#### UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MEXICO

# FACULTAD DE MEDICINA DIVISIÓN DE ESTUDIOS SUPERIORES INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA IGNACIO CHÁVEZ

# RESULTADOS DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO ACTUAL DE LA TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS

TESIS DE POSGRADO

PARA OBTENER EL DIPLOMA EN

CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:

DRA. MÓNICA ARISBÉ LÓPEZ GARCÍA

TUTOR DE TESIS. DR. ANTONIO JUANICO ENRÍQUEZ

MÉXICO, D.F. OCTUBRE DE 2006



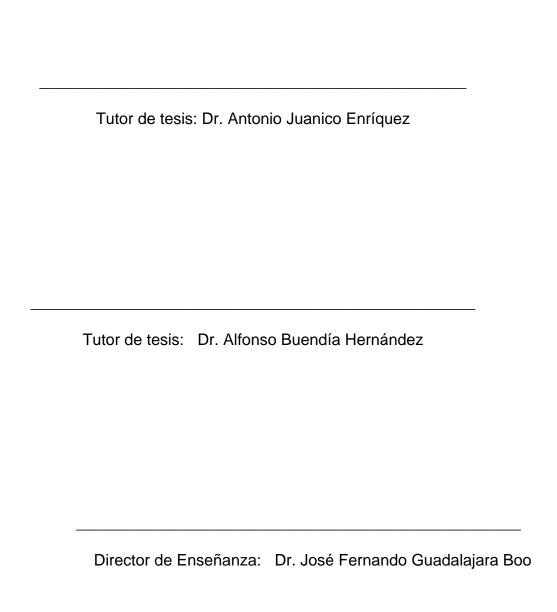


UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

#### DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



#### INDICE

INTRODUCCIÓN

**OBJETIVO** 

**MATERIAL Y MÉTODOS** 

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO** 

**RESULTADOS** 

DISCUSION

**CONCLUSIONES** 

**BIBLIOGRAFÍA** 

TABLAS Y GRÁFICAS

#### INTRODUCCIÓN.

La transposición completa de grandes arterias es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente y de presentación más grave en la etapa neonatal, representa del 5-7% de todas las cardiopatías congénitas. Su etiología es desconocida, probablemente es de origen poligénica en donde influyen diversos factores, es bien conocido su mayor frecuencia en los hijos de madres diabéticas. (1,2)

Se caracteriza por la conexión anormal de la aorta con el ventrículo derecho y la arteria pulmonar con el ventrículo izquierdo. Los aspectos anatómicos pueden ser analizados a nivel atrial, atrioventricular, ventricular y ventrículoarterial. A nivel del atrio derecho existe dilatación debido a la mayor presión que desde la etapa fetal soporta esta cavidad y que persiste dada la anormalidad en la conexión ventrículoarterial. La válvula tricúspide se encuentra ligeramente engrosada a nivel de los velos valvulares y puede existir insuficiencia tricuspídea. (3,4)

La válvula mitral suele ser normal y sólo un pequeño porcentaje (12%) muestra anomalías. El ventrículo derecho es hipertrófico y con trabéculas gruesas, pero en los pocos casos en que hay hipoplasia puede asociarse a coartación de la aorta. En los pacientes con septum interventricular integro se muestra un adelgazamiento de la pared libre del ventrículo izquierdo más significativo a

partir del tercer mes, por otra parte el espesor de esta pared se mantiene y llega a ser normal en los casos que presentan comunicación interventricular y estenosis pulmonar. (4)

En el 80% de los casos la aorta se sitúa anterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Esta disposición de las arterias depende de la orientación del septum infundibular. (4) Para que el concepto de transposición se sostenga, las grandes arterias cabalgantes deben originarse en un 75% del ventrículo opuesto. (1)

Las obstrucciones a las vías de salida generalmente son el resultado de la mala alineación del septum infundibular. La obstrucción es siempre más frecuente en la vía de salida izquierda ya que existen numerosos mecanismos que la ocasionan como: el cierre de un defecto subpulmonar y desarrollo posterior de rodete fibroso, la inserción anormal de cuerdas de la mitral, tejido mitral supernumerario interpuesto, la protrusión del septum membranoso o tejido tricuspídeo a través de un defecto interventricular y la obstrucción tuneliforme de la vía de salida. La arteria pulmonar y sus ramas pueden ser normales, pequeñas o hipoplásicas según el grado de obstrucción. (4)

