



UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO.
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA "IGNACIO CHÁVEZ"

**EVALUACION DE FACTORES DE RIESGO DE MORTALIDAD Y SOBREVIVENCIA
EN NIÑOS CON TRANSPOSICION CLASICA DE LAS GRANDES ARTERIAS
SOMETIDOS A CORRECCIÓN ANATÓMICA (CIRUGIA DE JATENE)
EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA
"IGNACIO CHÁVEZ" EN EL PERIDO COMPRENDIDO DE 2004-2009**

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALIDAD EN:

CARDIOLOGIA PEDIATRICA

PRESENTA:

DRA SONIA DEL PILAR MUÑOZ GUERRERO

ASESOR CLINICO

DRA IRMA OFELIA MIRANDA

ASESOR METODOLOGICO

DR JAVIER FIGUEROA SOLANO



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

Dr. José Fernando Guadalajara Boo
Director de Enseñanza
Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

Dr. Alfonso Buendía Hernández
Jefe de departamento de Cardiología
Pediátrica

Dr. Juan Calderón Colmenero
Subjefe de departamento de Cardiología
Pediátrica

Dra Irma Ofelia Miranda
Asesor de Tesis

INDICE

Resumen.....	1
Justificación.....	2
Objetivo general.....	3
Objetivos específicos.....	3
Planteamiento del problema.....	4
Marco teórico.....	5
Metodología.....	15
Resultados.....	16
Discusión.....	19
Conclusiones.....	22
Bibliografía.....	23
Apéndice.....	26

EVALUACION DE FACTORES DE RIESGO DE MORTALIDAD Y SOBREVIVENCIA EN NIÑOS CON TRANSPOSICION CLASICA DE LAS GRANDES ARTERIAS SOMETIDOS A CORRECCIÓN ANATÓMICA (CIRUGIA DE JATENE) EXPERIENCIA EN EL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA “IGNACIO CHÁVEZ) EN EL PERIDO COMPRENDIDO DE 2004-2009

RESUMEN

Objetivo: Evaluar los resultados obtenidos en el tratamiento de los niños operados de transposición clásica de las grandes arterias en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”

Material y Métodos: Cohorte histórica. De enero de 2004 a diciembre de 2009 se estudiaron 64 pacientes a quienes se practicó corrección total de la cardiopatía congénita.

Resultados: Del total de pacientes, treinta y nueve eran del sexo masculino. La mediana de la edad para la corrección anatómica fue de 5 meses. La mediana del peso fue de 3.49 kg. La mediana de la masa del ventrículo izquierdo fue de 30gr/ASC. Se practicó cateterismo en 73.4% (47/64) pacientes. La relación de la presión VI/VD mayor de 75% se presentó en todos los pacientes previo a la corrección anatómica. Cuarenta y ocho enfermos (75%) fueron llevados a corrección anatómica de manera inicial. Al resto (16/64), se les ofreció preparación previa al switch arterial: bandaje en 31.2% (5/16), fistula sistémico pulmonar en 6.3% (1/16) y bandaje más fistula 62.5% (10/16). Para este grupo el tiempo que transcurrió entre la preparación y la corrección tuvo una mediana de 489 días. El análisis multivariado mostró como factores de riesgo para mortalidad: falla biventricular, tiempo de circulación extracorpórea > 220 minutos y determinación sérica de lactato > 15 mmol/L en las siguientes 24 hrs al tratamiento quirúrgico todos ellos con $p > 0.05$. De los 64 enfermos estudiados, fallecieron 29 lo que arrojó una supervivencia a 30 días del 52.5%, la cual se mantuvo sin cambios a mediano plazo (6 años). Durante el seguimiento se ha practicado ecocardiograma al 91% (31/34), las lesiones residuales son de poca cuantía

Conclusiones. Hemos mostrado los factores de riesgo para mortalidad. La selección y manejo más precisos en el futuro disminuirá el riesgo de morir. Por otro lado que han sobrevivido se están integrando de manera paulatina al programa de Rehabilitación Cardíaca especialmente diseñado para ellos para que aprendan a vivir con las limitaciones que la enfermedad trae consigo.

JUSTIFICACIÓN

La transposición de las grandes arterias es una cardiopatía congénita cianógena frecuente en el recién nacido, la corrección anatómica llamada cirugía de Jatene ha sido considerado como el procedimiento quirúrgico de elección para este grupo de pacientes. En nuestro medio, las condiciones socioeconómicas y demográficas limitan el acceso temprano de estos pacientes a los servicios de salud, retrasando de esta manera el manejo oportuno llevando en muchos casos a que las condiciones previas a cirugía no se consideren optimas y las cuales podrían afectar los resultados del procedimiento quirúrgico.

Existe controversia sobre la edad máxima en la que la corrección anatómica de esta patología, igualmente sobre factores de riesgo que pueden afectar los resultados de la cirugía.

OBJETIVOS

OBJETIVO GENERAL

Conocer los factores de riesgo asociados a mortalidad y la sobrevida de los pacientes con transposición de las grandes arterias que fueron sometidos a cirugía de Jatene.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

1. Conocer los factores de riesgo asociados a mortalidad en este grupo de pacientes.
2. Comparar la evolución y factores de riesgo detectados en nuestro grupo y los reportados por la literatura mundial.
3. Evaluar la sobrevida de los pacientes portadores con transposición de las grandes arterias a quien se practico corrección anatómica (Cirugía de Jatene).

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La transposición de las grandes arterias es una cardiopatía cianógena congénita que se manifiesta en la etapa neonatal. Del total de las variedades el 55% sobrevive 1 mes. El 15%, 6 meses y solo el 10% sobrevive al año de edad. Por este motivo estos casos, sobre todo los que dependen de conducto arterioso permeable y comunicación interatrial requieren tratamiento quirúrgico temprano.

MARCO TEÓRICO

DEFINICIÓN

La transposición clásica de las grandes arterias (TGA), también llamada discordancia ventrículo arterial es una cardiopatía congénita en la que la aorta se origina del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo originando circulación en paralelo.^{1,2}

La incidencia es de 315/1 000 000³. Es más común en los niños que en las niñas (proporción hombre mujer 3:1). La etiología es desconocida, probablemente sigue las leyes de herencia poligénica y aspectos multifactoriales^{1,2}. Se ha podido demostrar una mayor incidencia de esta malformación en hijos de madres diabéticas, exposición materna a hervicidas, rodenticidas y uso de anticonvulsivantes durante el embarazo.^{1,2,4}

ANATOMIA Y CLASIFICACION

La transposición clásica de las grandes arterias se clasifica en

Presencia o ausencia de comunicación interventricular

Presencia o ausencia de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo y derecho

I Ausencia de comunicación interventricular.

La transposición de las grandes arterias sin comunicación interventricular ocurre en el 75% de los casos. Depende de foramen oval y conducto arterioso; existe continuidad fibrosa entre las válvulas pulmonar y mitral; la pulmonar y aorta tienen el mismo diámetro.

II Presencia de comunicación interventricular

En la transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular el defecto puede ser pequeño o amplio; único o múltiple; puede ocurrir en cualquier localización sin embargo las más frecuentes son perimembranasas y en la vía de salida

III Presencia de obstrucción a la salida del ventrículo izquierdo

Ocurre en el 30% de los casos; puede ser dinámica, por una membrana fija o tuneliforme difusa, Las formas dinámicas raramente se observan en el neonato; las membranas y formas difusas se asocian a comunicación interventricular

IV Presencia de obstrucción a la salida del ventrículo derecho

En la transposición de las grandes arterias con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho, la desviación extrema del septum infundibular obstruye en infundíbulo subaórtico

V Anatomía coronaria.

Las formas pueden ser variadas:

- a) Patrón coronario habitual

- b) Circunfleja que nace de la coronaria derecha
- c) Coronaria derecha única
- d) Coronaria izquierda única
- e) Inversión coronaria
- f) Coronarias intramurales

VI Otras anomalías.

Deben buscarse también las siguientes malformaciones: coartación aortica, interrupción del arco aórtico, anillo vascular.⁵

El situs generalmente es sólitus, pero puede ser inversus o indeterminado (isomorfismo).¹

EMBRIOLOGIA

Las dos teorías mas aceptadas sobre el origen de esta anomalía son:

- Crecimiento recto del septum troncal y del aorto-pulmonar (normalmente se desarrolla en espiral)
- Crecimiento conal diferencial en el que el origen y posición anormal de las arterias se atribuye al mayor desarrollo del infundíbulo subaortico.

Sin embargo ninguna de las dos teorías explica por sí sola las anomalías anatómicas de la malformación.^{1,6}

FISIOPATOLOGÍA

En la TGA la aorta lleva sangre desaturada al organismo y la arteria pulmonar lleva sangre oxigenada de vuelta a los pulmonares; el resultado es la separación completa de la circulación pulmonar y sistémica conocido como circulación en paralelo, la cual es incompatible con la vida. La presencia de cortocircuitos obligados en el feto como foramen oval permeable y conducto arterioso persistente permiten la supervivencia intrauterina en estos niños; después del nacimiento la imposibilidad de la sangre venosa de alcanzar el territorio pulmonar y de la sangre arterial de acceder a la aorta causaran hipoxemia grave y acidosis metabólica.^{1,3,5,7,8} Existen varias formas de presentación: A) Los que dependen de conducto arterioso y foramen oval o comunicación interatrial. En estos pacientes la reserva miocárdica se mantiene durante la primera semana de vida, al caer la resistencia vascular pulmonar el ventrículo izquierdo pierde el estímulo contráctil que favorece la hipertrofia miocárdica, a partir de entonces el ventrículo izquierdo deja de hipertrofiarse y pierde su capacidad de manejar la presión sistémica para la que ha sido diseñado. B) Los que dependen de comunicación interventricular amplia sin estenosis pulmonar. Estos casos se comportan diferente ya que este defecto al ocasionar sobrecarga de presión y de volumen favorecerá la hipertrofia del ventrículo izquierdo pero a mediano plazo desarrollaran insuficiencia cardiaca e hipertensión arterial pulmonar.^{4,8} C) Los que presentan

comunicación interventricular con estenosis pulmonar. Estos pacientes tendrán mejor evolución ya que el ventrículo izquierdo se mantendrá hipertrofiado y la obstrucción pulmonar los protegerá de hipertensión arterial pulmonar.

