



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**  
**HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**TESIS**

**EXPERIENCIA DE CORRECCIÓN ANATÓMICA EN  
TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS EN LOS  
PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO  
FEDERICO GÓMEZ**

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:  
CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**PRESENTA:**

**DR. LUIS EDUARDO LÓPEZ ARREOLA**

**DIRECTORES DE TESIS:**

**DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA**

**M. EN C. LIBORIO SOLANO FIESCO**



A handwritten signature in black ink, appearing to read 'Luis Eduardo López Arreola'.

**FEBRERO 2016 MÉXICO D.F.**



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.

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

EXPERIENCIA DE CORRECCIÓN ANATÓMICA EN TRANSPOSICIÓN DE  
GRANDES ARTERIAS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO  
GÓMEZ

TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE SUBESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA  
PEDIÁTRICA

DR. LUIS EDUARDO LÓPEZ ARREOLA

DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADÉMICO DEL HOSPITAL  
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

\_\_\_\_\_  
DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO

DIRECTORES DE TESIS:



\_\_\_\_\_  
DR. JULIO ERDMENGER ORELLANA



\_\_\_\_\_  
M. en C. LIBORIO SOLANO FIESCO

A Dios que me dio la vida, me bendice y da oportunidades cada día. A mis padres y hermanos que me han apoyado incondicionalmente. A mi director de tesis por su paciencia, comprensión en cada una de las etapas del proyecto de tesis y por compartir sus conocimientos, experiencias y sobre todo tiempo. A mis amigos con los que he compartido risas y lágrimas. A mis maestros que me enseñaron y guiaron en este camino.

---

## INDICE

---

Resumen	5
Antecedentes	6
Marco Teórico	7
Planteamiento del problema	22
Pregunta de investigación	22
Justificación	22
Hipótesis	22
Objetivos	23
Material y métodos	24
Población	24
Tamaño de la muestra	24
Criterios de selección	25
Plan de análisis estadístico	25
Descripción de variable	26
Resultados	35
Discusión	45
Conclusión	49
Limitación del estudio	50
Cronograma	50
Bibliografía	51

---

# EXPERIENCIA DE CORRECCIÓN ANATÓMICA EN TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS EN LOS PACIENTES DEL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

## Resumen

---

**Marco Teórico:** La transposición de grandes arterias (TGA) es una lesión en la cual hay discordancia ventrículo-arterial, la aorta emerge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. La forma más común de TGA es la dextro-transposición (D-TGA). La prevalencia de TGA en los Estados Unidos se estima en 4.7 por 10 000 nacidos vivos [1]. El cuadro clínico depende del grado de mezcla entre las circulaciones en paralelo y la presencia de otros defectos cardiacos. El diagnóstico se realiza por ecocardiografía de dos dimensiones y Doppler. La mortalidad de la D-TG ha mejorado de un 90% a un 5% después del uso de la cirugía correctiva de intercambio arterial de Jatene [20, 24].

**Planteamiento del problema:** En el Hospital Infantil de México se tiene experiencia de corregir transposición de grandes arterias desde hace casi 20 años. No hay un estudio que compare la experiencia con otros centros.

**Objetivo:** Evaluar la experiencia de cirugía de Jatene en pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Material y método:** Estudio observacional, descriptivo, del tipo serie de casos pediátricos. Recolectamos datos demográficos, se compararon resultados con los de la bibliografía actual.

**Resultados:** En el periodo comprendido entre 15 de mayo de 2005 y 15 de mayo de 2015, de acuerdo a los registros del archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez identificamos 73 pacientes con diagnóstico de D-transposición de grandes arterias, corresponden a casos intervenidos de cirugía de intercambio arterial de Jatene 43 pacientes (59%). Mortalidad 27% en postoperados de Jatene, al subdividirlos mortalidad en pacientes con TGA sin CIV la mortalidad es de 14%.

**Discusión:** La diferencia en la mortalidad en pacientes con D-TGA y septum íntegro corregidos con Jatene de nuestro instituto frente a la del Instituto Nacional de Cardiología es menor estadísticamente significativa. La experiencia de nuestro instituto frente a hospitales de Europa es comparable frente a ejemplos como Holanda en casos de D-TGA con septum íntegro, pero mayor estadísticamente significativo en comparación con los centros en EUA y otros en Europa.

**Conclusiones:** La corrección anatómica de la transposición de grandes arterias permite modificar la historia natural de la enfermedad. En nuestro hospital se realizan menos de 10 procedimientos de Jatene por año que es el corte de los estándares mundiales para disminuir la mortalidad. Ésta última en nuestro hospital es mayor estadísticamente significativa en comparación con los mejores centros del mundo, y es menor estadísticamente significativa con otros centros con misma experiencia de nuestro país.

## Antecedentes

---

No hay indexado algún trabajo en nuestro instituto sobre los factores que determinan la evolución postoperatoria de la corrección anatómica de la transposición de grandes arterias también llamada cirugía de Jatene, sin embargo existen artículos y tesis de la experiencia en el tratamiento de la transposición de grandes arterias en diferentes instituciones en México [53] y el extranjero [59, 62-66].

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se está realizando un trabajo de tesis sobre la evolución postoperatoria de la corrección fisiológica de la transposición de grandes arterias también llamada cirugía de Mustard lo que da la oportunidad de hacer un trabajo en conjunto con los resultados de ambos trabajos de tesis sobre la evolución postoperatoria con las diferentes técnicas de corrección de la transposición de grandes arterias.

## Marco teórico

---

La transposición de grandes arterias (TGA) es una lesión en la cual hay discordancia ventrículo-arterial, la aorta emerge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. La forma más común de TGA es la es la dextro-transposición (D-TGA) en la cual los ventrículos están orientados el ventrículo derecho posicionado a la derecha del ventrículo izquierdo y el origen de la aorta es anterior y derecho del origen de la pulmonar (figura 1). El defecto anatómico de la D-TGA conduce a una cardiopatía cianógena como resultado de dos circulaciones paralelas. La primera envía la sangre venosa sistémica desoxigenada a la aurícula derecha y de nuevo a la circulación sistémica a través del ventrículo derecho y la aorta, y el segundo envía la sangre venosa pulmonar oxigenada a la aurícula izquierda y de nuevo a los pulmones a través del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar.

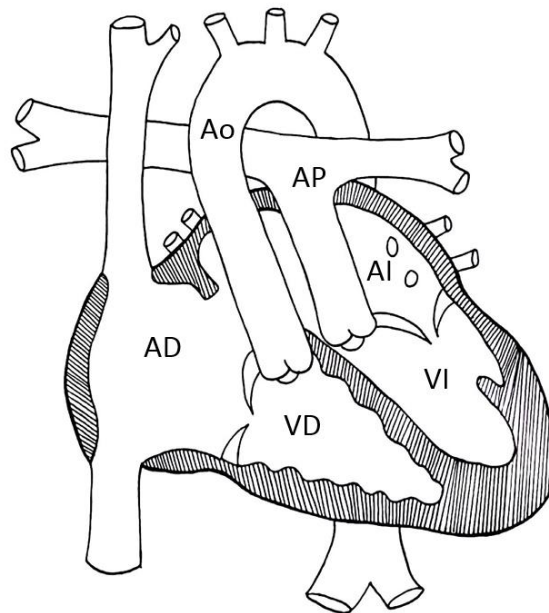


Figura 1. Diagrama de dextro-transposición de grandes arterias (D-TGA) mostrando emergencia anormal de aorta (Ao) y arteria pulmonar (AP). Ao: aorta; AI: atrio izquierdo; VI: ventrículo izquierdo; AP: arteria pulmonar; AD: atrio derecho; VD: ventrículo derecho.



## **Epidemiología**

La prevalencia de TGA en los Estados Unidos se estima en 4.7 por 10 000 nacidos vivos [1]. Sin embargo, un estudio de vigilancia basado en la población de todos los nacidos vivos en cinco condados en Georgia desde 1993 y 2005, informó una menor tasa de 2.3 por 10 000 nacidos vivos [2]. La TGA representa alrededor del 3% de todas las cardiopatías congénitas y casi el 20% de las cardiopatías cianógenas [2]. En México la D-TGA ocupa el 8º lugar en frecuencia, dentro de las cardiopatías congénitas [3].

## **Embriología**

Por desarrollo y crecimiento anormal del cono subarterial bilateral. En el corazón normal los conos subaórtico y subpulmonar están presentes desde el primer mes de gestación como grandes arterias situados superiores del ventrículo derecho, el cono subaórtico se reabsorbe aproximadamente a los 30-34 días de gestación lo cual permite la migración de la válvula aórtica inferior y posterior dentro de su posición normal encima del ventrículo izquierdo. La válvula pulmonar mantiene asociación con el ventrículo derecho debido a la persistencia del cono subpulmonar [4]. En la D-TGA, sin embargo el cono subpulmonar se reabsorbe lo cual permite la migración de la válvula pulmonar y el desarrollo de la continuidad fibrosa entre la pulmonar y mitral. El cono subaórtico no se reabsorbe y fuerza a la válvula aórtica a la posición anterior asociada al ventrículo derecho, el tamaño del cono y su orientación crea la variación en el origen de las coronarias [5].

La transposición de grandes vasos tiene lugar cuando el tabique conotruncal no logra seguir su curso normal en espiral y se dirige recto hacia abajo. En consecuencia, la aorta se origina en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar se origina en el ventrículo izquierdo (Figura 2).

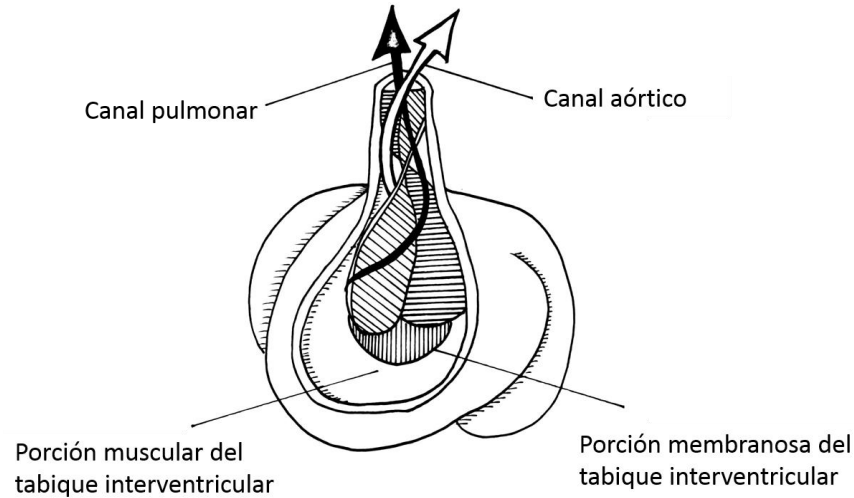


Figura 2. Diagrama del desarrollo conotruncal normal a las 7 semanas de gestación.