Exceptuando el conducto arterioso y la comunicación interatrial, la comunicación interventricular es la malformación asociada más frecuente (40%), afecta al septum de salida en el 67% de los casos. Como en la mayoría de las cardiopatías, la presencia de cortocircuitos obligados en el feto, como el foramen

oval y el conducto arterioso permeables, permiten la supervivencia *in útero* de estos niños. (1,2)

La alteración fundamental después del nacimiento es la imposibilidad de la sangre venosa de alcanzar el territorio pulmonar y de la sangre arterial de acceder a la aorta, circulación en paralelo. El resultado es una hipoxemia grave al nacimiento que ocasiona acidosis metabólica. El neonato con transposición se manifiesta con cianosis generalizada y severa, puede existir polipnea y mal estado general. (4)

En los casos con mezcla sanguínea inadecuada esta indicada la atrioseptostomía de Rashkind para mejorar el cortocircuito y disminuir la hipoxemia. Actualmente el estudio de ecocardiografía bidimensional y Doppler color permite un diagnóstico morfo-funcional adecuado de esta cardiopatía. Debe evaluarse el septum interatrial e interventricular, la conexión atrioventricular y ventriculoarterial, el origen y distribución del árbol coronario, la posición de los grandes vasos así como obstrucción a nivel de los tractos de salida ventriculares.

Se debe medir el grosor del las paredes del ventrículo izquierdo para realizar un cálculo de la masa ventricular, que debe ajustarse a la superficie corporal del paciente, además de valorar la presencia del movimiento septal, ya que estos datos nos permiten determinar la capacidad funcional del ventrículo que deberá soportar la presión arterial sistémica.

Es quizás en la transposición completa de las grandes arterias en donde las técnicas quirúrgicas han evolucionado más en los últimos años. Las técnicas existentes son: corrección anatómica (cirugía de Jatene-Lecompte), corrección fisiológica (técnica de Mustard y Senning) y cirugía de Rastelli. (3)

La cirugía de Jatene ha ganado aceptación como el procedimiento quirúrgico de elección en los pacientes con transposición de grandes arterias, el tiempo en el que el ventrículo izquierdo esta bien preparado para soportar la circulación sistémica, según la experiencia clínica, es durante las primeras dos a cuatro semanas de vida. (4)

La cirugía de Rastelli está indicada cuando existe obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, el grado de obstrucción es variable y esta relacionado directamente con el estado del septum interventricular y el grado de alineamiento con el septum infundibular.

En los pacientes con transposición de grandes arterias en los que la anatomía no es favorable para corrección debido a que existe incremento en la masa ventricular derecha y de la presión a este nivel, se requiere preparar al ventrículo izquierdo como paso previo para poder llevar a cabo la corrección anatómica, esta preparación se realiza colocando un bandaje en la arteria pulmonar y una fístula sistémico-pulmonar. La circunferencia de la banda se estima de acuerdo a la formula de Albus en pacientes con transposición de

grandes arterias (TGA), la fórmula aplicada es 24 + 1 mm/kg de peso. Durante este periodo de preparación la mayoría de los pacientes requieren soporte inotrópico y ventilatorio, la mortalidad temprana va del 4 al 5%. <sup>(6)</sup>

En el preoperatorio la mayoría de los pacientes requieren manejo bajo ventilación mecánica, prostaglandina E<sub>1</sub> y atrioseptostomía de urgencia.

Después de la realización de la atrioseptostomía la mayoría de los neonatos pueden ser destetados de la ventilación mecánica. (3) Los pacientes con TGA y flujo pulmonar aumentado pueden ser beneficiados con la utilización de diuréticos, vasodilatadores y dosis bajas de inotrópico antes de la cirugía.

La transposición de grandes arterias sigue siendo un reto para el equipo que se encarga del manejo de los pacientes portadores de esta cardiopatía, el diagnóstico oportuno es esencial para obtener buenos resultados postoperatorios, así que depende de la sospecha clínica por parte de los pediatras y neonatólogos que son quienes tienen el primer contacto con los pacientes.

El propósito del presente estudio es analizar la evolución pre, trans y postquirúrgica en los diferentes tipos de cirugía a que son llevados estos pacientes, ya sea corrección anatómica, preparación ventricular o cirugía paliativa.

