidos de IgA siendo normales los de IgM e IgG. Con estos datos se le diagnosticó clínicamente de hipoplasia de pelo-cartilago. A la edad de 3 años se solicita el estudio del gen *RMRP* revelando la presencia de 2 mutaciones en heterocigosis [g.236A > G, paterno; g.260G > A, materno]. Este diagnóstico permitió el desarrollo de una sonda para detectar la mutación paterna en el ADN fetal en sangre materna (técnica prenatal no invasiva) a las semanas de gestación 8 y 10 en 2 gestaciones posteriores de esta pareja. En la primera gestación se detectó la mutación paterna en el ADN fetal en sangre materna confirmado por amniocentesis (técnica invasiva) resultando el feto afecto. Se decidió la interrupción del embarazo. En la segunda gestación no se detectó la mutación paterna y el estudio prenatal invasivo lo confirmó (feto sano no portador; publicación en proceso). A los 9 años continúa con talla baja (108 cm, [–4,06 DE], peso 20 kg [–2,25 DE]), incurvamiento en varo de las extremidades moderado con seguimiento en rehabilitación. Pelo ralo. Ha presentado 2 neumonías sin identificación de gérmenes. Está correctamente vacunado según el calendario de su comunidad, presentando reacciones febriles leves con las vacunas de virus vivos. Toma