HISTORIA NATURAL

Del total de las variedades el 55% sobrevive 1 mes. El 15%, 6 meses y solo el 10% sobrevive al año de edad.⁹

MANIFESTACIONES CLINICAS

Estas dependen de la magnitud de los cortocircuitos. En el grupo que depende de conducto arterioso y foramen oval o comunicación interatrial las manifestaciones serán crisis de hipoxia a edades tempranas. Los casos con comunicación interventricular sin estenosis pulmonar se mantendrán de manera inicial con poca sintomatología y al disminuir las resistencias vasculares pulmonares desarrollaran insuficiencia cardiaca e hipertensión arterial pulmonar. Los que tienen comunicación interventricular y estenosis pulmonar tendrán cianosis de diversos grados que podrá incluir crisis de hipoxia. Esto dependerá de la magnitud de estenosis pulmonar

La exploración física también dependerá de los cortocircuitos. En los casos con comunicación interatrial y conducto arterioso permeable puede no haber soplos o tener soplo continuo infraclavicular izquierdo. El segundo ruido es único de tonalidad metálica. Los pulsos disminuidos en extremidades inferiores sugieren coartación aórtica. Puede existir cianosis diferencial que predomina en extremidades superiores en casos de que se asocie a interrupción del arco aórtico. Los casos con comunicación interventricular ésta será audible cuando descendan las resistencias vasculares pulmonares. El segundo ruido único e intenso de tonalidad metálica. En los casos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar se auscultará soplo expulsivo pulmonar; la cianosis se manifestara de diversos grados

DIAGNOSTICO

Inicialmente es clínico, con los hallazgos anteriormente descritos.

Radiografía tórax. En casos con comunicación interatrial y conducto arterioso permeable la silueta cardiaca en forma ovoide, con un mediastino superior estrecho, resultado de que la aorta es anterior y la pulmonar posterior. En los casos con comunicación interventricular sin estenosis pulmonar habrá grados diversos de cardiomegalia e hiperflujo pulmonar dependiendo del grado de cortocircuito y resistencias pulmonares sistémicas. Los casos con comunicación interventricular con estenosis pulmonar mostraran flujo pulmonar disminuido.^{1,2}

Electrocardiograma, usualmente se encuentra ritmo sinusal, en el neonato inicialmente puede encontrarse normal. Existe una desviación del eje QRS a la derecha, suele existir hipertrofia ventricular derecha la cual puede sospecharse tras los primeros días de vida ante la persistencia de la onda T positiva en V1 y la presencia de ondas R monofásicas de gran voltaje en las precordiales derechas, puede existir hipertrofia biventricular en pacientes con CIV. ^{1,2}

Gasometria. Se observa hipoxemia arterial, con PCO2 normal. Paulatinamente se desarrolla acidosis metabólica. ^{1,2}

Ecocardiograma incluirá las modalidades: modo M, bidimensional, doppler pulsado, continuo y doppler con flujo en color. Se describirá de acuerdo al sistema de secuencia diagnóstica: situs, posición del corazón, retornos venosos sistémicos y pulmonares, conexión atrioventricular y ventriculovascular. la presencia de cortocircuitos a nivel atrial, ventricular o a través del conducto arterioso. Se revisaran las vías de salida izquierda y derecha, la anatomía coronaria y el arco aórtico. Se evaluará la masa del ventrículo izquierdo. En caso de septum interventricular intacto es indispensable valorar en el corte paraesternal corto la posición que adopta el séptum interventricular, en los casos en que el ventrículo izquierdo todavía conserva una presión elevada el séptum conserva su convexidad anterior o se muestra rectificadado en sístole; cuando la presión del ventrículo izquierdo cae significativamente y hay predominio de la presión del ventrículo derecho el septum se desplaza hacia el ventrículo izquierdo el cual adopta una convexidad posterior conocido como imagen en banano ¹⁰

Estudio hemodinámico. Los reportes son inconsistentes acerca su realización. Existen grupos en los que son suficientes los datos que aporta el estudio ecocardiográfico para la intervención quirúrgica. Hay otros en que si se realiza. En estos casos es necesario demostrar que la presión del ventrículo izquierdo es por lo menos 75% de la presión sistólica del ventrículo sistémico, requisito indispensable para practicar la corrección anatómica. Esta igualmente indicado el estudio de cateterismo en pacientes que han sido sometidos a preparación ventricular con bandaje o fistula sistémico pulmonar.¹ También define la anatomía coronaria.

En la actualidad la principal indicación del cateterismo es intervencionista cuando se evidencia ausencia de otros cortocircuitos o cuando estos son restrictivos, se realiza atrioseptostomia con balón. Recientemente para mantener permeable el conducto arterioso se utiliza el dispositivo Stent.

MANEJO CLINICO

Es necesario: A) Eutermia. B) Corregir la acidosis, y alteraciones electrolíticas y metabólicas. C) Iniciar prostaglandina E1 para mantener permeabilidad del conducto para favorecer la sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo. D) Manejo de la falla cardiaca.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Corrección fisiológica o switch atrial. (Mustard y Senning). Estas técnicas consisten reconducir el flujo venoso pulmonar y sistémico a nivel de la aurícula a través de deflectores protésicos o pericardicos (Mustard) o a través de un colgajo del septum auricular propio y la pared libre del la aurícula derecha para reconducir el retorno venoso (Senning) estos procedimientos tuvieron secuelas tardías significativas como son arritmias que pueden desencadenar muerte súbita, disfunción ventricular derecha, obstrucción de la vena cava superior e insuficiencia tricúspidea^{4,8,11}

Corrección anatómica o switch arterial. La primera corrección anatómica fue reportada por Jatene en 1975. Este procedimiento consiste en realizar una reorientación de las grandes arterias de manera que la aorta se origine del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar del ventrículo derecho, además se practica el reimplante de las arterias coronarias¹². Esta técnica tiene muchas ventajas sobre la operación de Mustard y Senning ya que mantiene el ritmo sinusal, utiliza el ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico, y la válvula mitral como válvula atrioventricular sistémica. La maniobra de Lecompte reduce en gran medida la obstrucción al tracto de salida pulmonar.

La corrección anatómica es considerada como la técnica quirúrgica de elección para el tratamiento de todos los tipos de TGA con séptum intacto y sin estenosis pulmonar del neonato siempre y cuando el ventrículo izquierdo mantenga una presión de al menos 70% de la sistémica.

La tendencia actual es a practicar corrección anatómica, en el primer mes de vida, la presencia de hipertensión pulmonar o estenosis infundibular pulmonar no contraindican el procedimiento ya que la obstrucción sub pulmonar generalmente es dinámica.

Debido a que no todos los pacientes reúnen requisitos para la corrección anatómica (más de 3 semanas de vida, masa ventricular izquierda menor de 50 ó 60 gramos y ventrículo izquierdo tiene forma de banano) se ha ideado una técnica que se llama preparación ventricular izquierda que consiste en practicar bandaje pulmonar para incrementar la presión del ventrículo izquierdo y producir hipertrofia y una fistula sistémico pulmonar para proporcional flujo. Una vez realizado de manera periódica se practica ecocardiograma para reevaluar la masa y geometría del ventrículo izquierdo y de ser exitosa posteriormente se procederá a realizar la corrección anatómica. Lacour – Gayet en Paris, concluyó que se

necesitaba un promedio de 10 días para aumentar la masa ventricular por lo menos a 50 gr/ASC. Sivakumar mostro que en los pacientes a quienes se recanalizaba el conducto con un dispositivo stent aumentaron la masa muscular de 19 a 108gr/ASC.⁴ Los resultados son inconsistentes y no hay acuerdo de cuales pacientes requieren solo bandaje, solo fístula o ampos procedimientos y el tiempo que debe transcurrir entre la preparación y la corrección Algunos grupos informan que es preferible el intercambio rápido a un periodo de espera más prolongado que provoca la cicatrización y adherencias de la arteria pulmonar tras el bandaje. La cicatrización dificulta la reconstrucción de la arteria pulmonar y la anastomosis de las grandes arterias y las adherencias ocultan la anatomía de las arterias coronarias.^{2,13,14,15} Por otro lado se ha demostrado que el bandaje pulmonar también aumenta el riesgo de insuficiencia aortica a largo plazo en un 7 a 15%.

Una estrategia es realizar la corrección anatómica sin la preparación ventricular, pero tener disponible un dispositivo de asistencia ventricular en caso de llegar a necesitarse durante el postquirúrgico.⁴

Cirugía de Rastelli. Está indicada en los casos de transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular y estenosis pulmonar

Para el éxito de la cirugía de Jatene es importante tener en cuenta las siguientes consideraciones

Consideraciones Preoperatorias

1. El diagnóstico antenatal de TGA resulta en un mejor estado clínico prequirúrgico y mejora los resultados postoperatorios, comparado con el diagnóstico postnatal.^{8,14}
2. El lactato preoperatorio elevado es el predictor más importante de aparición de secuelas neurológicas.
3. El uso de prostaglandinas debe de ser inmediato ante la sospecha de cardiopatía cianógena, sin esperar un diagnóstico ecocardiográfico confirmatorio²
4. La atrioseptostomía es requerida en pacientes profundamente acidóticos y cianóticos¹⁵, esta puede realizarse por medio de cateterismo o guiada por ecocardiografía¹⁶
5. Ante la persistencia de la cianosis posterior a la atrioseptostomía, el óxido nítrico puede ser de valor debido a que es común la presentación de resistencia vascular pulmonar elevada, particularmente en pacientes acidóticos.
6. En la transposición de grandes arterias sin comunicación interventricular la corrección anatómica debe realizarse poco después del nacimiento, el límite de tiempo se ha fijado en 3 semanas de edad aunque algunos autores sugieren un límite máximo de 8 semanas de edad^{2,10,14,17,18,19}

7. En los casos de prematuridad se ha sugerido realizar procedimientos paliativos (bandaje pulmonar y/o fistula sistémico pulmonar) igualmente se ha indicado en pacientes con bajo peso al nacer u otras complicaciones médicas que contraindiquen la cirugía de Jatene, con el fin de reacondicionar el VI en vías de la corrección definitiva.²⁰ Por otro lado los neonatos con bajo peso (<2kg) y la prematuridad son un reto en particular, no solo por el reto técnico, sino porque también son más vulnerables a fuga tisular post-bypass sin embrago existen estudios que demuestran que no existe ventajas en retrasar la reparación en este grupo de niños.⁴
8. Anatomía de las arterias coronarias, el riesgo es ligeramente mayor cuando hay anomalías en el origen de las coronarias.^{2,21} La obstrucción coronaria, es una causa importante de mortalidad operatoria.²²
9. La estenosis valvular pulmonar leve o la estenosis subpulmonar dinámica no impide el éxito de la corrección anatómica,² en caso de displasia o estenosis significativa de la válvula pulmonar y la hipoplasia ventricular, está contraindicada la cirugía de Jatene.
10. En los pacientes con CIV y/o conducto arterioso se corrigen los defectos en el mismo acto quirúrgico.²
11. Otros factores de riesgo son la válvula tricúspide pequeña ($z < 0$) y el arco aórtico transversal pequeño ($z < -2.5$).¹⁷
12. El estudio multi-institucional realizado por la asociación europea de cirugía cardiaca congénita¹⁵ canalizó 613 pacientes, con 19 instituciones participantes, entre 1998 y 2000. Se encontró que la presencia de defecto septal ventricular clínicamente es el factor de riesgo preoperatorio más importante de mortalidad en pacientes con TGA sometidos a cirugía de Jatene.