#### MATERIAL Y MÉTODOS.

Se realizó un análisis prospectivo de los pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias que fueron sometidos a cirugía en el periodo comprendido del 1º de Enero de 2003 al 31 de Marzo de 2005.

Se realizó una base de datos de manera prospectiva, sobre el estado pre, trans y postoperatorio inmediato de los pacientes portadores de transposición de grandes arterias, para poder hacer un análisis de la evolución de estos pacientes.

Las variables estudiadas fueron la edad, sexo, peso, talla, la cirugía realizada, uso de aminas, presencia de infecciones antes de la cirugía, la estratificación del riesgo quirúrgico (RASH),<sup>(15)</sup> tiempo de circulación extracorpórea y pinzamiento aórtico, complicaciones pulmonares, infecciosas, presencia de arritmias y horas de ventilación mecánica. Posterior al evento quirúrgico nuestros pacientes fueron monitorizados de manera invasiva por medio de la colocación de catéteres transtorácicos en atrio izquierdo y arteria pulmonar.

Se llevo a cabo un análisis estadístico descriptivo, para la comparación de las variables cuantitativas se calcularon la media y su desviación estándar, frecuencia, promedio, porcentajes.

#### RESULTADOS.

En un periodo analizado de 27 meses se operó un total de 47 pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias, 68% (32 casos) tenían septum intacto y 32% defecto septal interventricular (15 casos), 29 pacientes del sexo masculino y 18 del femenino, con un rango de peso de 2.6 a 34 Kg (promedio 6.3 Kg). La talla con un promedio 63 cm y rango de 47 a 144 cm.

Las lesiones asociadas que se encontraron en estos pacientes fueron por orden de frecuencia: la persistencia del conducto arterioso en 23 casos (48%), estenosis pulmonar en 5 pacientes (10.6%), coartación aórtica en 3 (6.3%), se encontró un ostium coronario único en 1 paciente (2%).

Antes de ser llevados a cirugía 13 pacientes (27%) requirieron intubación endotraqueal y ventilación mecánica, 11 de los casos requirieron aminas vasoactivas (23%) y 21 atrioseptostomía (44%) para lograr estabilizarlos y así entrar en mejores condiciones a sala de cirugía. Se estableció el riesgo quirúrgico (RASH) el cual fue grado 3 en 31 pacientes (65%) y en los demás el grado de riesgo se estableció en 4 (34%).

Fueron sometidos a cirugía de Jatene-Lecompte 33 pacientes (70%), algunos requirieron más de un procedimiento quirúrgico por las lesiones asociadas como lo fue el cierre de conducto arterioso persistente en 20 pacientes (47%), aortoplastía en 5 (10%), cambio valvular aórtico en 1 (2%) paciente y resección subpulmonar en un paciente (2%).

El tiempo de pinzamiento aórtico fue en promedio de 129 minutos y el tiempo de circulación extracorpórea de 191 minutos. El tiempo de ventilación mecánica requerida fue de 8 días ± 6 días y se observó la presencia de procesos infecciosos agregados como sepsis en 15 (31%) pacientes así como infección de vías aéreas inferiores en 5 pacientes. (10%)

El resto fueron sometidos a otro tipo de cirugía. Se realizó bandaje de la arteria pulmonar y colocación de fístula sistémico pulmonar en 8 pacientes (17%), hasta el momento de éstos sólo dos de ellos han sido llevados a corrección anatómica. Se realizó cirugía de Senning en 2 pacientes (4%), Bandaje aislado de la arteria pulmonar en 2 de los casos (4%), plastía mitral en 1 caso (2%), Rastelli en 1 paciente (2%) y fístula sistémico pulmonar aislada en 2 pacientes. (4%). De los pacientes con estenosis pulmonar a dos se les realizó fístula sistémico pulmonar y a uno Rastelli, dos de ellos se llevaron a cirugía de Jatene ya que se les realiza además resección subpulmonar.

En un 51% de los pacientes (24 casos) se colocó catéter de diálisis, ningún paciente requirió hemodiálisis. Fue necesaria la realización de cateterismo cardiaco en 6% (3 casos) cuando la evolución durante el postoperatorio inmediato no fue la esperada. A dos de ellos se les realizó embolización de colaterales aortopulmonares (4%) y a un paciente atrioseptostomía posterior a la realización de fístula sistémico pulmonar (2%).