## Genética

La D-TGA no se asocia a ninguna anomalía genética común. Aunque la delección 22q11.2 se relaciona con defectos conotruncales pocos de estos pacientes tienen D-TGA [6,7].

LA D-TGA se relaciona raramente en otros miembros de la familia y la prevalencia de cardiopatía en hermanos de los afectados no es mayor que en la población general (0.3%) [8]. Se asocia menos a anomalías extracardiacas que otras cardiopatías [9].

## Cardiopatías asociadas

La discordancia ventrículo arterial frecuentemente se relaciona frecuentemente con otras malformaciones cardiovasculares:

Comunicación interventricular en 50% [10], obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo en más de 25% [11], coartación, interrupción del arco aórtico, defectos en las válvulas atrioventriculares son más comunes cuando hay comunicación interventricular [12-14]

Es importante determinar la anatomía coronaria en los pacientes con D-TGA antes de la corrección quirúrgica, en la D-TGA lo más común es que las coronarias salgan de los senos de

Valsalva vecinos a la arteria pulmonar y siguen el camino más corto a su distribución prevista. La forma más usual (66.9%) de la anatomía coronaria en d-TGA implica la coronaria izquierda originándose del seno anterior e izquierdo, mientras que la coronaria derecha emerge del posterior y derecho [15].

## **Fisiología**

En la D-TGA la circulación se encuentra en paralelo. El retorno venoso sistémico desoxigenado drena apropiadamente al atrio derecho y pasa al ventrículo derecho y de éste es bombeado de nuevo a la circulación sistémica por la aorta. El retorno venoso pulmonar oxigenado drena apropiadamente al atrio izquierdo y pasa al ventrículo izquierdo y de éste es bombeado de nuevo a la circulación pulmonar por la arteria pulmonar. Esta circulación es incompatible con la vida a menos que exista un cortocircuito entre los dos circuitos paralelos. La mezcla puede ocurrir por un defecto interatrial, interventricular, por un conducto arterioso permeable o circulación colateral broncopulmonar. Algún grado del retorno venoso oxigenado debe pasar a lecho capilar sistémico (flujo sanguíneo sistémico efectivo), mientras un grado similar del retorno venoso sistémico debe pasar al sistema capilar pulmonar (flujo sanguíneo pulmonar efectivo). La saturación de oxígeno e hipoxemia dependen del tamaño la mezcla que ocurre a través de los cortocircuitos. La mezcla ocurre más eficientemente a nivel de los atrios por la baja diferencia de presiones que permite un flujo bidireccional a través del septum interatrial.

## **Presentación clínica**

El cuadro clínico depende del grado de mezcla entre las circulaciones en paralelo y la presencia de otros defectos cardíacos.

La cianosis aparece en la etapa neonatal, la severidad depende de la mezcla entre las circulaciones, lo cual se ve afectado particularmente por el tamaño del defecto interatrial. La presencia de una comunicación interventricular o persistencia de conducto arterioso permeable pueden causar menos cianosis y mejorar también la mezcla.

La mayoría de los pacientes presentan frecuencias respiratorias más altas y se puede o no acompañar de signos de dificultad respiratoria como retracciones.

El soplo no es una característica prominente y este depende del tamaño de la comunicación interventricular o de la obstrucción de salida del ventrículo izquierdo.

## Historia natural

Si el paciente no recibe tratamiento la mayoría muere dentro del primer año de edad. Cerca del 30% muere en la primera semana, 50% en el primer mes, y 90% en el primer año de vida. [4]

## Diagnóstico

La D-TGA es una de las cardiopatías de más difícil diagnóstico prenatal por ultrasonido. Un estudio prospectivo de 3 centros en el norte de California la tasa de detección para TGA fue del 19% [16].

## Ecocardiografía

El diagnóstico se realiza por ecocardiografía de dos dimensiones y Doppler. Una imagen subcostal demuestra una arteria con las ramas pulmonares saliendo del ventrículo posterior e izquierdo, un eje corto o parasagital muestra la aorta saliendo anterior del ventrículo derecho (Figura 3)

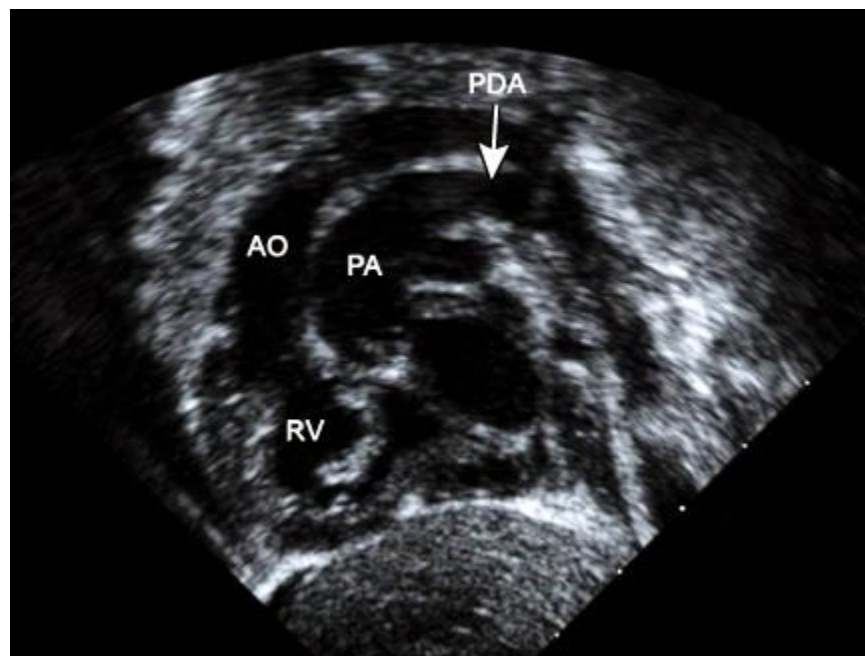


Figura 3. Eje subcostal por ecocardiografía bidimensional demuestra una arteria con las ramas pulmonares saliendo del ventrículo posterior e izquierdo y aorta del ventrículo anterior e derecho. AO: aorta; RV: ventrículo derecho; PA: arteria pulmonar; PDA: persistencia de conducto arterioso.

Deben buscarse los defectos que pueden asociarse como comunicación interventricular, comunicación interatrial, persistencia de conducto arterioso y alteración del arco aórtico.

El tamaño del defecto interatrial es crítico para determinar la cantidad de mezcla. Debe medirse la restricción del flujo por este defecto estudiado por Doppler.

Los defectos interventriculares por desalineación se relacionan más a malformaciones del arco aórtico [4]. Las malformaciones del arco aórtico se relacionan más a morbimortalidad quirúrgica [17].

La anatomía coronaria debe establecerse por ecocardiografía, de no ser clara debe realizarse estudios de extensión como angiotomografía, resonancia o cateterismo previo a la cirugía (Figura 4).

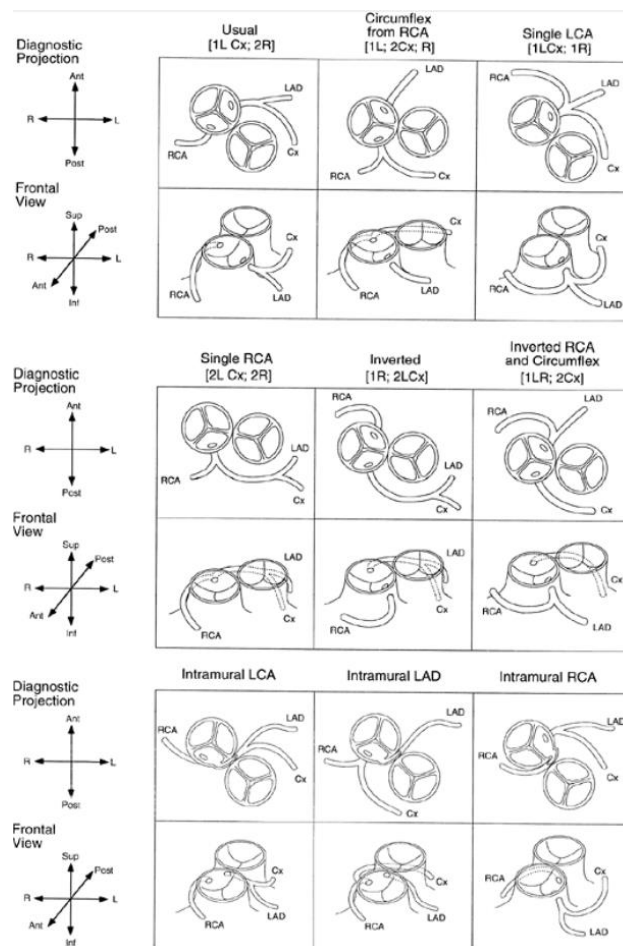


Figura 4. Disposición de arterias coronarias en transposición de grandes arterias. Modificado de: Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis* 1993;4:148-157

## Electrocardiografía (EKG)

Un EKG inicial en los primeros días de vida puede ser normal con desviación del eje a la derecha e hipertrofia ventricular derecha. La persistencia de estos hallazgos se ven en lactantes y niños con esta cardiopatía (Figura 5).

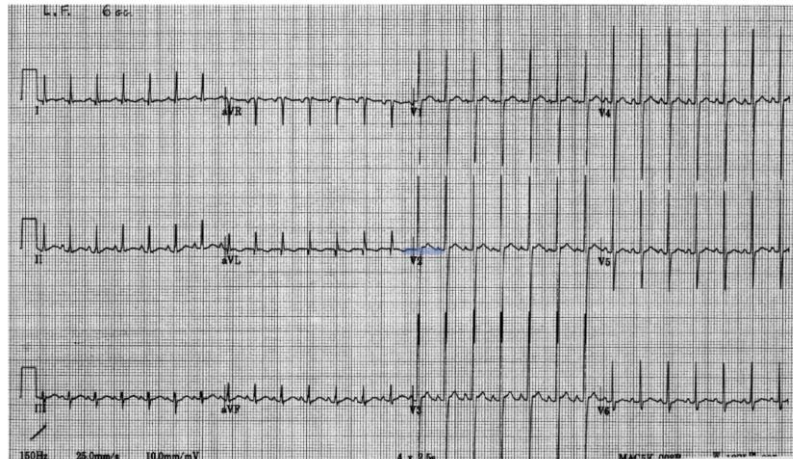


Figura 5. Electrocardiograma de recién nacido de 6 días con d-TGA y comunicación interventricular grande. Eje a la izquierda, anormal para la edad, hipertrofia ventricular izquierda, sobrecarga biventricular.

## Radiografía de tórax

La radiografía de tórax puede frecuentemente en los primeros días de vida es normal. La imagen clásica es de corazón en forma ovoide con pedículo vascular estrecho. [3] (Figura 6)



Figura 6. Telerradiografía que muestra patrón clásico de silueta cardiaca en forma ovoide con pedículo estrecho.