Consideraciones Operatorias y Posoperatorias

1. Tiempo de circulación extracorpórea mayor a 150min, la mayor morbi mortalidad referida en los pacientes con CEC prolongada se debe a la afectación que esta técnica produce en múltiples órganos diana.
2. El lactato también es predictor de pobre pronóstico y mortalidad aumentada. Se ha visto que existe una correlación directa entre altos niveles de lactato durante las primeras 12 horas posquirúrgicas, tiempo de circulación extracorpórea.²³

3. En la mayoría de los estudios el tiempo de pinzamiento aórtico no representa mayor mortalidad²⁰
4. Se ha considerado que la hipotermia moderada es mejor que la hipotermia profunda parece ser que mejora la tasa de recuperación pulmonar, disminuye la duración del procedimiento, drenajes pulmonares, de requerimiento inotrópico y la tasa primaria de cierre esternal. La hipotermia moderada se asocio con mejor oxigenación, complianza pulmonar, extubación temprana, disminución de la respuesta inflamatoria sistémica, y de la permeabilidad capilar, la tasa de ultrafiltración aumenta lo que indica mejor estado de volemia y menor fuga capilar, este hallazgo puede ser secundario a una disminución de la respuesta inflamatoria sistémica y a una disminución de la permeabilidad capilar.²⁴
5. La presencia de isquemia puede indicar que la corrección quirúrgica de las arterias coronarias fue subóptima o la presencia de embolismo coronario. El reconocimiento de isquemia utilizando solamente electrocardiograma puede ser muy difícil. Las anomalías postoperatorias del segmento ST son comunes, principalmente relacionadas a inflamación pericárdica o bloqueo de rama del haz de His. Altos niveles plasmáticos de Péptido Natriurético tipo B y Troponina I están relacionado con mayor estancia en cuidados intensivos, mayor necesidad y duración de inotrópicos, pero no está establecido su valor en la detección de isquemia miocárdica. En la práctica clínica se considera cuatro signos que son potencialmente indicativos de isquemia temprana:
 - Presión de atrio izquierdo elevada (>10 mmHg)
 - Arritmias atriales
 - Saturación baja de la sangre venosa mezclada (<60%)
 - Un ventrículo rígido visto en el ecocardiograma o bajo visión directa.
6. La presencia de un patrón anormal coronario aumenta el riesgo de muerte, sobretodo en el grupo de arteria coronaria única e intramural²⁵. Estas variantes anatómicas también representan mayor morbilidad al requerir mayor tiempo quirúrgico y mayor tiempo de CEC, más re intervenciones y mayor porcentaje de cierre diferido de tórax.²⁶
7. En el posquirúrgico inmediato, se realiza ecocardiograma transesofágico con el fin de valorar anomalías de movilidad segmentaria de la pared ventricular izquierda, signos indirectos de isquemia, detectar disfunción de la perfusión coronaria, evaluar la función cardiaca, evaluar obstrucción a nivel de la neoaorta y neopulmonar.²⁷
8. Cierre esternal diferido. En las indicaciones de cierre esternal diferido se encuentran: la presión venosa elevada, pobre función de los ventrículos y la presión de ventilación elevada. Hay autores que indican dejar abierto el esternón si al

intentar el cierre esternal la presión venosa aumenta > 2 mmHg o permanece elevada (> 10 mmHg). Bajo estas circunstancias, dejar abierto el esternón evita eventos adversos repentinos (tales como hipotensión, hipertensión pulmonar, taquicardia ectópica de la unión) en las primeras horas después de la cirugía de Jatene. Posteriormente el cierre esternal usualmente se lleva a cabo luego de 48 horas. Sin embargo algunos estudios muestran que el cierre esternal diferido aumenta la morbi-mortalidad pero debido a las complicaciones que este representa.^{15,26}

9. La estenosis supravalvular pulmonar se presenta en el 12-25% de los pacientes.
10. La insuficiencia o estenosis de la neoaorta son poco frecuentes, se presentan más a menudo en los pacientes que se practico bandaje de la arteria pulmonar²², defectos septales, edad de cirugía mayor de 6 meses y válvula neoaortica en el posquirúrgico con Z-score mayor de 1.²⁸

RESULTADOS DE LA CORRECCION COMPLETA

Actualmente los resultados de la cirugía de Jatene en pacientes con TGA han mejorado por:

1. Realización de la cirugía a edades más precoces.
2. Mejora de las técnicas de circulación extracorpórea y protección miocárdica.
3. Mejora en el manejo pos operatorio de los pacientes.

La mortalidad hospitalaria para la TGA simple oscila entre el 5-20% en centros especializados en cirugía neonatal, siendo la mortalidad aumentada para las formas complejas.

SEGUIMIENTO A MEDIANO Y LARGO PLAZO

1. Las complicaciones de la corrección anatómica incluyen distorsión del tracto de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, dilatación de la neoaorta con insuficiencia aortica, la estenosis de las coronarias puede causar muerte súbita secundaria a infarto, esta estenosis puede requerir manejo quirúrgico o por cateterismo.⁸
2. Reimplante coronario. Idealmente es conveniente evaluar el diámetro de las arterias coronarias, el flujo miocárdico regional y la reserva de flujo miocárdico. También se ha medido la velocidad y reserva de flujo de las arterias descendente anterior y coronaria derecha con doppler (Doppler FloWire)²⁹ antes y después de la inyección de adenosina y nitroglicerina. En un estudio realizado con tomografía con emisión de positrones¹⁹, se encontró que en la mayoría de estos pacientes el crecimiento y

función coronaria son normales; sin embargo, los enfermos con antecedente de haber presentado anomalías anatómicas coronarias como el origen anómalo de la descendente anterior izquierda tienen riesgo de presentar alteraciones en la reserva de flujo miocárdico.³⁰

3. Estenosis pulmonar supra valvular en el lugar de la anastomosis (<12%).
4. Insuficiencia valvular de la neoaorta y estenosis supra valvular de la neoaorta, sin embargo se considera que son complicaciones raras.
5. La hipertensión arterial pulmonar es una complicación tardía de los pacientes con TGA operados de Jatene presentando una incidencia de 5 a 7%^{31,32} afectando principalmente a el sexo femenino, la causa no es totalmente clara pero parece ser que existe más riesgo en aquellos paciente operados tardíamente después de los 2 años de edad, dentro de los factores de riesgo están tener cortocircuitos a nivel ventricular. Los pacientes con ligera elevación de la presión pulmonar en el postquirúrgico tiene más riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar⁸. Según el estudio publicado por el International Journal Cardiology de septiembre de 2010 donde analizaron 104 pacientes, con una mediana de edad de cirugía de 22 meses, con edad media de diagnóstico de HAP de 29 años, 5.7% presentaron HAP tardío y encontraron que la terapia vasodilatadora fue bien tolerada y que además mejoraba la capacidad funcional.³³
6. Todos los pacientes sometidos a cirugía de Jatene independientemente del tipo de reparación quirúrgica previa, debe tener una evaluación clínica anual o cada 2 años.^{8,34,35}
 - a. Imágenes por el ecocardiograma y / o resonancia magnética permite una evaluación anatómica posquirúrgica
 - b. Prueba de Holter permite la detección de enfermedad del nodo sinusal y arritmias auriculares que son consideradas factor de riesgo para muerte súbita.
7. Profilaxis de la endocarditis en aquellos pacientes con defectos residuales valvulares como disfunción o estenosis valvular o alteración del tracto de salida.⁸

TIPO DE ESTUDIO:

Cohorte histórica.

MATERIALES Y METODOS

Criterios de inclusión; Niños de ambos géneros con transposición clásica de las grandes arterias, operados en el INC en el periodo comprendido de enero de 2004 hasta diciembre del 2009.

Criterios de exclusión; expedientes incompletos

Metología

De una base de datos existente del servicio de Cardiología Pediátrica y tratamiento posquirúrgico, se tomaron aquellos registros de pacientes sometidos a cirugía de Jatene, se buscaron en el expediente clínico y electrónico y se obtuvieron las variables clínicas demográficas, ecocardiográficas, hemodinámicas, quirúrgicas y posquirúrgicas y se colectaron en una hoja electrónica hecha exclusivamente para el estudio.

La mortalidad operatoria se definió como la defunción durante los primeros 30 días después de la cirugía.

Análisis Estadístico

Las variables numéricas se resumieron en promedio y desviación estándar, o mediana con mínimo y máximo de acuerdo a su distribución, las variables categóricas se expresaron con frecuencia y porcentaje. Una prueba de T para muestras independientes se utilizó para comparar las variables numéricas. La ji cuadrada de Pearson o prueba exacta de Fisher fue utilizada para las variables categóricas. La supervivencia se analizó con una prueba de Kaplan, Mayer y la comparación entre grupos se hizo a través de una Chi cuadrada de Log-Rank. Los factores de riesgo se analizaron obteniendo sus razones de Momios e intervalos de confianza del 95% a través de un análisis univariado y aquellas que fueron significativas se introdujeron al modelo multivariado efectuado con una regresión logística de pasos ascendentes. Se consideró significativo un valor de $P < 0.05$. El paquete estadístico utilizado SPSS versión 15.0 para Windows.