En nuestra serie de casos se llevaron a reoperación a 13 pacientes los cuales representan el 29 % de los casos, en 8 de ellos se les realizó cierre esternal (17%), a 3 se reintervino por sangrado (6%), 1 caso se llevó nuevamente a fístula por oclusión de la misma (2%). En uno de los casos se realiza laparotomía exploradora por abdomen agudo (2%).

Otra de las complicaciones observadas fueron las arritmias en el 53% de nuestros pacientes, 19% presentaron taquicardia supraventricular (9 casos), 4% bradicardia sinusal (2 casos), bloqueo atrioventricular completo 17% (8 casos) y uno de ellos presenta taquicardia ventricular, dos fibrilación ventricular y 3 ritmo de la unión.

En los pacientes operados con transposición de grandes arterias y septum integro que se llevaron a cirugía de Jatene la mortalidad fue del 17% (8 casos). De los 21 pacientes a los que se les realizó atrioseptostomía murieron 4 pacientes (8%). En los niños con defecto septal interventricular que se llevaron a cierre de la misma y corrección anatómica la mortalidad fue de 10% (5 casos).

En los pacientes que se realizó ya sea cirugía de Rastelli o fístula sistémico pulmonar la mortalidad fue de 4% (2 casos).

La sobrevida fue del 73% (34 pacientes), en 23 casos (48%) se presentó falla cardiaca bilateral lo cual mantiene a estos pacientes con inestabilidad hemodinámica, 6 de los pacientes (12%) presentaron falla ventricular izquierda y choque cardiogénico en 11 pacientes (23%).

#### DISCUSIÓN.

La cirugía de Jatene ha mejorado la expectativa de pacientes con transposición de grandes arterias, desde 1984 se ha incrementado su uso ya que se observó en diversos estudios que la mortalidad en relación a la corrección fisiológica (Senning y Mustard) era similar pero con menor morbilidad a largo plazo. <sup>(6,9)</sup>

En estudios realizados a largo plazo las complicaciones mas encontradas fueron insuficiencia cardiaca congestiva y muerte súbita así como arritmias tardías en dos terceras partes de los pacientes, falla ventricular, insuficiencia de la válvula atrioventricular sistémica. (5, 8,10).

En la literatura se han comparado los resultados clínicos de la cirugía de Mustard en comparación con el Senning en donde se encuentra que la mayoría de los pacientes que sobreviven a estos dos procedimientos tienen resultados favorables en relación a la mortalidad tardía, morbilidad y funcionalidad. La mortalidad es similar en ambas cirugías pero los pacientes sometidos a Senning tuvieron un buen estado funcional, con participación en actividades deportivas y

pocos problemas relacionados con el procedimiento. Sin embargo la incidencia elevada de arritmias y de disfunción del ventrículo sistémico hace que en la actualidad se prefiera realizar cirugía de Jatene. (13,14)

En el Instituto Nacional de Cardiología la cirugía que se lleva a cabo en la mayoría de los pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias es la cirugía de Jatene, tomando en cuenta la anatomía y los defectos asociados. En nuestro medio muchos de los pacientes acuden a nuestro servicio en etapas tardías ya que la mayoría de los pacientes son referidos de provincia en donde no se cuenta con recursos humanos ni materiales para la realización de diagnóstico temprano.

A su llegada los niños se encuentran con cianosis importante con acidosis metabólica por lo que, una vez confirmado el diagnóstico, estos pacientes requieren de la realización de atrioseptostomía de forma urgente, en nuestra casuística el procedimiento fue realizado en el 44% de los pacientes. Por lo anterior los niños son llevados a la sala de hemodinámica y, una vez realizada la atrioseptostomía, se mantienen bajo ventilación mecánica y soporte inotrópico hasta mejorar las condiciones clínicas para ser llevados a la cirugía correctiva. En nuestra experiencia el 27% requirieron manejo con ventilación mecánica en el periodo preoperatorio y soporte inotrópico 23% de los casos.

Después de hacer una evaluación cuidadosa en la que se toma en cuenta la posición de los vasos, las obstrucciones a nivel de los tractos de salida, la anatomía del árbol coronario, la masa ventricular izquierda, la presión a nivel de ambos ventrículos y los defectos asociados, se toma la decisión quirúrgica.