## **Cateterismo cardiaco**

La mayor importancia del cateterismo en estos pacientes es la atrioseptostomía de Rashkind para mejorar la mezcla entre las circulaciones en paralelo. Este procedimiento debe realizarse en pacientes con hipoxemia secundaria a inadecuada mezcla.

## **Tratamiento**

El tratamiento inicial se centra en la estabilización de la función cardiaca y pulmonar además de asegurar adecuada oxigenación sistémica.

La terapia se dirige a proveer suficiente mezcla entre las circulaciones en paralelo manteniendo el conducto arterioso permeable con prostaglandina E1 en infusión o atrioseptostomía de Rashkind.

Una vez que el paciente está estable, la cirugía correctiva debe realizarse en forma óptima en las primeras semanas de vida. EL diagnóstico prenatal mejora la supervivencia y permite el parto en un centro de tercer nivel con cardiólogo pediatra para la toma de decisiones [18].

## **Infusión de prostaglandinas**

La infusión a 0.05 - 0.1 mcg/kg/min es usada para mantener permeable el conducto arterioso en neonatos en los cuales la D-TGA es sospechada o confirmada [19]. La permeabilidad del conducto arterioso permite la mezcla entre circulaciones. Tomando en cuenta que estas pueden causar apnea que requiera intubación endotraqueal [20] y vasodilatación que cause hipotensión arterial.

## **Atrioseptostomía con balón**

La atrioseptostomía con globo es el papel más importante del cateterismo cardiaco en la D-TGA, este procedimiento ha incrementado la supervivencia desde sus inicios [21]. Este procedimiento se realiza para estabilizar pacientes con hipoxemia como consecuencia de inadecuada mezcla entre circulaciones [20, 22, 23]. También puede realizarse guiado por ecocardiografía. Este procedimiento consta de por vía percutánea o por la vena umbilical colocar un globo en el atrio izquierdo a través del septum interatrial, el globo se infla y se jala a través del septum, el

procedimiento se repite al menos una vez y se comprueba por ecocardiografía o hemodinámica que la mezcla esté garantizada para oxigenación sistémica suficiente (Figura 6).

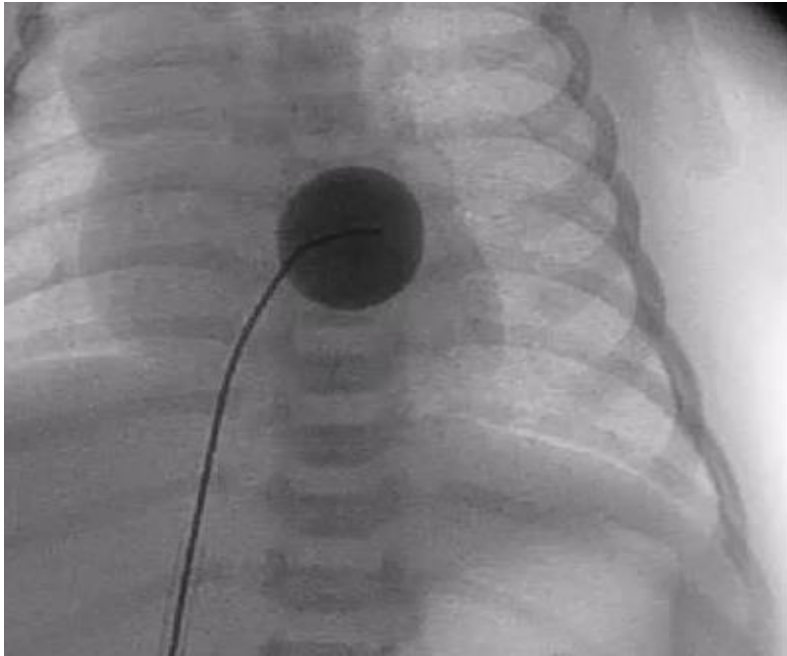


Figura 7. Procedimiento de septostomía atrial, globo a través de defecto interatrial.

## Cirugía

La mortalidad de la D-TG ha mejorado de un 90% a un 5% después del uso de la cirugía correctiva de intercambio arterial de Jatene [20, 24].

En la práctica actual, la mayoría de pacientes son referidos para cirugía correctiva antes de los 3-5 días de vida. Las opciones quirúrgicas dependen de la presencia de otras cardiopatías asociadas y la individualización de cada caso.

En pacientes sin ningún otro defecto el intercambio arterial es el recomendado. En general este ha reemplazado a otros procedimientos como el Mustard y Senning. En pacientes con D-TGA y CIV se realiza Jatene y cierre de CIV. En pacientes con D-TGA, CIV grande y estenosis pulmonar significativa se realiza el procedimiento de Rastelli, en algunos pacientes el intercambio arterial con reparación de la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo es la alternativa [25].



### **Intercambio arterial (Procedimiento de Jatene)**

El intercambio arterial fue desarrollado desde 1975, éste ha sido el procedimiento de elección para corregir la D-TGA sin obstrucción significativa del tracto de salida del ventrículo izquierdo [26]. Éste procedimiento ha sustituido los procedimientos de intercambio atrial (Mustard y Senning) por las complicaciones a largo plazo como arritmias y disfunción ventricular derecha. En el Hospital Pediátrico de Boston se ha usado el Jatene como procedimiento de elección desde 1988 [20]. En general la mortalidad operatoria ha disminuido cercano al 0% en pacientes con D-TGA simple y 4% en D-TGA compleja [24].

El intercambio arterial se lleva acabo seccionando ambas grandes arterias y trasladar los vasos a las raíces opuestas, creando así la concordancia ventrículo-arterial. EL traslado de la aorta involucra la movilización y reimplante de las coronarias.

La maniobra de Lecompte descrita en 1981 es ampliamente utilizada en el intercambio arterial. Esta técnica coloca la bifurcación de la arteria pulmonar por delante de la aorta haciendo que las ramas pulmonares cabalguen la aorta [26]. Esto permite reducir la tensión creada por el traslado de la pulmonar. El uso de esta maniobra disminuye el riesgo de estenosis pulmonar subsecuente y disminuye la tasa de reintervención [24, 28, 29].

El intercambio arterial se realiza preferentemente en las primeras 2 semanas de vida. Una serie de casos de un centro de tercer nivel en Estados Unidos demostró que el retraso de la cirugía después del tercer día de vida estaba asociado a mayor morbilidad e incrementa los costos de cuidado [30].

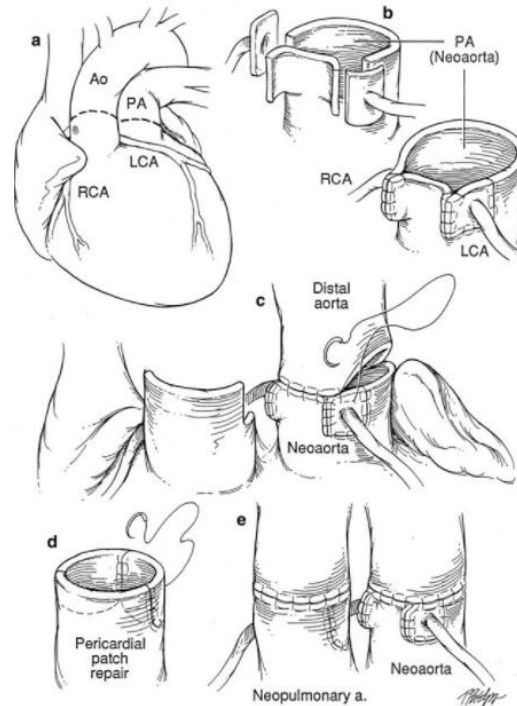


Figura 8. Técnica quirúrgica de corrección anatómica, procedimiento de Jatene. (a) Anatomía típica de la D-TGA, (b) técnica de translocación de coronarias, (c) anastomosis después de maniobra de Lecompte, (d) reconstrucción de neo-pulmonar, (e) reparación completa. Ao: aorta; PA: arteria pulmonar; RCA: arteria coronaria derecha; LCA: arteria coronaria izquierda.

La presencia de CIV incrementa la probabilidad de asociación con otras cardiopatías haciendo la corrección quirúrgica más difícil.

Las arritmias son infrecuentes, en un estudio a largo plazo reportan 90% de pacientes en ritmo sinusal [24, 31, 32]. La evaluación ecocardiográfica demuestra función ventricular izquierda normal en la mayoría de pacientes [33], y más del 95% de los pacientes están en clase funcional I de la New York Heart Association (NYHA) en el seguimiento a largo plazo [24, 31].

El seguimiento a largo plazo es necesario en pacientes a los que se realizó intercambio arterial porque las complicaciones que requieren intervención ocurren en 5-25% de los casos [31, 34-36]. Las lesiones que más frecuentemente requieren reintervención incluyen: estenosis pulmonar, insuficiencia arterial coronaria, dilatación de la raíz neo-aórtica e insuficiencia del neo-aorta [20].

## **Estenosis del tronco pulmonar y ramas de la arteria pulmonar**

La indicación más común de reintervención en pacientes operados de intercambio arterial en el primer año de vida es la estenosis pulmonar o de sus ramas. El crecimiento inadecuado del sitio de anastomosis de la neo-pulmonar contribuye a la estenosis pulmonar. La incidencia de reintervención quirúrgica o cateterismo varía de 5 a 28% [37,38]. Sin embargo, la indicación del intercambio arterial en el período neonatal ha reducido la necesidad de cerclaje de la arteria pulmonar y el uso generalizado de la maniobra de Lecompte ha provocado una menor incidencia de estenosis pulmonar y una tasa de reintervención de menos de 5% [24, 28, 29].

La decisión de intervenir normalmente se hace cuando la presión del ventrículo derecho se aproxima a los niveles sistémicos. El nivel de la obstrucción generalmente se encuentra en la zona supra-avalvular de la arteria pulmonar principal, pero se puede encontrar en todos los niveles del tracto de salida del ventrículo derecho y la rama de las arterias pulmonares. La estenosis supra-avalvular se cree que es resultado de la cicatrización en el sitio de la anastomosis o el crecimiento inadecuado de la arteria pulmonar [38, 39]. La estenosis de las ramas pulmonares es generalmente consecuencia de tensión en las ramas pulmonares secundario al traslado de la arteria pulmonar durante el procedimiento. Bandaje previo de la arteria pulmonar, la reparación fuera del período neonatal, y la técnica quirúrgica han sido identificados como factores de riesgo.