RESULTADOS

En el periodo comprendido de 1 de enero de 2004 a 31 de diciembre de 2009 se estudiaron 64 pacientes en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", 39 del sexo masculino y 25 del sexo femenino. La mediana de la edad para la corrección anatómica fue de 5 meses con mínimo de 0.1 mes y máximo de 173 meses. La mediana del peso fue de 3.49 kg. (Tabla 1). El diagnóstico en todos los casos se estableció a través de ecocardiograma. Los cortocircuitos que acompañaron a la transposición: comunicación interatrial o foramen oval 93.7% (59/63), conducto arterioso 76.2% (48/64), comunicación interventricular 64% (41/64). La anatomía coronaria fue normal en 82% (50/61), ostium coronario único originado del seno posterior 9.8% (6/61) circunfleja con origen de la arteria coronaria derecha 8.2% (5/61). La mediana de la masa del ventrículo izquierdo fue de 30gr/ASC, con mínimo de 21 gr/ASC y máximo de 150gr/ASC. Se practico cateterismo en 73.4% (47/64) pacientes. La relación de la presión VI/VD mayor de 75% se presento en todos los pacientes previo a la corrección anatómica. (Tabla 2).

Se realizo preparación del ventrículo izquierdo previa a la corrección anatomica en el 25% (16/64) de los pacientes, bandaje en 31.2% (5/16), fistula sistémico pulmonar en 6.3% (1/16) y bandaje mas fistula 62.5% (10/16); El tiempo que transcurrió entre la preparación y la corrección tuvo una mediana de 489 días con un mínimo de 14 días y un máximo de 1345 días,(Tabla 3).

Permanecieron con el esternón abierto 67.2% (43/64). (Tabla 4)

Se realizo determinación de lactato en las primeras 24 hrs después de la cirugía. Se determino como punto de corte un valor de lactato de 15mmol/L con una sensibilidad de 92% y una especificidad del 54%.

Las complicaciones posquirrgicas que se presentaron fue; falla cardiaca cardiaca izquierda 67.7% (42/64), falla cardiaca biventricular 32.5% (20/64), falla renal 42.2% (27/64), necesidad de dialsiis peritoneal 34.4% (22/64), sepsis 35.9% (23/64), neumonía 40.6% (26/64), otras complicaciones infecciosas (peritonitis, enterocolitis, mediastinitis) en un 7.8% (5/64). Barotrauma 7.8% (5/64), crisis de hipertension arterial pulmonar 42.2% (27/64) arritmias 67.2% (43/64) TSV 12.5%(8/64), TV 17.2% (11/64), FV 18.8% (12/64), bloqueo AV 14.3%(9/64), ritmo nodal 28.6% (18/64). (Tabla 5)

El deceso ocurrió en 29 pacientes que corresponde a una mortalidad del 45.3%. Las variables que se asociaron a mortalidad en los pacientes operados fueron; niveles de lactato >15mmol/L (OR 8.6, IC 2.1-3.48, p=0.001), Falla cardiaca biventricular (OR 4.2, IC 1.33-13.1, p=0.012), Tiempo de circulación extracorpórea mayor a 220 minutos (OR 3.2, IC 1-07-1.8, p=0.031), y como factores protectores de mortalidad en el análisis univariado se encontró el uso de levosimendan (OR 0.27, IC 0.09-0.84, p=0.016) y esternón abierto (OR

0.26, IC 0.09-0.8, $p=0.016$), estos últimos no mantuvieron su impacto en el análisis multivaridado. (Tabla 6 y 7)

ANÁLISIS DE SUPERVIVENCIA Y MORTALIDAD.

De los 64 enfermos estudiados, fallecieron 29 (45.3%), lo que arrojó una supervivencia a 30 días del 52.5%, la cual se mantuvo sin cambios a mediano plazo (6 años). (figura 1). Cuando se analizó la supervivencia de todo el grupo en relación a los 3 factores de riesgo que se obtuvieron en el análisis univariado, se encontró que los tres afectaron la supervivencia a 30 días de forma independiente. Así, para el tiempo de CEC categorizado (> 220 min y ≤ 220 min) se tuvieron 20 enfermos con una supervivencia del 35% y 44 niños con supervivencia del 60.3% ($p= 0.021$) respectivamente (figura 2); para el nivel de lactato categorizado en los grupos > 15 mmol/l ≤ 15 mmol/l dentro de las primeras 24 hrs de operado (figura3), se tuvieron 16 casos en el primer grupo con una supervivencia de 12.5% y 48 enfermos en el grupo contrario con una supervivencia de 64.7% ($p=0.000$); por último, cuando la supervivencia se analizó respecto a la falla biventricular (figura 4), en 20 enfermos se estableció dicho diagnóstico, su supervivencia correspondió al 28.6% y en el grupo opuesto se presentaron 42 casos y una supervivencia del 62.4% ($p=0.011$). Dado que en el análisis multivariado estos tres factores mantuvieron su asociación con la mortalidad, se analizó el impacto que se iba desarrollando cuando estos factores se agregaban a los enfermos estudiados. (tabla 8 y figura 5 y 6). En ella se muestra el factor de riesgo de izquierda a derecha, el número de individuos con dicho factor y la supervivencia correspondiente. Siguiendo el mismo sentido, se agrega el segundo factor y se muestra el número de enfermos afectados para cada subcategoría y su supervivencia correspondiente y lo mismo se hace con el último factor. Así, en la primera categoría (tiempo de CEC > 220 min) cuando el lactato fue > 15 mmol/l, todos (7 pacientes) fallecieron sin importar el tipo de falla cardiaca. Cuando el lactato ≤ 15 mmol/l dentro de la misma categoría, nuevamente fallecieron el 100% si la falla era biventricular ($n=2$) que en caso de no ser así ($n= 10$) la supervivencia fue del 40%. De los 44 enfermos con la categoría de menor tiempo de CEC, si el lactato superaba los 15 mmol/l ($n=9$) la supervivencia correspondió al 33.3% y en caso contrario ($n = 35$) fue del 67.8%. Si el tiempo de CEC era menor pero el lactato mayor a 15 mmol/l, la supervivencia varió de acuerdo con el tipo de falla cardiaca. Si ésta fue biventricular ($n= 4$) la supervivencia fue del 25%, por el contrario, un 40% se obtuvo cuando sólo era falla izquierda ($n = 5$). En la última subcategoría se presentó algo similar, la supervivencia del subgrupo con falla biventricular ($n =10$) fue del 40% y en el grupo opuesto ($n=24$) se obtuvo la mayor supervivencia de todas las subcategorías 79.16% ($p = 0.000$). Los dos pacientes catalogados con insuficiencia cardiaca derecha tuvieron lactatos < 15 mmol/l, uno de ellos requirió un tiempo de CEC > 220 , pero ambos sobrevivieron.

Se realizó un subanálisis dividiendo a toda la población en menores y mayores de 6 semanas de edad, en los menores de 6 semanas 44% (11/25) tuvieron comunicación interventricular de ellos falleció el 72.7% (8/11). De los pacientes sin CIV falleció el 35.7% (5/14). La $p=0.066$. Las variables asociadas se mantuvieron con la misma significancia

pero se encontró que al tener una CIV en el grupo de los menores de 6 semanas tenía una tendencia a la significancia. Es necesario aclarar que un paciente de 3 semanas de edad se eliminó de este subanálisis por haberse llevado a preparación del ventrículo izquierdo previo a la cirugía de Jatene.

Una última subdivisión de la población estudiada se realizó entre los pacientes que se llevaron a Jatene y los pacientes preparados independiente de la edad, se encontró que el grado de cortocircuito prequirúrgico tuvo una tendencia a la asociación con un valor de $p=0.08$ la relación de Qp/Qs:2 con una DS 4.2 para los pacientes vivos y una relación Qp/Qs de 4.5 con una DS de 9 para los pacientes que fallecieron. Las variables asociadas se mantuvieron con igual significancia estadística.

La mortalidad de acuerdo al año de la cirugía se puede observar en la *figura 7*. Hay una tendencia a la disminución del año 2004 (55.0%) al año 2008 (25.0%), exceptuando el 2007 (con una mortalidad del 42.86%, donde se hicieron reparaciones al quirófano). Pero llama la atención que en el 2009 haya existido un incremento drástico de la mortalidad del 60%. Al evaluar la mortalidad dependiendo del lugar de la defunción, se observa que hubo un incremento de pacientes que fallecieron en el quirófano. (*figura 8*)

COMPLICACIONES AL SEGUIMIENTO.

De los 64 enfermos, 29 fallecieron (mortalidad del 45.3%), nueve en el quirófano (14.1%), diez y siete en la terapia intensiva (26.6%) y tres (4.7%) en hospitalización (6to piso). Treinta y cinco enfermos se han seguido en la consulta externa. De ellos, sólo en 31 se cuenta con un ecocardiograma de control. La insuficiencia de la neoaorta se presentó en 18 casos (58%), de ellos 15 fueron ligera, 2 moderada y 1 severa. Sólo en 13 enfermos se presentó insuficiencia neopulmonar (41.9%), ocho fueron ligera y 5 moderada. La estenosis se presentó en una menor proporción: sólo 6 en la neoaorta (19.3%) de grado ligero; siete en la neopulmonar (22,5%) de grado ligero 6 y uno moderado. En dos enfermos se detectó una obstrucción subvalvular de la neoaorta de grado ligero. (*Tabla 9*)

LIMITACIONES DEL ESTUDIO

Debido a que se trata de una cohorte histórica, la fuente de información del estudio es secundaria por lo que no se pudieron evaluar otros factores descritos en la literatura.

DISCUSION

De acuerdo a nuestros resultados los puntos para analizar son los siguientes:

EDAD

La mediana de la edad en que se lleva a cabo el tratamiento quirúrgico en nuestra institución es de 4.2 meses con mínimo de 0.1m y máximo de 173m que difiere de otros centros y esto se relaciona con el diagnóstico y envío tardío a centros especializados de este grupo de pacientes. Para los grupos en que el diagnóstico se efectúa en la etapa prenatal o al nacimiento se ha acordado efectuar la corrección las primeras 2 semanas de vida. La mortalidad para estos pacientes es del 2 al 7%.⁹

Los resultados para la transposición sin comunicación interventricular a otras edades han sido inconsistentes. Kabbanni¹⁹ informó en 2010 la experiencia de pacientes mayores de 3 semanas de edad que fueron operados de corrección anatómica. De marzo de 2002 a 2008. Se estudiaron 94 pacientes que se dividieron en 2 grupos: el grupo A de casos operados de manera temprana antes de 3 semanas y el grupo B los operados después de 3 semanas, el grupo A con 67 pacientes y el grupo B con 27 pacientes, la mediana de edad fue de 11+/- 4 días en grupo A y en grupo B 37+/- 17 días. Los dos grupos no mostraron diferencias significativas en parámetros de terapia intensiva, complicaciones o mortalidad. Concluyeron que los pacientes con TGA sin CIV puede tolerar el Jatene después del primer mes de vida siempre y cuando el ventrículo izquierdo este preparado; de ser así, la edad no debe ser una limitante para este tipo de cirugía.