En nuestro medio uno de los grandes problemas es la llegada tardía a unidades de salud de tercer nivel, esto condiciona que la anatomía sea desfavorable para la cirugía correctiva, esta bien demostrado que después de la segunda semana de vida la masa ventricular izquierda disminuye y existe incremento en la presión a nivel del ventrículo derecho y abombamiento del septum interventricular a la izquierda.

En esta situación la corrección de la transposición de grandes arterias debe ser llevada cabo en dos pasos. El primero consiste en la colocación de bandaje de la arteria pulmonar y fístula sistémico pulmonar y como segundo paso la realización de corrección anatómica. Se han hecho estudios en los que se observó un incremento en la masa de hasta 3 a 6 mm después de 19 días. Al incrementar la poscarga (bandaje pulmonar) del ventrículo izquierdo se produce incremento en el trabajo del corazón lo que se traduce en hipertrofia e incremento en la presión en este mismo. La fístula sistémico pulmonar produce

una sobrecarga volumétrica del ventrículo izquierdo lo cual da como resultado el incremento en el tamaño de la cavidad ventricular.

El comportamiento en los pacientes después de las primeras 12 horas de la colocación del bandaje pulmonar es con disminución en la fracción de eyección, recuperando los valores previos a la cirugía, en promedio, a los 3.5 días.<sup>(12)</sup>

Ante estos términos es imperativo el soporte inotrópico y ventilatorio en el postoperatorio inmediato. Existen otros estudios que establecen que el mayor incremento en la masa ventricular se obtiene en la primera semana después de la colocación del bandaje y la corrección anatómica se llevó a cabo a los  $9 \pm 4$  días. $^{(7,12)}$ 

En la serie que describimos fueron llevados a bandaje y fístula 17% de los pacientes y sólo a bandaje pulmonar a el 4% de los casos. De los pacientes que fueron llevados a preparación ventricular, a solo dos de ellos se les realizo corrección anatómica, el resto aun están en espera de tratamiento definitivo.

En nuestro medio la preparación ventricular no ha sido un método ideal, debido a distintos factores encontrados en estos pacientes como lo son la edad del niño al momento de su llegada a nuestra institución, antecedente de sepsis y tratamiento previo con antibióticos, así como distintos grados de desnutrición.

Por todo lo anterior nosotros determinamos que todos estos factores de riesgo incrementan la incidencia de procesos infecciosos en el posquirúrgico, lo que produce una evolución tórpida y mayor incidencia en la mortalidad. Por tal motivo nosotros preferimos una preparación ventricular lenta que nos permita ingresar de manera electiva a estos pacientes para la realización de corrección anatómica.

#### CONCLUSIONES.

La Transposición de grandes arterias es una cardiopatía que se presenta de forma frecuente en el neonato la cual es altamente letal, con poca posibilidad de sobrevida si se deja a su evolución natural. El advenimiento de diversas técnicas quirúrgicas ha permitido modificar la esperanza de vida en estos pacientes, quedando claro que debido a la complejidad este tipo de enfermedades requiere el trabajo en equipo de cardiólogos, se ecocardiografistas y hemodinamistas pediatras así como del grupo quirúrgico especializado en cirugía de congénitos, anestesiólogos, médicos y enfermeras especializados en cuidados intensivos postquirúrgicos cardiovasculares con lo cual se ha logrado mejorar la atención y sobrevida en estos niños.

Los resultados han mejorado en nuestro medio, pero es importante realizar una labor educativa para que los médicos pediatras, neonatólogos y generales sepan detectar los datos clínicos clave para realizar el diagnóstico de las cardiopatías congénitas y con esto los pacientes puedan ser enviados a hospitales de alta especialidad en los que pueda ofrecerse un manejo oportuno e integral.

Esto permitirá que las condiciones clínicas en las que llegan los pacientes para su atención especializada sean mejores y que un mayor número puedan ser sometidos a corrección anatómica, lo que sin lugar a dudas repercutirá en una mayor supervivencia y mejoría en la calidad de vida.