La ecocardiografía se utiliza inicialmente para detectar y evaluar estenosis de la arteria pulmonar, pero no es tan sensible en la detección de estenosis de las ramas de la arteria pulmonar por lo que se prefiere imágenes de resonancia magnética (MRI). La presión ventricular derecha siempre debe ser evaluado por ecocardiografía transtorácica (ETT) en pacientes que han sido sometidos a intercambio arterial; si hay preocupación por la presión elevada y las ramas de la arteria pulmonar en sus segmentos proximales no pueden ser identificados, las técnicas de imagen alternativas, como la resonancia magnética, se debe considerarse para determinar si la estenosis de las ramas de la arteria pulmonar está presente. La estenosis de la rama de la arteria pulmonar en su segmento proximal se detectó en sólo el 60 al 70% de los pacientes afectados con ETT, mientras que la RM cardiaca identificó cerca del 90% de las lesiones [40]. Además, la evaluación de la estenosis de la rama de la arteria pulmonar con ETT puede ser difícil después de la maniobra de Lecompte.

## **Estenosis de la arteria coronaria o insuficiencia**

En los primeros años del intercambio arterial, el traslado de la arteria coronaria fue el paso quirúrgico que creó más dificultades, y dieron lugar a una insuficiencia coronaria y a alta mortalidad hospitalaria. Los cirujanos comenzaron a mejorar las técnicas de transferencia de las arterias coronarias, la mortalidad hospitalaria cayó precipitadamente a un bajo nivel como el actual. El éxito a largo plazo de este procedimiento, sin embargo, depende de la permeabilidad y el crecimiento de los vasos coronarios para asegurar el flujo sanguíneo miocárdico adecuado.

La incidencia de eventos coronarios sigue siendo bimodal con la mayoría de los eventos (89%) en los primeros tres meses siguientes al intercambio arterial [41]. Estos tienden a ser causados por "acodamiento" u otras obstrucciones anatómicas de la perfusión coronaria. La disfunción ventricular inexplicada debe impulsar la evaluación inicial de las coronarias en el postoperatorio.

En un estudio de 1 198 sobrevivientes después del intercambio arterial nacidos entre 1982 y 2001, libres de eventos coronarios en 92% en un año y el 88% a los 15 años que confirma el aumento del riesgo de eventos coronarios en el postoperatorio [41]. Los factores de riesgo para el desarrollo de eventos coronarios incluyen el tipo de la anatomía coronaria (presencia de un único orificio coronario o dos orificios coronarios originarios cerca uno del otro) y la ocurrencia de un evento importante intraoperatorio (dificultad para transferencia coronaria, disfunción ventricular izquierda, paro cardíaco, o soporte mecánico temporal al final de la intervención). En este estudio, 11 pacientes fueron sometidos a revascularización coronaria por lo menos un año después del intercambio arterial.

Sin embargo, muchos pacientes con estenosis de la arteria coronaria o la obstrucción pueden ser asintomáticos. La angiografía coronaria sigue siendo el estándar de oro para la detección de lesiones coronarias. Los estudios realizados con angiografía postoperatorias demuestran una tasa de lesiones coronarias entre 3-6.8% [24,42-44]. Por desgracia, las pruebas de detección menos invasivas, como la electrocardiografía, ecocardiografía, pruebas de esfuerzo, y la gammagrafía miocárdica han mostrado poca sensibilidad para la detección de lesiones coronarias e isquemia miocárdica [41]. Esto es probablemente debido al desarrollo de una circulación colateral coronaria que proporciona suficiente perfusión miocárdica para limitar la detección de isquemia en estas diversas pruebas de detección. La resonancia magnética y angiotomografía parecen ser alternativas razonables al cateterismo [45]. Una mayor experiencia con estas modalidades se espera para reducir la necesidad de angiografía invasiva en el futuro.

Además, el impacto de la enfermedad aterosclerótica en pacientes que han sido sometidos a intercambio arterial se desconoce, ya que los primeros supervivientes son todavía relativamente jóvenes. Hay una preocupación hipotética de que el proceso de transferencia coronaria puede predisponer a estos pacientes para el desarrollo de engrosamiento de la íntima debido a la dinámica del flujo alterados. La evaluación del riesgo cardiovascular de por vida y el seguimiento de los lípidos son esenciales para los pacientes con D-TGA que han sido sometidos a intercambio arterial, para tratar de minimizar la aterosclerosis y optimizar la salud cardiovascular.

### **Dilatación de la raíz Neo-aórtica**

Al invertir las grandes arterias en el intercambio arterial, la válvula pulmonar nativa se convierte en la válvula neo-aórtica, y con el tiempo, la raíz neo-aórtica aumenta de tamaño. En un informe de 335 pacientes, se observó dilatación de la raíz neo-aórtica (definida como una puntuación  $Z \geq 3$ ) en 3, 8, 18, y 49% de los pacientes a los 1, 2, 5, y 10 años después del intercambio arterial, respectivamente [29]. Aunque la dilatación de la raíz neo-aórtica siguió desarrollándose a finales del seguimiento, el aumento no fue clínicamente significativo con el tiempo. Los factores de riesgo para la dilatación de la raíz neo-aórtica fueron bandaje previo de la arteria pulmonar e intercambio arterial realizado posterior a etapa neonatal. Un cambio en la técnica quirúrgica es una probable explicación para la asociación entre la cirugía en una época más reciente, con dilatación de la raíz neo-aórtica, posiblemente relacionado con el aumento del tamaño de los "botones" coronarios adaptadas para la translocación. En la actualidad, el bandaje de la arteria pulmonar es muy raro, la reparación total se realiza normalmente en la primera semana de vida, lo que reduce la frecuencia de estenosis pulmonar y dilatación de la raíz neo-aórtica.

### **Insuficiencia Neo-aórtica**

Como se mencionó anteriormente, en el intercambio arterial, la válvula pulmonar nativa se convierte en la válvula neo-aórtica, la competencia de esta válvula ha sido una preocupación ya que funciona en el entorno de la presión sistémica. En particular, no se sabe cuál es el efecto que tendrá desarrollar hipertensión arterial en adultos sobrevivientes en función a largo plazo de la válvula neo-aórtica. Aunque la insuficiencia aórtica leve parece ser un hallazgo frecuente, no suele progresar de manera significativa. En un estudio de 1 156 sobrevivientes después de intercambio arterial que fueron operados entre 1982 y 2000, el 15% desarrolló insuficiencia aórtica [46]. La insuficiencia neo-aórtica leve no progresó, y las tasas globales de reintervención para insuficiencia aórtica fueron de 2.3 y 3.2% a los 10 y 15 años después del intercambio arterial.

Los factores de riesgo para la insuficiencia aórtica incluyen la presencia de un defecto septal ventricular y mayor edad en el momento del intercambio arterial [29,46].

Resultados similares fueron reportados en otra revisión retrospectiva de 479 sobrevivientes después de intercambio arterial [47]. A una media de seguimiento de 9.3 años, el 53% de los pacientes no tenían insuficiencia aórtica, el 38% tenía insuficiencia aórtica mínima, 7% tenía insuficiencia aórtica leve y 2% tenía insuficiencia aórtica moderada. El reemplazo de la válvula aórtica se realizó en 11 pacientes (2.2%) en un tiempo medio de 11.2 años después del intercambio arterial.

## Planteamiento del problema

---

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez se tiene experiencia de corregir transposición de grandes arterias desde hace casi 20 años. El 11 de febrero de 1986 se realizó el primer procedimiento de Jatene sin embargo no hay un estudio sobre la experiencia y el seguimiento de las complicaciones a largo plazo de las misma. Ya que no hay un estudio que compare la experiencia con la de otros centros es necesario evaluar la evolución de nuestros pacientes para mejorar la atención y tratamiento de esta cardiopatía en nuestro instituto.

## Pregunta de investigación

---

Derivado de lo anterior nos hacemos la siguiente pregunta de investigación

¿Cuál es la experiencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez de cirugía de Jatene en pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias en los últimos 10 años?

## Justificación

---

No hay un trabajo institucional sobre las características demográficas y evolución de los pacientes pediátricos con D-TGA.

La importancia de este estudio radica en que da a conocer de manera objetiva la evolución de los pacientes sometidos a procedimiento de Jatene en el Hospital Infantil de México durante los últimos 10 años para mejorar la atención, diagnóstico y evolución de los pacientes con transposición de grandes arterias.

## Hipótesis

---

La experiencia en el tratamiento de la transposición de grandes arterias en el Hospital Infantil de México Federico Gómez es similar a la que se reporta en la literatura en otros centros.

## Objetivos

---

### Objetivo General

Evaluar la experiencia de cirugía de Jatene en pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### Objetivos específicos

1. Obtener frecuencia defectos intracardiacos y extracardiacos asociados a D-TGA .
2. Describir la evolución postquirúrgica de estos pacientes.
3. Evaluar complicaciones a largo plazo de estos pacientes.
4. Establecer la proporción de pacientes que tienen complicaciones y reintervenciones durante el postquirúrgico inmediato y tardío.
5. Comparar resultados con la experiencia de otros centros



## Material y Métodos

---

Estudio observacional, descriptivo, del tipo serie de casos pediátricos. De acuerdo a la base de datos de bioestadística, se identificaron y analizaron los expedientes clínicos de los pacientes pediátricos tratados en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en el periodo descrito que presentaron transposición de grandes arterias que fueron sometidos a cirugía de Jatene, en el periodo comprendido del 15 de mayo de 2005 al 15 de mayo de 2015.

Recolectamos datos demográficos como edad, sexo, peso, así como datos específicos relacionados con la patología, edad de diagnóstico, hallazgos ecocardiográficos, electrocardiográficos y por cateterismo, de la cirugía, así como de la evolución clínica, electrocardiográfica y por ecocardiografía de los pacientes.

## Población

---

Pacientes pediátricos de ambos sexos con diagnóstico de D-TGA que fueron sometidos a cirugía de Jatene en esta institución en el periodo antes descrito con expediente completo.

Fuente de información: Expedientes clínicos de pacientes registrados durante el periodo comprendido del 15 de mayo de 2005 al 15 de mayo de 2015.

## Tamaño de la muestra

---

Por la naturaleza descriptiva del estudio no requiere de cálculo de tamaño de la muestra. Solamente se analizarán todos los pacientes que fueron sometidos a cirugía de Jatene durante el periodo 15 mayo de 2005 al 15 de mayo de 2015.

## Criterios de selección

---

### Criterios de inclusión

1. Pacientes pediátricos de ambos sexos con diagnóstico de D-transposición de grandes arterias
2. Postoperado de cirugía de Jatene

### Criterios de exclusión

1. Expediente incompleto

## Plan de análisis estadístico

---

Realizamos estadística descriptiva con análisis de medidas de tendencia central a través de cálculo de proporciones utilizando  $\chi^2$ . Tomando como significancia estadística  $p = <0.05$ .

Los datos fueron capturados con una base de datos en Excel® versión 2013 y utilizamos el programa SPSS® versión 21.

## Descripción de variables

---

- Variable: Sexo

Definición conceptual: Condición orgánica, masculina o femenina, de los animales y las plantas.