Por otro lado Bisoi en Nueva Delhi en 2010¹³ realizó un estudio de pacientes mayores de 6 semanas entre 2003 y 2009. Se evaluó la geometría ventricular y la movilidad del septum interventricular a través de ecocardiograma en el eje corto. Se analizó un total de 55 pacientes con un rango de edad entre 42 días a 9 años, 13% de los niños fallecieron durante su estancia hospitalaria; los niños que tenían severa regresión ventricular (geometría ventricular izquierda en forma de banano) fueron operados con ECMO-CPB; los niños que tenían severa regresión del ventrículo izquierdo requirieron tiempo prolongado de soporte con ventilación mecánica e inotrópicos. La recuperación de la función y geometría ventricular izquierda tardó de 1 a 6 meses. Se concluyó que los pacientes con TGA sin CIV pueden beneficiarse de la operación de Jatene primaria con resultados aceptables pero la necesidad de soporte ventilatorio prolongado puede limitar el amplio uso de esta estrategia quirúrgica. El concepto de usar el circuito integrado ECMO trae muchas ventajas, previene el daño de órganos diana, reduce las probabilidades de paro cardíaco y un estado prolongado de bajo gasto cardíaco.

CEC

Para el tiempo de CEC categorizado (> 220 min $\neq 220$ min) se tuvieron 20 enfermos con una supervivencia del 35% y 44 niños con supervivencia del 60.3% ($p= 0.021$) respectivamente. También García Hernández en 2001 demostró que el tiempo de circulación extracorpórea mayor a 150min, con lleva a mayor morbi mortalidad y esto se debe a la afectación que esta técnica produce en múltiples órganos diana.²⁶

LACTATO

El nivel de lactato categorizado en los grupos > 15 mmol/l $\neq 15$ mmol/l dentro de las primeras 24 hrs de operado se tuvieron 16 casos en el primer grupo con una supervivencia de 12.5% y 48 enfermos en el grupo contrario con una supervivencia de 64.7% ($p = 0.000$). Vered²³ en 2010 informo que el lactato también es predictor de pobre pronóstico y mortalidad aumentada. Se ha visto que existe una correlación directa entre altos niveles de lactato durante las primeras 12 horas posquirúrgicas y tiempo de circulación extracorpórea como se demostró en nuestro estudio.

Por último, cuando la supervivencia se analizó respecto a la falla biventricular en 20 enfermos se estableció dicho diagnóstico, su supervivencia correspondió al 28.6% y en el grupo opuesto se presentaron 42 casos y una supervivencia del 62.4% ($p = 0.011$). Este factor no ha sido analizado en la literatura.

CIERRE ESTERNAL DIFERIDO

Las indicaciones de cierre esternal diferido son: a) presión venosa elevada; b) pobre función de los ventrículos y c) presión de ventilación elevada. Hay autores que indican dejar abierto el esternón si al intentar el cierre esternal la presión venosa aumenta más de 2 mmHg o permanece elevada (> 10 mmHg). Bajo estas circunstancias, dejar abierto el esternón evita eventos adversos repentinos (tales como hipotensión, hipertensión pulmonar, taquicardia ectópica de la unión) en las primeras horas después de la cirugía de Jatene. Posteriormente el cierre esternal usualmente se lleva a cabo 48 horas después. Los resultados al respecto son inconsistentes. García Hdez en 2011²⁶ analizó un grupo de 121 pacientes con TGA operados de Jatene a la edad de 8 a 16 días con peso promedio 3.5kg (3 a 3.7kg), 66% sin CIV y 34% con CIV. En este estudio se encontró que la mortalidad para los pacientes en que difirió el cierre esternal fue mayor. Por otro lado Sarris en un estudio multi-institucional realizado por la asociación europea de cirugía cardiaca congénita¹⁵ revisó 613 pacientes, en 19 instituciones entre 1998 y 2000. Se demostró que el cierre esternal diferido fue un predictor independiente estadísticamente significativo de mortalidad, sin embargo esta mortalidad se debió a complicaciones secundarias y no al procedimiento en sí. Este último hallazgo difiere de lo encontrado en nuestra institución en que el cierre esternal diferido es factor protector de mortalidad cuando se analiza de manera independiente (OR 0.26 con

IC:0.09-0.8, $p=0.016$), sin embargo en el análisis multivariado no demostró significancia estadística.

ADMINISTRACION DE LEVOSIMENDAN

El síndrome de bajo gasto cardiaco ocurre frecuentemente en el posoperatorio de pacientes con cirugía cardíaca. Las catecolaminas, utilizadas como inotrópicos, pueden provocar efectos adversos potencialmente deletéreos. El levosimendan es un nuevo fármaco inotrópico no adrenérgico con posibles beneficios en esta población de niños con bajo gasto posoperatorio, encontrando publicaciones que se observó mejoría hasta de un 50% en el gasto cardíaco.³⁶ En nuestro estudio el uso de levosimendan al analizarlo de forma aislada se considero como protector de mortalidad (OR de 0.27 con IC 0.09-0.84 y $p= 0.019$), sin embargo en el análisis multivariado no mantuvo dicho impacto.

PREPARACION PREVIA A LA CORRECCIÓN ANATÓMICA

Owaida en 2006,¹⁵ encontró que a mayor tiempo de preparación la mortalidad aumentaba, nosotros no encontramos una significancia estadística esto se puede deber a que el tamaño de la muestra es pequeño. Para todo el grupo el tiempo de preparación en promedio fue de 539 días, con una DS de 466 días y en el grupo de los pacientes que fallecieron el promedio de días de preparación fue de 377 días con una DS de 466 días y en el grupo de los vivos el promedio fue de 702 días con una DS 390 días.

SOBREVIDA Y SEGUIMIENTO

De los 64 enfermos estudiados, fallecieron 29 (45.3%), lo que arrojó una supervivencia a 30 días del 52.5%, la cual se mantuvo sin cambios a mediano plazo (6 años) que difiere de lo publicado Tobler³⁷ en 2010 analizó 65 pacientes llevados a corrección anatómica, la sobrevida a 20 años fue del 97%,

Las complicaciones de la corrección anatómica incluyen distorsión del tracto de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, dilatación de la neoaorta con insuficiencia aortica, la estenosis de las coronarias⁸. En nuestra serie treinta y cinco enfermos se han seguido en la consulta externa. De ellos, en 31 se cuenta con un ecocardiograma de control. La insuficiencia de la neoaorta se presentó en 18 casos (58%), de ellos 15 fueron ligera, 2 moderada y 1 severa. Estas lesiones se presentan más a menudo en los pacientes que se practico bandaje de la arteria pulmonar,²² defectos septales, edad de cirugía mayor de 6 meses y válvula neoaortica en el posquirúrgico con Z-score mayor de 1.²⁸ Sólo en 13 enfermos se presentó insuficiencia neopulmonar (41.9%), ocho fueron ligera y 5 moderada. En la literatura se ha informado que estas lesiones se presentan en el 12-25% de los pacientes.

EVALUACION DE LAS CORONARIAS

En los niños operados de corrección anatómica el reimplante coronario idealmente requiere evaluar el diámetro de las arterias coronarias, el flujo miocárdico regional, la reserva de flujo miocárdico. Se han propuesto diferentes métodos para su evaluación, en un estudio realizado con tomografía con emisión de positrones ³⁸, se encontró que en la mayoría de estos pacientes el crecimiento y función coronaria son normales, sin embargo los pacientes con antecedente de haber presentado anomalías anatómicas coronarias como el origen anómalo de la descendente anterior izquierda pueden aumentar el riesgo o causar alteraciones en la reserva de flujo miocárdico. La medición de la velocidad de flujo de las arterias descendente anterior y coronaria derecha con doppler (Doppler FloWire) ²⁹ antes y después de la inyección de adenosina y nitroglicerina y se mide la reserva de flujo coronario, se ha encontrado que la reserva de flujo coronario y la vasoreactividad coronaria a la nitroglicerina en estos pacientes generalmente se encuentra dentro de límites normales, sin embargo un incremento en la presión ventricular derecha y la hipertrofia miocárdica afectan negativamente la reserva de flujo coronario. En nuestra serie se ha realizado perfusión miocárdica con MIBI 9 casos. En ocho se informó isquemia de grado ligero; en uno, en que se reportó isquemia de grado moderado se practicó coronariografía y no se demostraron obstrucciones coronarias. Recientemente en la evaluación de estos casos se ha incluido la tomografía coronaria de la que más adelante informaremos los resultados. Por otro lado se ha considerado que estos pacientes se encuentran en riesgo elevado de desarrollar aterosclerosis a edades tempranas por lo que se han incluido al programa de rehabilitación cardíaca donde se vigilan factores de riesgo y se les enseña cuales son los límites seguros de su corazón.³⁹

CONCLUSIONES

La corrección anatómica de la transposición clásica de las grandes arterias ha permitido cambiar la historia natural de este padecimiento que es letal si no se corrige en etapas tempranas de la vida. Este estudio es el segundo trabajo en nuestro país que nos ofrece información al respecto. En esta cohorte histórica se demostró que los factores que se asociaron a mortalidad en este orden fueron lactato mayor de 15 mmol/l, falla biventricular y tiempo de circulación extracorpórea mayor de 220 minutos. Estos hallazgos nos permitirán ser más precisos en el estudio, selección y manejo de estos pacientes. Por otro lado se encontró alta mortalidad posoperatoria sin embargo los pacientes que sobrevivieron tienen lesiones residuales de poca cuantía en el seguimiento. Un aspecto novedoso en nuestro país es que estos pacientes se integran de manera paulatina al programa de rehabilitación cardíaca especialmente diseñado para ellos con el objeto de que aprendan a vivir con las limitaciones que la enfermedad conlleva.