#### **BIBLIOGRAFÍA**

- 1.- Attie F et al, Diagnostico anatómico. Cardiología Pediátrica. Ed.
- Panamericana. México, 2001; 235-248
- Chang AC, Hanley FL, Wernovsky G. Pediatric Cardiac Intensive Care.
   Williams and Wilkins. Canadá 1998; 289-301
- 3.- Nichols DG, Cameron DE, Greeley WJ: Critical heart disease in Infants and children, Mosby. St, Louis Missouri. 2005. 715-29, 789-9
- 4.- Anderson R, Yen Ho S, McCartney F: Anatomy of atrial isomerism. Paediatric cardiology. Ed. Churchill. 1983; 5:1281-1319.
- 5.- Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. J Thorac Cardiovasc Surg. 2000; 48(4):233-7.
- 6.- Devaney EJ, Charpie JR, Ohye RG, Bove EL. Combined arterial switch and Senning operation for congenitally corrected transposition of the great arteries: patient selection and intermediate results. J Thorac Cardiovasc Surg. 2003; 125(3):500-7.

- 7.- Dabritz S, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ: Trial of pulmonary artery banding: a diagnostic criterion for 'one-stage' arterial switch in simple transposition of the great arteries beyond the neonatal period. Eur J Cardiothorac Surg.

  1997;
  11(1):112-6.
- 8.-Murphy DJ Jr. Transposition of the great arteries: long-term outcome and current management. Curr Cardiol Rep. 2005;7(4):299-304.
- 9.- Aseervatham R, Pohlner P. A clinical comparison of arterial and atrial repairs for transposition of the great arteries: early and midterm survival and functional results. Aust N Z J Surg. 1998; 68(3):206-8.
- 10.- Agnetti A, et al, Long-term outcome after Senning operation for transposition of the great arteries. Clin Cardiol. 2004;27(11):611-4.
- 11.- Moons P, et al, Long term outcome up to 30 years after the Mustard or Senning operation: a nationwide multicenter study in Belgium. Heart. 2004; 9:307-13.

- 12.-Boutin C, et al, Rapid two-stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. Circulation. 1994; 90:1304-9.
- 13.- Baño RA, Domínguez PF, Fernández PL, et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en el postoperatorio de cardiopatía congénita. Rev Esp Cardiol, 2000; 53: 1496-1526.
- 14.- Schleien CL, Setzer NA, McLaughlin GE, et al. Postoperative manegement of the cardiac surgical patient. Rogers MC, editor Textbook of pediatric intensive care. Baltimore: Williams & Wilkins, 1992; 467-531.
- 15.- Katthy J, Jenkins KJ. Kimberlee G,. Newburger JW: Consensus based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. J Thorac Cardiovasc Surg 2002;123: 110-118

#### **GRAFICA 1**



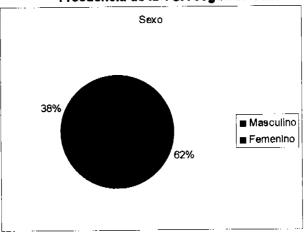


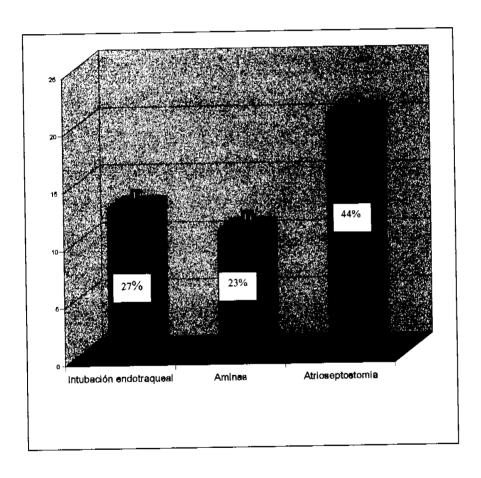
TABLA 1

## DISTRIBUCION DE ANOMALIAS ASOCIADAS EN PACIENTES CON TRANSPOSICION DE GRANDES ARTERIAS

LESIONES ASOCIADAS	No CASOS	PROMEDIO
Persistencia del conducto arterioso	23	48%
Estenosis pulmonar	5	11%
Coartación aórtica	3	6%
Ostium coronario único	1	2%

#### **GRAFICA 2**

### MEDIDAS PREQUIRÚRGICAS REALIZADAS



#### **GRAFICA 3**

#### **CIRUGÍAS REALIZADAS**