Definición operacional: Expresada en masculino o femenino

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica.

- Variable: Edad

Definición conceptual: tiempo de existencia desde el nacimiento

Definición operacional: tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha actual expresado en meses.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Clasificación de la trasposición de grandes arterias

Definición conceptual: Las transposición de grandes arterias se clasifica depende de defectos asociados

Definición operacional: 1. Con septum interventricular íntegro o comunicación interventricular muy pequeña, 2. Con comunicación interventricular amplia, 3. Con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (pulmonar), 4. Hipertensión arterial pulmonar severa.

Tipo de variable: Cualitativa, ordinal

- Variable: Defecto intracardiaco asociado

Definición conceptual: Cardiopatía que acompaña a la transposición de grandes.

Definición operacional: Defecto cardiaco además de la discordancia ventrículo arterial, reportado en ecocardiograma de ingreso.

Tipo de variable; Cualitativa, nominal

- Variable: Defecto extracardiaco asociado

Definición conceptual: Enfermedad, síndrome o lesión no cardiaca que acompañe a la transposición de grandes arterias, diagnóstico en el expediente.

Definición operacional: Defecto no cardiaco encontrado en pacientes con D-TGA

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Ecocardiograma de ingreso

Definición conceptual: Ecografía cardiaca.

Definición operacional: Defectos encontrados en ecocardiograma realizado previo a la cirugía, tomados de los reportes en el expediente.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Masa ventricular izquierda

Definición conceptual: Gramos de miocardio por metro cuadrado

Definición operacional: Medición por ecocardiografía, calculada a través de eco bidimensional reportada en los reportes del expediente.

Tipo de variable: Cuantitativa, continua.

- Variable: Electrocardiograma de ingreso

Definición conceptual: Representación gráfica de la actividad eléctrica del corazón, que se obtiene con un electrocardiógrafo en forma de cinta continua.

Definición operacional: Ritmo del electrocardiograma previo a cirugía.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Cateterismo de ingreso

Definición conceptual: Procedimiento complejo e invasivo que consiste en la introducción de catéteres hasta el corazón para valorar la anatomía y hemodinámica del mismo y de sus vasos.

Definición operacional: Realización de cateterismo

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica

- Variable: Complicación durante cateterismo

Definición conceptual: Dificultad que agrava y alarga el curso de la enfermedad y es procedente de la concurrencia del cateterismo.

Definición operacional: Evento relacionado con el cateterismo que agrava el estado del paciente durante el cateterismo.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Patrón coronario

Definición conceptual: Distribución de las coronarias

Definición operacional: Clasificación de distribución de las coronarias según esquema en Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. Coron Artery Dis 1993;4:148-157.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Procedimiento de Rashkind

Definición conceptual: Es un procedimiento médico, realizado durante la cateterización cardíaca, en la cual se utiliza un balón para aumentar el tamaño del foramen oval, de tal forma de incrementar el flujo sanguíneo interauricular para mejorar la oxigenación en los pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas.

Definición operacional: Realización de atrioseptostomía previa cirugía.

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica.

- Variable: Tipo de cirugía de Jatene

Definición conceptual: La cirugía de Jatene se refiere al intercambio arterial (switch anatómico) y traslado de las coronarias al neo-aorta, esta cirugía se puede asociar a otros procedimientos.

Definición operacional: Asociación de Jatene con otro procedimiento: Cierre de comunicación interventricular, cierre de fístula sistémico pulmonar, retiro de cerclaje, plastia de arteria pulmonar, etc.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Edad en la cirugía

Definición conceptual: tiempo de existencia desde el nacimiento al día de la cirugía

Definición operacional: tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la fecha de la cirugía en meses.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Peso en la cirugía

Definición conceptual: Fuerza con que atrae la Tierra o cualquier otro cuerpo celeste a un cuerpo.

Definición operacional: medición de la masa corporal a través de báscula Seca®, con un grado de precisión de hasta 10 gramos previo a la cirugía.

Tipo de variable: Cuantitativa, continua.

- Variable: Cerclaje pulmonar previo

Definición conceptual: Cirugía que se emplea para corregir provisoriamente cardiopatías con hiperflujo pulmonar para regular este.

Definición operacional: Realización de bandaje de la arteria pulmonar previa a cirugía como procedimiento paliativa para retrasar la cirugía o preparar el ventrículo izquierdo.

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica.

- Variable: Preparación del ventrículo izquierdo

Definición conceptual: Cerclaje de la arteria pulmonar con o sin fístula sistémico-pulmonar para incrementar la masa y presión del ventrículo izquierdo con mira de realizar intercambio arterial.

Definición operacional: Realización de cerclaje 7-10 días previo a cirugía de corrección de D-TGA

Tipo de variable: Cualitativa dicotómica.

- Variable: Estatus postoperatorio

Definición conceptual: Estado de salud posterior a la cirugía

Definición operacional: Reportado en la hoja de reporte de cirugía como curado, mejorado, sin mejoría, finado.

Tipo de variable: Cualitativa, ordinal.

- Variable: Tiempo de bomba extracorpórea

Definición conceptual: Magnitud física con la que se mide la duración de la derivación cavopulmonar durante la cirugía.

Definición operacional: Duración de la derivación cavo-pulmonar y conexión con bomba extracorpórea expresado en minutos.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Tiempo de pinzamiento aórtico

Definición conceptual: Magnitud física con la que se mide la duración de la derivación de la interrupción de la circulación del corazón hacia la aorta.

Definición operacional: Duración del pinzamiento de la aorta expresado en minutos.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Tiempo de paro cardiaco

Definición conceptual: Magnitud física con la que se mide la duración de la cardioplejia

Definición operacional: Duración de la cardioplejia en minutos.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Temperatura mínima durante cirugía

Definición conceptual: Magnitud referida a las nociones de calor y frio medible con un termómetro durante la cirugía.

Definición operacional: Temperatura mínima durante la cirugía, expresado en grados centígrados.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.



- Variable: Relación Aorta/Pulmonar

Definición conceptual: Tasa de comparación entre el diámetro de la aorta y pulmonar.

Definición operacional: Cuantas veces más grande es la pulmonar que la aorta.

Tipo de variable: Cuantitativa, continua.

- Variable: Tórax abierto en el postquirúrgico inmediato

Definición conceptual: Durante el procedimiento quirúrgico se decide dejar el tórax sin el cierre habitual de suturar por capas y cierre del esternón para mejorar las condiciones evitando incrementar la presión intratorácica.

Definición operacional: Plan de cierre de tórax en un segundo tiempo quirúrgico

Tipo de variable: Cualitativa, dicotómica.

- Variable: Causa de defunción

Definición conceptual: Motivo de fallecimiento.

Definición operacional: Razón que causa directamente la muerte.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Complicación temprana

Definición conceptual: Evento que agrava el estado del enfermo relacionado a la cirugía o cuidados postquirúrgicos tempranos.

Definición operacional: Morbilidad postquirúrgica en los primeros 5 días.

Tipo de variable: Cualitativa nominal.

- Variable: Días de estancia en terapia

Definición conceptual: Magnitud física con la que se mide la duración de los cuidados postquirúrgicos en terapia intensiva.

Definición operacional: Numero de días en terapia quirúrgica o terapia intensiva neonatal después de cirugía de corrección.

Tipo de variable: Cuantitativa, discreta.

- Variable: Ecocardiograma postquirúrgico inmediato

Definición conceptual: Ecografía cardiaca.

Definición operacional: Defectos encontrados en ecocardiograma realizado posterior a la cirugía, tomados de los reportes en el expediente.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Electrocardiograma postquirúrgico inmediato

Definición conceptual: Representación gráfica de la actividad eléctrica del corazón, que se obtiene con un electrocardiógrafo en forma de cinta continua. Es el instrumento principal de la electrofisiología cardíaca y tiene una función relevante en el cribado y diagnóstico de las enfermedades cardiovasculares.

Definición operacional: Ritmo del electrocardiograma posterior a cirugía.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Ecocardiograma de seguimiento

Definición conceptual: Ecografía cardiaca.

Definición operacional: Defectos encontrados en ecocardiograma realizado en el seguimiento a largo plazo, tomados de los reportes en el expediente.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Electrocardiograma de seguimiento

Definición conceptual: Representación gráfica de la actividad eléctrica del corazón, que se obtiene con un electrocardiógrafo en forma de cinta continua. Es el instrumento principal de la electrofisiología cardíaca y tiene una función relevante en el cribado y diagnóstico de las enfermedades cardiovasculares.

Definición operacional: Ritmo del electrocardiograma en el seguimiento a largo plazo.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

- Variable: Complicaciones tardías

Definición conceptual: Evento que agrava el estado del enfermo relacionado a la cirugía o cuidados postquirúrgicos tardíos.

Definición operacional: Morbilidad postquirúrgica en el seguimiento a largo plazo.

Tipo de variable: Cualitativa, nominal.

## Resultados

En el periodo comprendido entre 15 de mayo de 2005 y 15 de mayo de 2015, de acuerdo a los registros del archivo clínico del Hospital Infantil de México Federico Gómez identificamos 73 pacientes con diagnóstico de D-transposición de grandes arterias, corresponden a casos intervenidos de cirugía de intercambio arterial de Jatene 43 pacientes (59%). Con motivo de este estudio incluimos solamente los operados de Jatene.

**Tabla 1. Variables demográficas**

Variable	n	%	$\bar{x} \pm DE$	Me	Rango	Defunción	
						Si	No
<b>Masculino</b>	30	70				8 (27%)	22(73%)
<b>Femenino</b>	13	30				4 (31%)	9 (69%)
<b>Edad al diagnóstico (días)</b>			40.2 ± 37.7	26	2-150		
<b>Edad en cirugía (días)</b>			255.9 ± 626	44	5-3543		
<b>Peso en cirugía (kg)</b>			4.7 ± 3.6	3.4	2-22		

Mortalidad femenino vs masculino  $\chi^2= 0.07$ , 2 grados de libertad y  $p=0.78$ . La diferencia entre sexos no es estadísticamente significativa.

La edad en la cirugía tiene distribución asimétrica, con índice de asimetría de 3.98

El 70% fue del sexo masculino. La mediana de edad al diagnóstico 26 días (rango 2-150), con una mediana de edad para la corrección anatómica de 44 días (rango 5-3543). La mediana del peso para la cirugía 3.4 kg (rango 2-11 kg).

El diagnóstico en todos los casos se realizó a través de ecocardiografía. Se clasificaron como: tipo 1 con septum interatrial íntegro, tipo 2 con comunicación interventricular, tipo 3 con obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, tipo 4 con enfermedad vascular pulmonar (Tabla 2).