BIBLIOGRAFIA

1. Attie F, Zabal C, Buendia A: Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento. 1ª Edición, México. Medica Panamericana 1993, pp 235-247.
2. Myung K Park. Cardiología pediátrica. 5ª Edición, España Elsevier 2008, pp 217-230.
3. Hoffman J Kaplan S. The incidence of Congenital Heart Disease. J Am Coll Cardiol 2002; 39: 1890-900.
4. Skinner J, Hornung T, Rumball E, Congenital Heart Disease. Transposition of the great arteries: from fetus to adult. Heart 2008; 94:1227-1235.
5. Jagers J, Cameron D, J. Herlong R, et al Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Transposition of the Great Arteries. Ann Thorac Surg. 2000; 69: 205-23515.
6. Muñoz L. Kuri M. Obstrucción en las vías de salida en la transposición completa de las grandes arterias. Arch Cardiol Méx. 2002; 72(3):192-202.
7. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. Orphanet Journal of Rare Diseases. 2008, October;3:1750-1172
8. Carole A. Warnes. Congenital Heart Disease. Transposition of the great arteries. Circulation 2006;114:2699-2709.
9. Kirklin B, Kouchoukos N, Blackstone E, Doty D. Hanley F, Karp R. Cardiac Surgery. Morphology, diagnosis, criteria, natural history, techniques, results and indications. Transposition of great arteries 3º Ed: Philadelphia USA. Elsevier, 2003. 1438-1507.
10. Jhon foran, et al. Primary Arterial Switch Operations for Transposition of the Great Arteries With intact Ventricular Septum in infants Older Than 21 Days. Journal American College of Cardiology. 1998;31:883-9.
11. Oechslin E and 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. Thorac Cardiovascular surgery. 2000;48:233-237.
12. Casaldàliga J. Evolución a largo plazo de la transposición de grandes arterias reparada durante la edad pediátrica. Anales de Cirugía Cardíaca y Vascul ar 2002;8(3):154-157
13. Bisoi AK, Sharma P, Chauhan S, et al. Primary arterial switch operation in children presenting late with d-transposition of great arteries and intact ventricular septum. When is it too late for a primary arterial switch operation?. Eur J Cardiothorac Surg. 2010 Dec; 38(6):707-13.
14. Howaida O, Khawar A, et al. Two Stage Arterial Switch Operations is late ever too late?. Asian cardiovascular Thorac Ann 2002 Sep;10(3):235-9.
15. Sarris GE, Chatzis AC, et al., The arterial switch operation in Europe for trans- position of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. Journal Thorac ic Cardiovascular Surgery. 2006;132:633-9.

16. Lopes LM, Kawano C, Cristóvão SA, Nagamatsu CT, et al. Balloon atrial septostomy guided by echocardiography in a neonatal intensive care unit. Arq Bras Cardiol. 2010 Aug;95(2):153-8.
17. Gottlieb D, Schwartz M, Bischoff K, et al. Predictors of Outcome of Arterial Switch Operation for Complex D-Transposition Ann Thorac Surg 2008; 85:1698-1703.
18. Liu YL, Hu SS, Shen XD, et al. Midterm results of arterial switch operation in older patients with severe pulmonary hypertension. Ann Thorac Surg. 2010 Sep; 90(3):848-55.
19. Ismail SR, Kabbani MS, et al. Early outcome for the primary arterial switch operation beyond the age of 3 weeks Department of Cardiac Sciences. Pediatr Cardiol. 2010 Jul;31(5):663-7.
20. Qamar Z, Goldberg C, Devaney E, et al, Current Risk Factors and Outcomes for the Arterial Switch Operation. Ann Thorac Surg 2007; 84:871–9
21. Zhonghua Y, Xue Z. et al, Influence of coronary artery variation on the outcome of arterial switch operation. Department of Cardiac Surgery, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Fuwai Hospital & Cardiovascular Institute, Beijing ,China. 2010 Aug3;90(29):2062-4
22. Kreutzer G. Cirugía de Jatene para la corrección de la transposición de las grandes arterias. Argent Cardiol 2005; 73:88-89.
23. Vered M, Yael G, et al. Blood Lactate Levels Differ Significantly Between Surviving and Nonsurviving Patients Within the Same Risk-Adjusted. Pediatr Cardiol 2010; 31:952–960.
24. Oskarsson G, Pesonen E et al. Normal coronary flow reserve after arterial switch operation for transposition of the great arteries: an intracoronary Doppler guidewire study. Department of Pediatric Cardiology. Circulation. 2003 May 13;107(18):e126
25. Suzuki T. Modification of the arterial switch operation for transposition of the great arteries with complex coronary artery patterns. General Thoracic and Cardiovascular Surgery 2009 Jun;57(6):281-92.
26. García J, Hernández A, et al. Valoración pronóstica del switch arterial en la transposición de grandes arterias. An Pediatr (Barc) 2011; 74:174-81. - vol.74 núm 03
27. Rouine K, Rouillard M, Hance W, et al. Segmental Wall-Motion Abnormalities After an Arterial Switch Operation Indicate Ischemia. Anesth Analg 2006; 103:1139 –46
28. Pan X, Hu S, Li S, Zheng Z, et al. Predictors for late insufficiency of the neo-aortic valve after the switch procedure. Department of Cardiovascular Surgery, Chinese Academy of Medical Sciences. J Heart Valve Dis. 2010 Nov;19(6):731-5

29. Oskarsson G, Pesonen E et al. Normal coronary flow reserve after arterial switch operation for transposition of the great arteries: an intracoronary Doppler guidewire study. Department of Pediatric Cardiology. Circulation. 2003 May 13;107(18):e126
30. Szymański P, Klisiewicz A, et al. Endogenous catecholamine levels and function of the systemic right ventricle following atrial switch. Int J Cardiol. 2010 Jan 7;138(1):81-6.
31. Fan H, Hu S, Zheng Z, et al. Do patients with complete transposition of the great arteries and severe pulmonary hypertension benefit from an arterial switch operation. Department of Cardiovascular Surgery and Research Center for Cardiovascular Peking Union Medical College, Beijing, Ann Thorac Surg. 2011 Jan;91(1):181-6.
32. Yehya A, Lyle T, Pernetz MA, McConnell ME, Kogon B. Pulmonary arterial hypertension in patients with prior atrial switch procedure for D-Transposition of great arteries. Int J Cardiol. 2010 Sep 3;143(3):271-5.
33. Chow PC, Liang XC, Cheung YF. Diastolic ventricular interaction in patients after atrial switch for transposition of the great arteries: A speckle tracking echocardiographic study. Hong Kong, China. Int J Cardiol. 2010 Jul 10.
34. Elkins R, Knott C. Ventricular function after the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Department of Surgery. The Annals of Thoracic Surgery, 1994, Vol 57, 826-831
35. Pettersen E, et al. Ventricular function in patients with transposition of the great arteries operated with arterial switch . Am J Cardiol. 2009 Aug 15;104(4):583-9.
36. Magliola^a R, Moreno G, Vassallo J, et al. Levosimendan, a new inotropic drug: experience in children with acute heart failure. Arch. Argent. Pediat. Vol 107 No 2.
37. Tobler D, Williams WG, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Division of Cardiology, University of Toronto. J Am Coll Cardiol. 2010 Jun 29;56(1):58-64
38. Turner DR, Muzik O, Forbes TJ, Sullivan NM, Singh TP. Coronary diameter and vasodilator function in children following arterial switch operation for complete transposition of the great arteries. Department of Pediatrics, Wayne State University School of Medicine, Detroit, Michigan, USA. Am J Cardiol. 2010 Aug 1;106(3):421-5
39. Kavey R, Allada V, Daniels S. Cardiovascular Risk Reduction in High-Risk Pediatric Patients. Circulation 2006; 114: 2710-2738.
40. Dibardino D, Allison A, Vaughn W. Current Expectations for Newborns Undergoing the Arterial Switch Operation. Department of Adult Congenital Heart Diseases, Institute of Cardiology, Ann Surg 2004; 239: 588–598.

APENDICE

Tabla 1. Variables demográficas

Variable	n	media	P	Mediana	Min-max	DS	Defunción		total
							si	no	
Genero	64		0.27						64
masculino	39	60.9%					16(41%)	23(49%)	39
femenino	25	30.1%					13(52%)	12(48%)	25
Edad(meses)	64			5	0.1-173	0.17	29	35	64
Peso (Kg)	64			3.49	2.4-17.2	3.4	29	35	64
Talla (cm)	64			53	44-113	17	29	35	64

Tabla 2. Variables ecocardiográficas y hemodinámicas, en pacientes operados de Jatene que fueron operados en uno o dos tiempos.

Variable	n	media	P	Mediana	Min-max	DS	Defunción		total
							si	no	
CIA	63		0.63				29(46%)	34(54.2%)	63
-Si	59	93.7					27(45.8%)	32(54.2%)	59
-No	4	6.3					2(50%)	2(50%)	4
CIA restrictiva	64		0.6				29(45%)	35(54.7%)	64
-Si	48	75					20(41.7%)	28(58.3%)	48
-No	11	17.2					7(63.6%)	4(36.4%)	11
-No aplica	5	7.8					2(40%)	3(60%)	5
PCA	63		0.3				28(44.4%)	35(55.6%)	63
-Si	48	76.2					20(41.7%)	28(58.3%)	48
-no	15	23.8					8(53.3%)	7(46.7%)	15
Anat. coronaria	61		0.77				28(45.9%)	33(54.1%)	61
-A	50	82					22(44%)	28(56%)	50
-B	6	9.8					3(50%)	3(50%)	6
-C	5	8.2					3(100%)	2(40%)	5
Lesiones asoc.	64		0.8				29(45%)	35(54%)	64
- Ninguna	46	71.9					21(45.7%)	25(54.3%)	46
-Coartación Aor	1	1.6					0	1(100%)	1
- Estenosis pulm	12	18.8					6(50%)	6(50%)	12
- Otras	5	7.8					2(40%)	3(60%)	5
Grado de HAP	64		0.53				29(45.3)	35(57.7%)	64
Sin HAP	58	90.6					26(44.8%)	32(55.2%)	58
Modserada	1	1.6					0	1(100%)	1
Severa	5	7.8					3(60%)	2(40%)	5
Masa Vlgr/SCT	56			30	21-150	0.95	26	30	56
Masa Vlgr/SCT pos preparado	15			70	35-182	0.51	8	7	15
Qp/Qs	7			1.34	1-7	2.2	4	3	7

Qp/Qs pos preparado	6			1.9	1-9	0.76	1	5	6
------------------------	---	--	--	-----	-----	------	---	---	---

Anatomía coronaria; A-normal. B ostium único que se origina del seno posterior. C-circunfleja que nace de arteria coronaria der.

Tabla 3. Variables prequirurgicas. Intervencionismo o preparación previa a cirugía de Jatene.