**Tabla 2. Clasificación de D-TGA n=43**

<b>Tipo 1</b>	<b>% (n)</b>	30 (13)
<b>Tipo 2</b>	<b>% (n)</b>	60 (26)
<b>Tipo 3</b>	<b>% (n)</b>	9 (4)
<b>Tipo 4</b>	<b>% (n)</b>	0 (0)

Frecuentemente la transposición de grandes arterias además de cursar con discordancia ventrículo-arterial se relaciona con otros defectos, en este estudio se encontró comunicación interatrial o foramen oval en el 97% (42/43), de los cuales 26% (11/42) eran restrictivas, comunicación interventricular, persistencia de conducto arterioso, estenosis pulmonar, estenosis de ramas pulmonares, coartación aórtica y arco aórtico derecho (Tabla 3).

**Tabla 3. Defectos intracardiacos asociados n =43**

<b>Defecto interatrial % (n)</b>	97 (42)
<b>Comunicación interventricular % (n)</b>	51 (22)
<b>Persistencia de conducto arterioso % (n)</b>	74 (32)
<b>Estenosis pulmonar % (n)</b>	9 (4)
<b>Estenosis de las ramas pulmonares % (n)</b>	2 (1)
<b>Coartación aórtica % (n)</b>	2 (1)
<b>Arco aórtico derecho % (n)</b>	2 (1)

El 9% (4/43) de los pacientes presentaron diagnóstico de patrón coronario anormal previo a cirugía. En los 4 casos el patrón fue de ostium coronario izquierdo único.

El 9% (4/43) de los pacientes analizados tenían alguna malformación extracardiaca, los casos incluyen anillo vascular, onfalocele, gastrosquisis y divertículo de Meckel.

La masa ventricular para la superficie corporal fue calculada en seis pacientes por ecocardiografía, la media fue de 67,5 g/m<sup>2</sup>.

A todos se realizó electrocardiograma prequirúrgico. Todos los electrocardiogramas se encontraban en ritmo sinusal previo al evento quirúrgico.

El cateterismo se realizó en el 37% (16/43) de los pacientes, al 32% (14/43) de pacientes se realizó atrioseptostomía de Rashkind con balón, siendo la indicación más frecuente desaturación

por falta de mezcla. Sólo un paciente presentó complicación transcaterismo, presentando taquicardia supraventricular que remitió con tratamiento farmacológico.

A dos pacientes se les realizó cerclaje de la arteria pulmonar como puente a la cirugía correctiva y un paciente se realizó preparación del ventrículo izquierdo con cerclaje de la arteria pulmonar y fístula sistémico-pulmonar de Blalock Taussig modificado operándose de corrección anatómica, retiro del cerclaje y cierre de la fístula a los 10 días previo cateterismo diagnóstico.

Clasificamos a los pacientes en 4 grupos después de la cirugía (Tabla 4). La tasa de mortalidad en este estudio fue de 27% (12/43). El 84% de los decesos se presentaron durante el evento quirúrgico y el 16% restante falleció dentro de los siguientes 30 días posteriores a la cirugía en unidad de cuidados intensivos.

**Tabla 4. Estatus quirúrgico inmediato**

<b>Curado % (n)</b>	30 (13)
<b>Mejorado % (n)</b>	44 (19)
<b>Sin mejoría % (n)</b>	2 (1)
<b>Defunción % (n)</b>	27 (10)

Como causas de muerte están reportadas nueve por choque cardiogénico relacionado al evento quirúrgico, dos por choque séptico y uno por arritmia reportada como taquicardia supraventricular.

Las variables quirúrgicas de muestra en la tabla 5.

**Tabla 5. Variables quirúrgicas n=43**

	$\bar{x} \pm DE$	Rango
<b>Tiempo de circulación extracorpórea (min)</b>	151.6 $\pm$ 52.2	57-320
<b>Pinzamiento aórtico (min)</b>	100.6 $\pm$ 31.7	25-170
<b>Paro cardiorrespiratorio (min)</b>	57.7 $\pm$ 19.5	0-120
<b>Temperatura °(C)</b>	17.4 $\pm$ 3.17	14-30

El 65% de pacientes sufrieron complicaciones en las primeras horas del postquirúrgico. Las complicaciones más frecuentes fueron: sepsis, choque cardiogénico, lesión renal aguda y choque hipovolémico (Tabla 6).

**Tabla 6. Complicaciones postquirúrgicas n=28**

<b>Sepsis % (n)</b>	53 (15)
<b>Choque cardiogénico % (n)</b>	39 (11)
<b>Lesión renal aguda % (n)</b>	25 (7)
<b>Choque hipovolémico % (n)</b>	21 (6)
<b>Bloqueo AV de tercer grado % (n)</b>	7 (2)
<b>Mediastinitis % (n)</b>	3 (1)
<b>Parálisis diafragmática % (n)</b>	3 (1)
<b>Crisis convulsivas % (n)</b>	3 (1)

La media de estancia en terapia intensiva fue 23 días (rango 5-88).

En el análisis postoperatorio inmediato se realizó ecocardiograma al 83% (Tabla 7). Los pacientes que no realizamos ecocardiograma postquirúrgico inmediato fueron por fallecimiento durante el evento quirúrgico.

**Tabla 7. Ecocardiograma postquirúrgico inmediato n=36**

<b>Disfunción ventricular izquierda % (n)</b>	44 (16)
<b>Sin defecto residual % (n)</b>	32 (12)
<b>Insuficiencia del neo-aorta % (n)</b>	21 (8)
<b>Comunicación interventricular % (n)</b>	17 (6)
<b>Insuficiencia del neo-pulmonar % (n)</b>	8 (3)
<b>Estenosis del neo-aorta % (n)</b>	8 (3)
<b>Estenosis del neo-pulmonar % (n)</b>	5 (2)

También se realizó electrocardiograma postquirúrgico inmediato al 88% de los pacientes intervenidos (Tabla 8). A los pacientes que no realizaron electrocardiograma postquirúrgico inmediato fue por fallecimiento antes de poder realizarlo.

**Tabla 8. Electrocardiograma postquirúrgico inmediato n=38**

<b>Sinusal % (n)</b>	60 (23)
<b>Bloqueo rama derecha del has de His % (n)</b>	21 (8)
<b>Extrasístoles ventriculares % (n)</b>	8 (3)
<b>Bloqueo atrioventricular % (n)</b>	5 (2)
<b>Infradesnivel del ST % (n)</b>	1 (1)
<b>Taquicardia ventricular % (n)</b>	1 (1)
<b>Ritmo nodal % (n)</b>	1 (1)

Realizamos un seguimiento con media de 24 meses (rango de 2-85) con ecocardiografía a los pacientes sobrevivientes (Tabla 9). El diagnóstico de isquemia miocárdica, se realizó por electrocardiograma y gammagrama de perfusión miocárdica.

**Tabla 9. Complicaciones en el seguimiento a largo plazo n=26**

<b>Estenosis neo-pulmonar % (n)</b>	34 (9)
<b>Insuficiencia neo-aórtica % (n)</b>	30 (8)
<b>Insuficiencia neo-pulmonar % (n)</b>	27 (7)
<b>Sin defecto % (n)</b>	23 (6)
<b>Disfunción ventricular % (n)</b>	15 (4)
<b>Comunicación interventricular % (n)</b>	11 (3)
<b>Estenosis neo-aórtica % (n)</b>	8 (2)
<b>Estenosis de ramas pulmonares % (n)</b>	8 (2)
<b>Insuficiencia mitral grave % (n)</b>	4 (1)
<b>Dilatación de la raíz aórtica % (n)</b>	4 (1)
<b>Isquemia miocárdica % (n)</b>	4 (1)

Un paciente requirió colocación de marcapasos definitivo por bloqueo atrioventricular de tercer grado que no remitió en los 15 días posteriores a la cirugía.

Tasa de reintervención 23% de los cuales, 7 pacientes se realizó plastia esternal y cierre del tórax diferido, y se realizaron 5 cateterismos en 3 pacientes para plastia pulmonar y de las ramas pulmonares, se colocaron 4 stents en 2 pacientes con estenosis pulmonar y de las ramas pulmonares.



**Tabla 10. Comunicación interventricular**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
<b>CIV</b>	22	51	9 (41%)	13 (59%)
<b>Sin CIV</b>	21	49	3 (14%)	18 (86%)

La mortalidad con CIV vs sin CIV  $\chi^2=3.78$ , 2 grados de libertad y  $p=0.051$ . La CIV es estadísticamente significativa.

**Tabla 11. Patrón coronario**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
<b>Normal</b>	39	91	11(28%)	28 (72%)
<b>Anormal</b>	4	9	1 (25%)	3 (75%)

La mortalidad con patrón coronario normal vs patrón coronario anormal  $\chi^2=0.018$ , 2 grados de libertad y  $p=0.89$ . La diferencia no es estadísticamente significativa.

**Tabla 12. Rashkind prequirúrgico**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
<b>Si</b>	14	33	2 (14%)	12 (86%)
<b>No</b>	29	67	10 (34%)	19 (66%)

La mortalidad con Rashkind prequirúrgico vs no hacerlo  $\chi^2=1.91$ , 2 grados de libertad y  $p=0.16$ . La diferencia no es estadísticamente significativa.

**Tabla 13. Peso en la cirugía**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
<b>≤ 3kg</b>	13	30	3 (23%)	10 (77%)
<b>&gt;3kg</b>	30	70	9 (30%)	21 (70%)

La mortalidad con peso  $\leq 3\text{kg}$  vs  $>3\text{kg}$   $\chi^2=0.21$ , 2 grados de libertad y  $p=0.64$ . La diferencia no es estadísticamente significativa.

**Tabla 14. Tiempo de circulación extracorpórea**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
≤ 150 min	24	66	5 (21%)	19 (79%)
>150 min	19	44	7 (37%)	12 (63%)

La mortalidad con tiempo de circulación extracorpórea ≤ 150 minutos vs >150minutos  $\chi^2=1.35$ , 2 grados de libertad y p 0.24. La diferencia no es estadísticamente significativa.

**Tabla 15. Tiempo de pinzamiento aórtico**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
≤ 90 min	16	37	3 (19%)	13 (81%)
>90 min	27	63	9 (33%)	18 (67%)

La mortalidad con tiempo de pinzamiento aórtico ≤ 90 minutos vs >90minutos  $\chi^2=1.06$ , 2 grados de libertad y p=0.30. La diferencia no es estadísticamente significativa.

**Tabla 16. Cierre de tórax diferido**

Variable	n	%	Defunción	
			SI	NO
No	35	81	10 (29%)	25 (71%)
SI	8	19	2 (25%)	6 (75%)

La mortalidad con diferir el cierre de tórax vs no hacerlo  $\chi^2=0.04$ , 2 grados de libertad y p=0.83. No hay diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 17. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
Hospital Infantil de México 2005-2015	21	3 (14%)	18 (86%)
Instituto Nacional de Cardiología 2004-2009 [53]	64	29 (25%)	35 (75%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs Instituto Nacional de Cardiología  $\chi^2=9.42$ , 2 grados de libertad y p 0.002. Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 19. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>European Congenital Heart Surgeons Association 1998-2000 [59]</b>	429	13 (3%)	416 (97%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs European Congenital Heart Surgeons Association  $\chi^2=7.23$ , 2 grados de libertad y p 0.007. Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 20. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>Leiden University Medical Center 1977-2007 [62]</b>	202	24 (11%)	178 (89%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs Leiden University Medical Center (Holanda)  $\chi^2=0.48$ , 2 grados de libertad y p 0.48. Mortalidad sin diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 21. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>Boston Children's Hospital 1983-1999 [63]</b>	238	16 (7%)	222 (93%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs Boston Children's Hospital (EUA)  $\chi^2=0.19$ , 2 grados de libertad y p 0.01. Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 22. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>NY Children's Hospital 2003-2012 [64]</b>	105	1 (1%)	104(99%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs NewYork-Presbyterian/Morgan Stanley Children's Hospital Columbia University Medical Center (EUA)  $\chi^2=10.1$ , 2 grados de libertad y  $p=0.001$ . Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 23. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>Children's Hospital of Melbourne 1983-1999 [65]</b>	395	7 (2%)	388(98%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs Royal Children's Hospital of Melbourne (EUA)  $\chi^2=13.1$ , 2 grados de libertad y  $p 0.0002$ . Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 24. Comparación mortalidad TGA sin CIV**

Variable	n	Defunción	
		SI	NO
<b>Hospital Infantil de México</b>	21	3 (14%)	18 (86%)
<b>Children's Hospital of Wisconsin 200-2011[66]</b>	70	1 (1%)	69 (99%)

La mortalidad comparada entre el Hospital Infantil de México vs Children's Hospital of Wisconsin (EUA)  $\chi^2=6.44$ , 2 grados de libertad y  $p 0.01$ . Mortalidad con diferencia estadísticamente significativa.

**Tabla 25. Tabla de mortalidad temprana. Publicaciones durante la última década.**

<b>Primer Autor [Ref #] Año</b>	<b>Hospital</b>	<b>Años incluidos</b>	<b>N</b>	<b>% TGA sin CIV</b>	<b>Supervivencia temprana TGA sin CIV %</b>
<b>Sarris [59] 2006</b>	European Congenital Heart Surgeons Association	1998-2000	613	70	97
<b>Lalezari [62] 2011</b>	Leiden University Medical Center	1977-2007	332	60.8	88.6
<b>Fricke [65] 2012</b>	Royal Children's Hospital of Melbourne	1983-2009	618	64	98.2
<b>Khairy [63] 2013</b>	Boston Children's Hospital	1983-1999	400	59.5	93.5
<b>Cain [66] 2014</b>	Children's Hospital of Wisconsin	2000-2011	70	100	98.6
<b>Anderson [64] 2014</b>	New York Children's Hospital Columbia University MC	2003-2012	140	75	98.6
<b>Muñoz [53] 2010</b>	Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez	2004-2009	64	100	55
<b>López 2015</b>	Hospital Infantil de México Federico Gómez	2005-2015	43	49	86

## Discusión

---

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es un centro de alta especialidad de referencia nacional para cardiopatías congénitas y recibe en promedio 6-7 casos por año de transposición de grandes arterias para corrección. En los últimos 10 años el 56% de los casos de TGA han sido corregidos con el procedimiento de Jatene, el resto con procedimientos como el de Mustard, Rastelli y Nikaidoh.

En nuestro estudio la media de edad al diagnóstico fue de 26 días con rango entre 2 y 150 días y para la corrección fue de 44 días con rango entre 5 y 3543 días, que demuestra el tiempo que se tarda en corregir después del diagnóstico.

México tiene una problemática para la resolución de las cardiopatías ya que en nuestro país existen 10 Centros Médico-Quirúrgicos Especializados en la atención para estos pacientes; ocho de ellos ubicados en la Ciudad de México, uno en la ciudad de Monterrey y otro en la ciudad de Guadalajara. Si bien es cierto que se realiza cirugía cardiaca de congénitos en otras ciudades del país y en hospitales privados, el número anual de cirugías no cubre los estándares mínimos recomendados en cuanto a volumen por hospital y cirujano cardiovascular, respectivamente [48].

La referencia de los pacientes con TGA en México suele ser tardía principalmente por falta de un programa de tamizaje para cardiopatías congénitas.

La corrección anatómica en la D-TGA sin obstrucción en la salida del ventrículo izquierdo es actualmente en el mundo el procedimiento de elección para esta cardiopatía en las primeras 2 semanas de vida. Los resultados quirúrgicos para la transposición de grandes arterias sin comunicación interventricular a otras edades han sido inconsistentes.

Kabbanni 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  $11 \pm 4$  días en grupo A y en grupo B  $37 \pm 17$  días. Los dos grupos no mostraron diferencias significativas en parámetros de terapia intensiva, complicaciones o mortalidad. Concluyeron que los pacientes con TGA sin CIV pueden

tolerar el Jatene después del primer mes de vida siempre y cuando el ventrículo izquierdo se encuentre preparado; de ser así, la edad no debe ser una limitante para este tipo de cirugía [49].

Para los pacientes que se presentan tardíamente, después de la disfunción del ventrículo izquierdo (pulmonar), la corrección por etapas, con bandaje pulmonar inicial (con o sin una fístula sistémico-pulmonar) para entrenar el ventrículo izquierdo para bombear la circulación sistémica seguido por la corrección anatómica ha sido mejor aceptado que la corrección fisiológica [50, 51]. En la experiencia de nuestro hospital sólo se realizó preparación del ventrículo izquierdo en un paciente y el cálculo de masa ventricular no se hizo en manera sistematizada.

En nuestro hospital la mortalidad de Jatene en general fue del 27%, la mortalidad de Jatene en pacientes con D-TGA con septum íntegro del 14%.

Norwood y colaboradores, estudiaron los registros de 20 hospitales de Estados Unidos de Norteamérica para analizar los resultados quirúrgicos en relación a la corrección anatómica (procedimiento de Jatene) en la transposición de las grandes arterias encontrando que en los centros con menos de 10 operaciones al año la mortalidad fue de 55%, en los hospitales con más de 50 operaciones por año en promedio resultó de 9% [52] y en algunos centros ha disminuido cercano al 0% en pacientes con D-TGA simple y 4% en D-TGA compleja [24]. En el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez se realizó una tesis que revisó 64 casos de D-TGA con septum íntegro sometidos a Jatene de enero del 2004 a diciembre de 2005 siendo la mortalidad de 45% [53].

La diferencia en la mortalidad en pacientes con D-TGA y septum íntegro corregidos con Jatene de nuestro instituto frente a la del Instituto Nacional de Cardiología es menor estadísticamente significativa. La experiencia de nuestro instituto frente a hospitales de Europa es comparable frente a ejemplos como Holanda en casos de D-TGA con septum íntegro, pero mayor estadísticamente significativo en comparación con los centros en EUA y otros en Europa. En México tenemos aún mortalidad elevada en cardiopatías complejas como lo es la D-TGA debido a varios factores entre los que podemos observar como: falta de diagnóstico prenatal, edad tardía de referencia, edad tardía a la que se opera, poca experiencia por instituto y por cirujano según estándares mundiales, inaccesibilidad a ECMO y dispositivos de apoyo ventricular.

Bisoi en la India en 2010 realizó un estudio de pacientes mayores de 6 semanas entre 2003 y 2009. Se evaluó la geometría ventricular y la movilidad del septum interventricular por

ecocardiograma. Se analizaron un total de 55 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 fueron operados con oxigenación con membrana extracorpórea (ECMO) y requirieron tiempo prolongado de soporte con ventilación mecánica y apoyo inotrópico. La recuperación de la función y geometría ventricular izquierda tardó de 1 a 6 meses [54].

La media de tiempo de circulación extracorpórea (CEC) en general fue de 151 minutos (DE  $\pm$  62) en comparación con la media en los fallecidos de 174 minutos (DE  $\pm$  64). En el intercambio arterial, un tiempo de CEC mayor de 150 minutos es considerado un factor de riesgo independiente de mortalidad. El tiempo de pinzamiento aórtico se asocia con la mortalidad. La mayor morbilidad y mortalidad producida con los tiempos prolongados de CEC se debe a la afectación que esta técnica produce en múltiples órganos [55-58].

Un patrón coronario anormal incrementa el riesgo de muerte [56-59]. En este estudio se presentó en 4 pacientes patrón coronario anormal, ostium coronario izquierdo único los 4 pacientes, de estos uno falleció, no hay diferencia estadísticamente representativa entre los dos grupos.

Las indicaciones de cierre esternal diferido son: a) presión venosa elevada; b) pobre función de los ventrículos; c) presión de ventilación elevada y d) si al intentar el cierre esternal la presión venosa aumenta más de 2 mmHg o permanece elevada ( $>$  10 mmHg). García en 2011 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 [58]. Por otro lado Sarris en un estudio multiinstitucional realizado por la asociación europea de cirugía cardíaca congénita revisó 613 pacientes, en 19 instituciones entre 1998 y 2000. 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 [59]. En el estudio que nos compete a 8 pacientes se hizo cierre esternal diferido y no hubo diferencia estadísticamente significativa con los que se hizo el cierre en un mismo tiempo quirúrgico.

Vandekerckhove en Holanda en 2009 realizó un estudio de seguimiento a largo plazo a 20 años de pacientes con corrección anatómica de D-TGA. De los 74 pacientes operados en esta era 24 pacientes murieron y 15 perdieron el seguimiento. Invitaron 39 pacientes con un seguimiento con media de 19.9 años (rango 15.8-28.1). De los cuales se clasificaron 24 con TGA tipo 1, 7 TGA tipo 2, 4 Taussig-Bing, 4 con TGA y coartación de aorta. La incidencia de reintervención fue de



18%, 4 para reparar lesiones del lado derecho y 3 del lado izquierdo, las estenosis fueron la primera causa (4/8). El 10% de los pacientes tuvieron arritmias, 1 con bloqueo AV de segundo grado que requirió colocación de marcapasos pero en el seguimiento se pudo retirar, otro requirió de ablación por taquicardia atrioventricular de reentrada nodal y otro paciente desarrollo taquicardia ventricular monomórfica que requirió ablación y colocación de desfibrilador implantable.

Similar ocurrió en nuestro estudio, la estenosis pulmonar y de las ramas pulmonares fue la causa más frecuente de intervención, requiriendo cateterismo y colocación de stents, además dos pacientes presentaron bloqueo AV de tercer grado pero sólo uno de ellos requirió colocación de marcapasos permanente.

## Conclusiones

---

La referencia de pacientes con transposición de grandes arterias es tardía en nuestro país por falta de diagnóstico prenatal y los pocos centros de referencia que cumplan los estándares mundiales para corregir cardiopatías congénitas.