Variable	n	media	P	Mediana	Min-max	DS	Defunción		total
							si	no	
Tiempo preparación VI (días)	14			489	14-1345	(456)	7	7	14
Preparación VI	64		0.23				29(45.3%)	35(54.6%)	64
Si	16	25					9(56.2%)	7(43.8%)	16
No	48	75					20(41.7%)	28(58.3%)	48
Atrioseptostom	64	56.2	0.27				29(45.3%)	35(57.7%)	64
Si	36	46.8					18(50%)	18(50%)	36
No	28						11(39.3%)	17(60.7%)	28

Tabla 4. Variables intraoperatorias y transoperatorias

Variable	n	media	P	Defunción		total
				si	no	
Preparación VI	64		0.23	29(45.3%)	35(54.6%)	64
Si	16	25		9(56.2%)	7(43.8%)	16
No	48	75		20(41.7%)	28(58.3%)	48
Paro cardíaco revertido	64		0.1	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	12	18.7		3(25%)	9(75%)	12
No	52	81.3		26(50%)	26(50%)	52
Tiempo CEC	64	31.3	0.031	29(45.3%)	35(54.6%)	64
>220 min	20	68.7		13(65%)	7(35%)	20
<220min	44			16(36.4%)	28(63.6%)	44
Empaquetado	64		0.33	29(45.3%)	35(54.6%)	64
Si	16	25		6(37.5%)	10(62%)	16
No	48	75		23(79.3%)	25(71.4%)	48
Esternon abiert	64	67.2	0.016	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	43	32.8		15(34.9%)	28(65%)	43
No	16			14(67%)	7(33%)	16

Tabla 5. Complicaciones posquirúrgicas tempranas

Variable	n	media	P	Defunción		total
				si	no	
Falla cardiaca	62		0.012			62
Izquierda	42	67.7		29(47%)	33(53%)	42
Biventricular	20	32.3		15(35.7%)	27(64.3%)	20
				14(70%)	6(30%)	
Falla renal	64		0.35	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	27	42.2		11(40.7%)	16(59.3%)	27
No	37	57.8		18(48.6%)	19(51.4%)	37
Diálisis	64		0.2	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	22	34.4		12(54.5%)	10(45.5%)	22
No	42	65.6		17(40.5%)	25(59.5%)	42
Sepsis	64		0.31	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	23	35.9		9(39.1%)	14(60.9%)	23
No	41	64.1		20(48.8%)	21(51.2%)	41
Neumonía	64		0.003	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	26	40.6		6(23.1%)	20(76.9%)	26
no	38	59.4		23(60.5%)	15(39.5%)	38
Otras infecciones	64		0.59	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	5	7.8		2(40%)	3(60%)	5
No	59	92.2		27(45.6%)	32(54.2%)	59
Barotrauma	64		0.24	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	5	7.8		1(20%)	4(80%)	5
No	59	92.2		28(47.5%)	31(52.5%)	59
Crisis de HAP	64		0.35	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	27	42.2		11(40.7%)	16(59.3%)	27
no	37	57.8		18(48.6%)	19(51.4%)	37
Arritmias	64		0.49	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	43	67.2		20(40,5%)	23(53,5%)	43
No	21	32.8		9(42,9%)	12(57,1%)	21
Tipo de arritmia						
TSV	8	12.5%	0.19			64
TV	11	17.2%	0.6			64
FV	12	18.8%	0.48			64
Bloque AV	9	14.3%	0.39			64
R nodal	18	28.6%	0.24			64
otras	3	4.7%	0.15			64

Tabla 6. Factores de riesgo asociados a mortalidad

Variable	n	media	P	Defunción		Total
				Si	No	
Falla cardiaca	62		0.012	29(47%)	33(53%)	62
Izquierda	42	67.7		15(35.7%)	27(64.3%)	42
Biventricular	20	32.3		14(70%)	6(30%)	20
Tiempo CEC	64		0.031	29(45.3%)	35(54.6%)	64
>220 min	20	31.3		13(65%)	7(35%)	20
<220min	44	68.7		16(36.4%)	28(63.6%)	44
Esternon abierto	64		0.016	29(45.3%)	35(54.7%)	64
Si	43	67.2		15(34.9%)	28(65%)	43
No	16	32.8		14(67%)	7(33%)	16
Uso de Levosimendan	64		0.019	29(45.3%)	35(54.6%)	64
Si	23	35.9		6(26.1%)	17(73.9%)	23
No	41	64.1		23(56.1%)	18(43.9%)	41
Lactato *	64		0.001	29(45.3%)	35(54.6%)	64
>15mmol/L	16	25		13(81.3%)	3(18.8%)	16
<15mmol/L	48	75		16(33.3%)	32(66.7%)	48

*Lactato en las primeras 24 horas del posquirúrgico.

Tabla 7. Factores de riesgo asociados a mortalidad. Análisis univariado

VARIABLE	OR	IC	P
Lactato > 15mmol/L	8.6	21-3.48	0.001
Falla cardiaca biventricular	4.2	1.33-13.1	0.012
Tiempo CEC >220min	3.2	1.07-9.8	0.031
Uso de Levosimendan.	0.27	0.09-0.84	0.019
Esternón abierto	0.26	0.09-0.8	0.016

Tabla 8. Análisis de supervivencia acorde a los factores de riesgo

Tiempo de CEC	N	supervivencia	lactato	n	supervivencia	falla cardiaca	n	supervivencia
> 220 min	20	35.00%	> 15 mmol/l	7	0.00%	biventricular izquierda	4 3	0.00% 0.00%
			≤ 15.0 mmol/l	13	53.80%	biventricular izquierda	2 10	0.00% 40.00%
≤ 220 min	44	60.30%	> 15 mmol/l	9	33.30%	biventricular izquierda	4 5	25.00% 40.00%
			≤ 15.0 mmol/l	35	67.80%	biventricular izquierda	10 24	40.00% 79.16%

Tabla 9. Seguimiento eco cardiográfico posquirúrgico

Variable	n	media	P	Defunción		total
				si	no	
Insuf Neo Aorta	36		0.8	5(13.9%)	31(86.1%)	36
Sin insuficienc	16	44.4		3(18.8%)	13(81.5%)	16
Ligera	17	47.2		2(11.8 %)	15(88.2%)	17
Moderada	2	5.6		0	2(100 %)	2
Severa	1	2.8		0	1(100 %)	1
Est Neo Aorta	36		0.37	5(13.9%)	31(86.1%)	36
Si	6	16.7		0	6(100%)	6
No	30	83.3		5(16.7%)	25(83.3%)	30
Obs subAorta	34		0.7	4(11.8 %)	30(88.2 %)	34
Si	2	5.9		0	2(100 %)	2
No	32	94.1		4(12.5%)	28(87.5%)	32
Insuf Neopulm	36		0.5	5(13.9%)	31(86.1%)	36
Sin insuficienc	22	61.1		4(18.2 %)	18(81.8 %)	22
Ligera	9	25		1(11.1%)	8(88.9 %)	9
Moderada	5	13.9		0	5(100%)	5
Est Neopulm	35		0.5	5(13.9%)	31(86.1%)	35
Sin estenosis	28	80		5(17.9 %)	23(82.1 %)	28
Leve	6	17.1		0	6(100%)	6
Moderada	1	2.9		0	1(100 %)	1
Obst subpulm	35		0.48	5(13.9%)	31(86.1%)	35
Si	0	0		0	0	0
No	35	100		5(13.9%)	31(86.1%)	35

Figura 1.

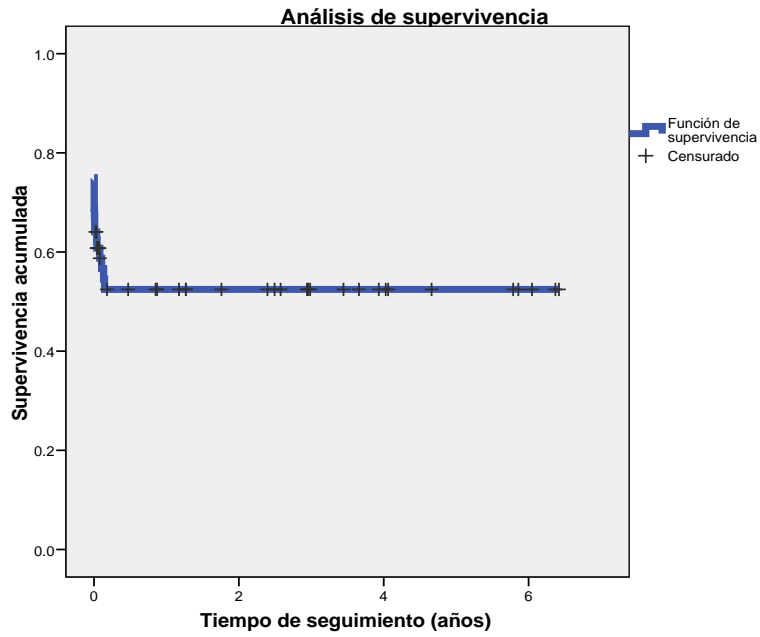


Figura 2

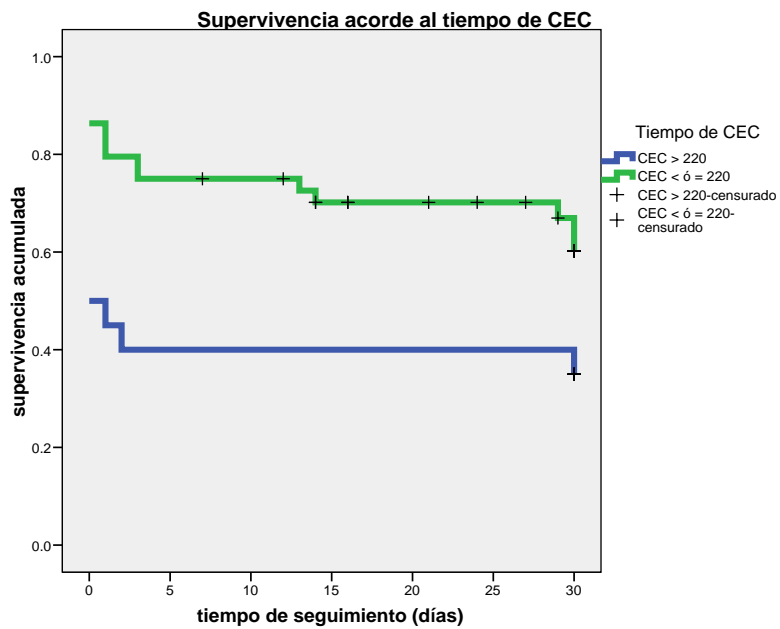


Figura 3.