En nuestro país la corrección de D-TGA se realiza después de las primeras 3 semanas en la mayoría de los pacientes por lo tardío de su referencia y la sobresaturación del sistema de salud.

La corrección anatómica de la transposición de grandes arterias permite modificar la historia natural de la enfermedad. En nuestro hospital se realizan menos de 10 procedimientos de Jatene por año que es el corte de los estándares mundiales para disminuir la mortalidad. Ésta última en nuestro hospital es mayor estadísticamente significativa en comparación con los mejores centros del mundo, y es menor estadísticamente significativa con otros centros con misma experiencia de nuestro país.

El resultado clínico es buenas a largo plazo después del procedimiento de Jatene. La función del ventrículo izquierdo en la mayoría de los pacientes se recupera a largo plazo.

Las principales complicaciones a largo plazo son las estenosis, principalmente de la arteria pulmonar y sus ramas. En la experiencia de nuestro hospital las insuficiencias aórtica y pulmonar no son causa de morbilidad importante. La dilatación aórtica en comparación con otros centros no es causa importante de morbilidad.

El intercambio arterial debe ser el procedimiento de elección en los pacientes con D-TGA.

## Limitaciones del estudio

---

De acuerdo a su naturaleza descriptiva y al tamaño de la muestra no podrán hacerse extrapolaciones a la población general, sin embargo será generadora de nuevas hipótesis de estudio.

## Cronograma

---

	<b>Jun 14 - Dic 14</b>	<b>Nov 13 - Nov 14</b>	<b>Feb 15 - Jun 15</b>
<b>Revisión Bibliográfica</b>	X		
<b>Revisión de expedientes</b>		X	
<b>Análisis de resultados</b>		X	
<b>Redacción de manuscrito</b>			X

---

## Bibliografía

---

1. Centers for Disease Control and Prevention (CDC). Improved national prevalence estimates for 18 selected major birth defects--United States, 1999-2001. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2006; 54:1301.
2. Reller MD, Strickland MJ, Riehle-Colarusso T, et al. Prevalence of congenital heart defects in metropolitan Atlanta, 1998-2005. *J Pediatr* 2008; 153:807.
3. Castañeda AR, Trusler GA, Paul MH, et al. The early results of treatment of simple transposition in the current era. *J Thorac Cardiovas Surg.* 1988; 95: 14-27.
4. Fulton DR, Fyler DC. D-Transposition of the Great Arteries. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia, PA 2006. p.645.
5. Wernovsky G. Transposition of the Great Arteries. In: Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents: Including the Fetus and Young Adult, 7th ed, Allen HD, Shaddy RE, Driscoll DJ, Feltes TF (Eds), Wolters Kluwer Health/Lipincott Williams & Wilkins, Philadelphia, PA 2008. p.1039.
6. Ryan AK, Goodship JA, Wilson DI, et al. Spectrum of clinical features associated with interstitial chromosome 22q11 deletions: a European collaborative study. *J Med Genet* 1997; 34:798.
7. Momma K. Cardiovascular anomalies associated with chromosome 22q11.2 deletion syndrome. *Am J Cardiol* 2010; 105:1617.
8. Becker TA, Van Amber R, Moller JH, Pierpont ME. Occurrence of cardiac malformations in relatives of children with transposition of the great arteries. *Am J Med Genet* 1996; 66:28.
9. Tennstedt C, Chaoui R, Körner H, Dietel M. Spectrum of congenital heart defects and extracardiac malformations associated with chromosomal abnormalities: results of a seven year necropsy study. *Heart* 1999; 82:34.
10. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A, Bartelings MM. Anatomic obstruction of the right ventricular outflow tract in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983; 51:1701.
11. Kirklin JW, Barratt-Boyes BG. Complete Transposition of the Great Arteries. In: Cardiac Surgery, Kirklin JW, Barratt-Boyes BG (Eds), Churchill Livingstone, New York 1993. p.1383.
12. Deal BJ, Chin AJ, Sanders SP, et al. Subxiphoid two-dimensional echocardiographic identification of tricuspid valve abnormalities in transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1985; 55:1146.
13. Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 83:569.
14. Moene RJ, Oppenheimer-Dekker A. Congenital mitral valve anomalies in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1982; 49:1972.
15. Wernovsky G, Sanders SP. Coronary artery anatomy and transposition of the great arteries. *Coron Artery Dis* 1993; 4:148.

16. Friedberg MK, Silverman NH, Moon-Grady AJ, et al. Prenatal detection of congenital heart disease. *J Pediatr* 2009; 155:26.
17. Gottlieb D, Schwartz ML, Bischoff K, et al. Predictors of outcome of arterial switch operation for complex D-transposition. *Ann Thorac Surg* 2008; 85:1698.
18. Blyth M, Howe D, Gnanapragasam J, Wellesley D. The hidden mortality of transposition of the great arteries and survival advantage provided by prenatal diagnosis. *BJOG* 2008; 115:1096.
19. Freed MD, Heymann MA, Lewis AB, et al. Prostaglandin E1 infants with ductus arteriosus-dependent congenital heart disease. *Circulation* 1981; 64:899.
20. Fulton DR, Fyler DC. D-Transposition of the Great Arteries. In: Nadas' Pediatric Cardiology, 2nd ed, Keane JF, Lock JE, Fyler DC (Eds), Saunders Elsevier, Philadelphia, PA 2006. p.645.
21. Rashkind WJ, Miller WW. Creation of an atrial septal defect without thoracotomy. A palliative approach to complete transposition of the great arteries. *JAMA* 1966; 196:991.
22. Hiremath G, Natarajan G, Math D, Aggarwal S. Impact of balloon atrial septostomy in neonates with transposition of great arteries. *J Perinatol* 2011; 31:494.
23. van der Laan ME, Verhagen EA, Bos AF, et al. Effect of balloon atrial septostomy on cerebral oxygenation in neonates with transposition of the great arteries. *Pediatr Res* 2013; 73:62.
24. Hutter PA, Krebs DL, Mantel SF, et al. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002; 124:790.
25. Emani SM, Beroukhim R, Zurakowski D, et al. Outcomes after anatomic repair for d-transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2009; 120:S53.
26. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72:364.
27. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 82:629.
28. Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet* 2001; 357:1826.
29. Schwartz ML, Gauvreau K, del Nido P, et al. Long-term predictors of aortic root dilation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation* 2004; 110:II128.
30. Anderson BR, Ciarleglio AJ, Hayes DA, et al. Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2014; 63:481.
31. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2010; 56:58.
32. Hayashi G, Kurosaki K, Echigo S, et al. Prevalence of arrhythmias and their risk factors mid- and long-term after the arterial switch operation. *Pediatr Cardiol* 2006; 27:689.
33. Colan SD, Trowitzsch E, Wernovsky G, et al. Myocardial performance after arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Circulation* 1988; 78:132.

34. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, et al. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2007; 84:871.
35. Angeli E, Raisky O, Bonnet D, et al. Late reoperations after neonatal arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34:32.
36. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation* 2013; 127:331.
37. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 22:864.
38. Nogi S, McCrindle BW, Boutin C, et al. Fate of the neopulmonary valve after the arterial switch operation in neonates. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1998; 115:557.
39. Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1995; 109:289.
40. Blakenberg F, Rhee J, Hardy C, et al. MRI vs echocardiography in the evaluation of the Jatene procedure. *J Comput Assist Tomogr* 1994; 18:749.
41. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108 Suppl 1:II186.
42. Tanel RE, Wernovsky G, Landzberg MJ, et al. Coronary artery abnormalities detected at cardiac catheterization following the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1995; 76:153.
43. Raisky O, Bergoend E, Agnoletti G, et al. Late coronary artery lesions after neonatal arterial switch operation: results of surgical coronary revascularization. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007; 31:894.
44. Angeli E, Formigari R, Pace Napoleone C, et al. Long-term coronary artery outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg* 2010; 38:714.
45. Ou P, Mousseaux E, Azarine A, et al. Detection of coronary complications after the arterial switch operation for transposition of the great arteries: first experience with multislice computed tomography in children. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2006; 131:639.
46. Losay J, Touchot A, Capderou A, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, and outcome. *J Am Coll Cardiol* 2006; 47:2057.
47. Lange R, Cleuziou J, Hörer J, et al. Risk factors for aortic insufficiency and aortic valve replacement after the arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg* 2008; 34:711.
48. Calderón J, Cervantes J, et al. Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Arch Cardiol Mex* 2010;80(2):133-140.
49. 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.
50. Yacoub M, Bernhard A, Lange P, et al. Clinical and hemodynamic results of the two-stage anatomic correction of simple transposition of the great arteries. *Circulation*. 1980;62:1190-6.

51. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation*. 1989;80:1203–8.
52. Norwood WI, Dobell AR, Freed MD, et al. Intermediate results of the arterial switch repair: a 20-Institution study. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:854-863
53. Muñoz S, Ofelia I & Figueroa J. Evaluación de factores de riesgo de mortalidad y sobrevida en niños con transposición clásica de las grandes arterias sometidos a corrección anatómica experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” en el periodo comprendido de 2004-2009. UNAM, México 2009.
54. 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.
55. Blume ED, Altmann K, Mayer JE, Colan SD, Gauvreau K, Geva T. Evolution of risk factors influencing early mortality of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*. 1999;33:1702—9.
56. Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg*. 2007;84:871—8
57. Laussen PC. Pediatric cardiac intensive care. En: Jonas RA. *Comprehensive surgical management of congenital heart disease*. London: Hodder Arnold Publication; 2004.p. 65—115.
58. García J, Montero C, et al. Valoración pronóstica del switch arterial en la transposición de grandes arterias. *AN Pediatr (Barc)*. 2011;74(3):174-181.
59. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Kirvassilis G, Berggren H, Hazekamp M, et al., European Congenital Heart Surgeons Association. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;132:633—9.
60. Vandekerckhove K, Blom N, et al. Long-term follow-up of arterial switch operation with an emphasis on function and dimensions of left ventricle and aorta. *Eur J Cardiothorac Surg* 2009;35:582-588.
61. Villafañe J, Lantín-Hermooa R, et al. D-Transposition of Great Arteries. The Current Era of the Arterial Switch Operation. *JACC*. 2104;64(5):498-511.
62. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-year experience with the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg* 2011; 92:973–9.
63. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation* 2013;127:331–9.
64. Anderson BR, Ciarleglio AJ, Hayes DA, Quaegebeur JM, Vincent JA, Bacha EA. Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 2014;63: 481–7.
65. Fricke TA, d’Udekem Y, Richardson M, et al. Outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg* 2012;94:139–45.
66. Cain MT, Cao Y, Ghanayem NS, et al. Transposition of the great arteries—outcomes and time interval of early neonatal repair. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2014;5:241–7.