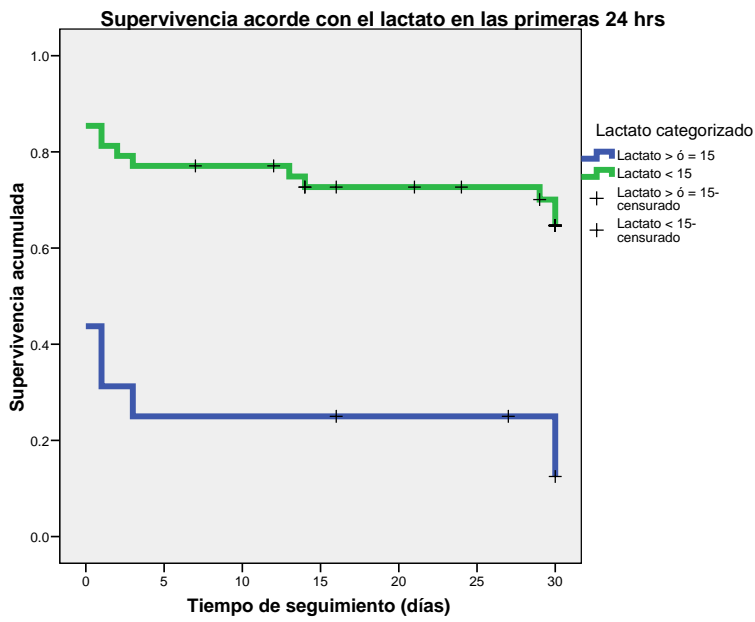


Figura 4.

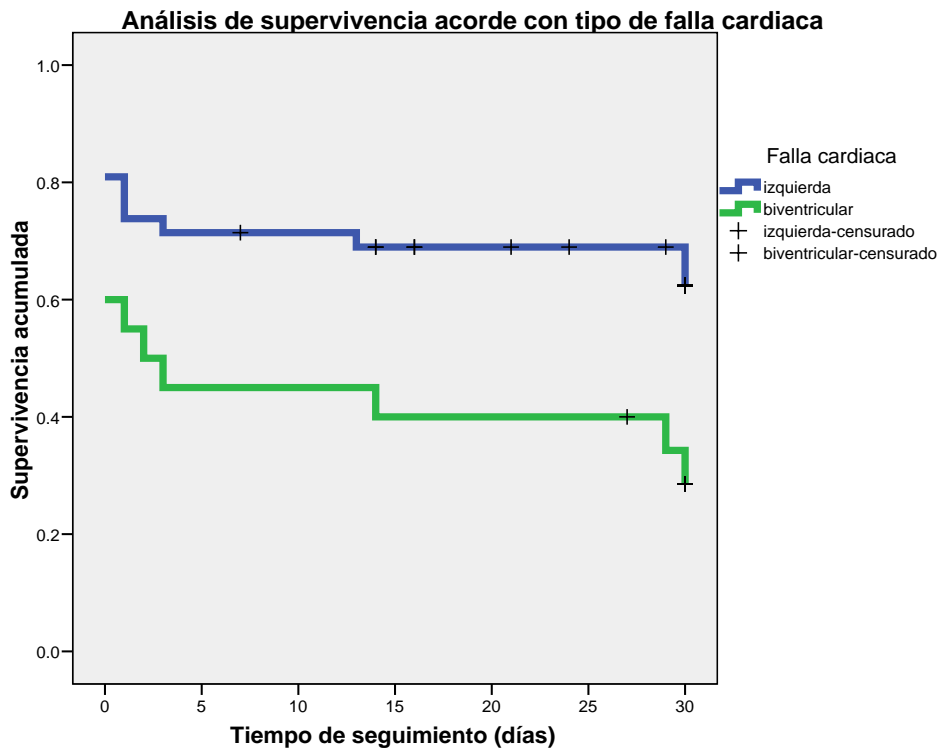


Figura 5.

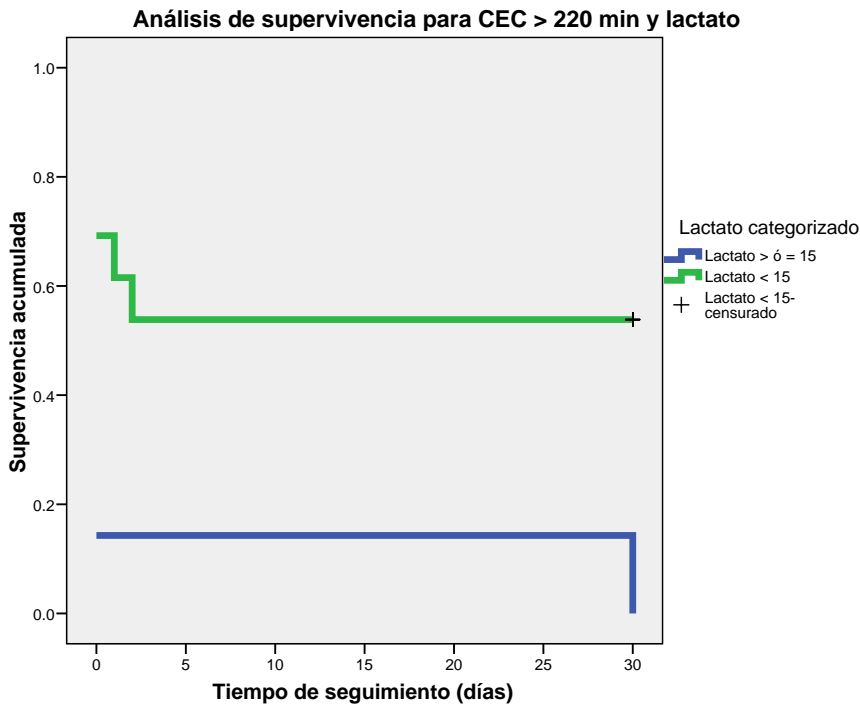


Figura 6.

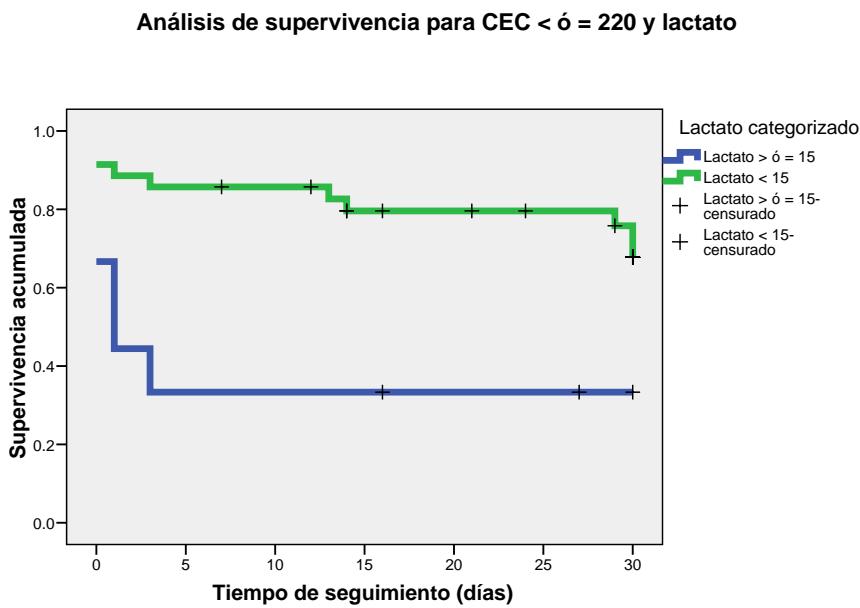


Figura 7.

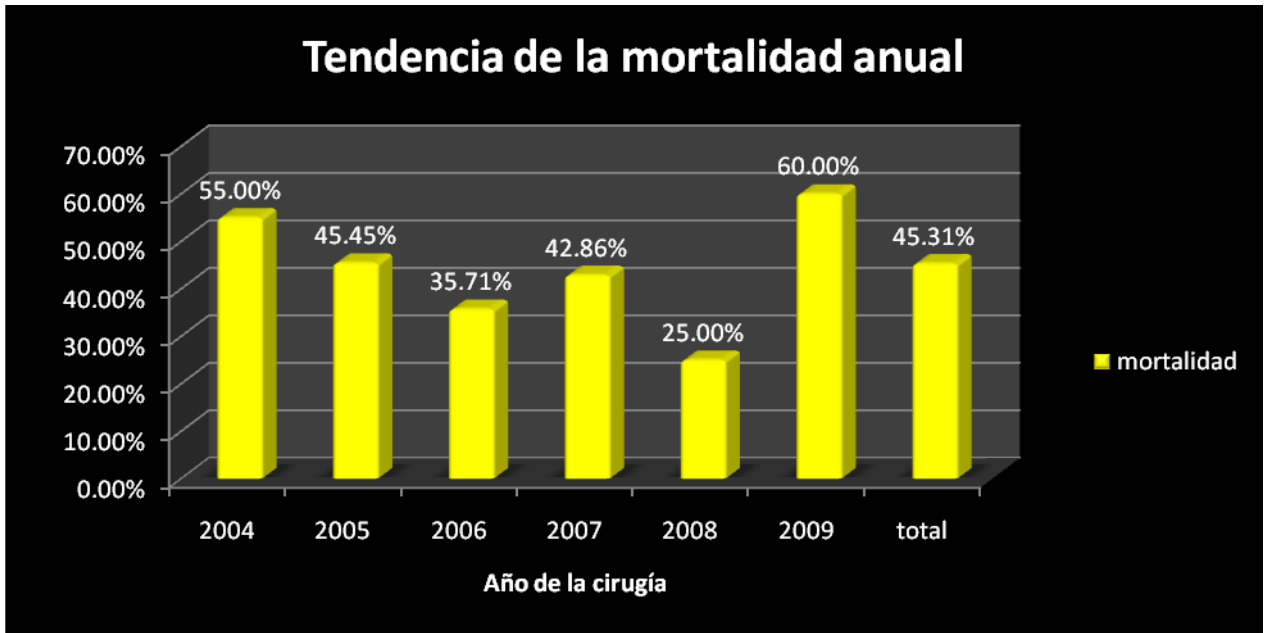


Figura 8.

