



**Universidad Nacional Autónoma de México  
Facultad de Medicina  
Instituto Mexicano del Seguro Social**

**UMAE Hospital de Pediatría**

**Centro Médico Nacional Siglo XXI**

**“ Pronóstico de los niños con transposición completa de grandes arterias  
sometidos a corrección anatómo-funcional (Cirugía de Jatene) “**

**Tesis**

**Que para obtener el diploma de especialista en Cardiología Pediátrica**

**Presenta:**

**Dr. Jorge Robles Cervantes**  
Residente 2do. año Cardiología Pediátrica

**Investigadores asociados:**  
Dra. Lydia Rodríguez Hernández  
Servicio de Cardiología Pediátrica  
Teléfono: 56276900 ext. 22269, 22270  
Email: lydiar\_dz@yahoo.com

Dr. Miguel Angel Villasis Keever  
Investigador Titular A  
Unidad de Investigación de Epidemiología Clínica

MEXICO, D.F.

ENERO 2016



Universidad Nacional  
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

**Biblioteca Central**



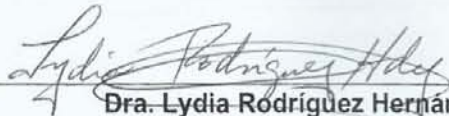
**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.

**JURADO**



---

**Dra. Lydia Rodríguez Hernández**  
Presidenta



---

**Dra. Amanda Idaric Olivares Sosa**  
Secretaria



---

**Dr. Rodolfo Joaquín Zepeda Sanabria**  
Vocal



---

**Dr. Charles Cesar Lazo Cárdenas**  
Vocal



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS  
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud  
Coordinación de Investigación en Salud

**Dictamen de Autorizado**

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3603

FECHA 03/05/2010

**Estimado Lydia Rodríguez Hernández**

**P R E S E N T E**

Tengo el agrado de notificarle que, el protocolo de investigación en salud presentado por usted, cuyo título es:

**Pronóstico de los niños con transposición completa de grandes arterias sometidos a corrección anatómico-funcional (Cirugía de Jatene)**

fue sometido a consideración del Comité Local de Investigación en Salud, quien de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores consideraron que cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética médica y de investigación vigentes, por lo que el dictamen emitido fue de: **A U T O R I Z A D O**.

Habiéndose asignado el siguiente número de registro institucional

<b>No. de Registro</b>
<b>R-2010-3603-6</b>

Atentamente

**Dr(a). HERMILO DE LA CRUZ YÁÑEZ**  
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud Núm 3603

**IMSS**

SECRETARÍA DE SALUD FEDERAL

**Título del proyecto**

Pronóstico de los niños con transposición completa de grandes arterias sometidos a corrección anatómico-funcional (Cirugía de Jatene)

**Tema Prioritario IMSS**

Enfermedades Cardiovasculares -

**Responsable del proyecto**

Lydia Rodríguez Hernández




**Delegación**




D.F. Sur

**Dictamen**

Protocolo Autorizado

Última modificación

Documentos del proyecto	
Tipo documento	Nombre archivo
 Cronograma	PI-2009-5365-212425.docx
 Protocolo	PI-2009-5365-212424.doc
 Resumen	PI-2009-5365-212426.doc

Documentos del Comité	
Tipo documento	Nombre archivo
 Comentarios - 3603	PI-2009-5365-203750.doc
 Acta - 3603	PI-2009-5365-206418.odt
 Acta - 3603	PI-2009-5365-216682.doc

**Comentarios revisores**

Generar documento con los comentarios de los evaluadores

**Comentarios del CLIEIS**

PROTOCOLO TERMINADO



## RESUMEN



### PRONÓSTICO DE LOS NIÑOS CON TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE GRANDES ARTERIAS SOMETIDOS A CIRUGÍA DE JATENE

**Tesista: Dr. Jorge Robles Cervantes Tutora: Dra. Lydia Rodríguez Hernández**

**ANTECEDENTES.** La TGA se refiere a la concordancia atrioventricular con discordancia ventriculoarterial. ES UNA MALFORMACIÓN LETAL Y ES RELATIVAMENTE FRECUENTE, SE PRESENTA DEL 5 A 7% DE TODAS LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS, QUE CORRESPONDE A UNA INCIDENCIA ENTRE 20.1 A 30.5 POR CADA 100,000 NACIDOS VIVOS. Hay un predominio por el sexo masculino con una relación masculino / femenino que varía, en la literatura, de 1.5:1 a 3.2:1. La cirugía de Jatene tiene como objeto la restauración anatómica de la cardiopatía y, en consecuencia, también la fisiología normal, volviendo a relacionar cada ventrículo con su arteria (reconexión de la neoaorta al VI y la neopulmonar al VD).

**OBJETIVO GENERAL:** Determinar el pronóstico en cuanto a complicaciones y mortalidad en los niños con TGA sometidos a cirugía de Jatene, en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

**MATERIALES Y METODOS.** Lugar de realización del estudio: Servicio de Cardiología de la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Este servicio atiende pacientes referidos de hospitales generales de zona de la delegación suroeste y los pacientes con dispensa de trámite independientemente del área o estado al que pertenezcan. Diseño del estudio: Longitudinal, observacional, comparativo y retrospectivo (Estudio de una cohorte retrospectiva). Población de estudio: Se estudiarán pacientes con diagnóstico de TGA en quienes se realizó cirugía de Jatene y que ingresaron en el periodo comprendido de enero de 1996 a agosto de 2009.

**ANÁLISIS ESTADÍSTICO.** De acuerdo a la escala de medición de variables se calcularán medidas de tendencia central y dispersión. Para las variables cualitativas se utilizarán frecuencias simples, porcentajes y moda. Para las variables cuantitativas se utilizarán media, mediana, desviación estándar, cuartiles, varianza, intervalo de confianza, de acuerdo con la distribución de las variables. Para la comparación entre grupo de las variables cualitativas se utilizará Chi-cuadrada o prueba exacta de Fisher. Para la comparación entre dos grupos de las variables cuantitativas, prueba de T o U-Mann-Whitney, de acuerdo con la distribución de las variables.

**RESULTADOS.** Un total de 98 pacientes fueron diagnosticados con TGA en el periodo de 1993 a 2009, de los cuales solo 51 pacientes (52%) pudieron ser incluidos en el estudio ya que el resto (47, 48%) no contaban con expediente clínico completo. De los pacientes que fueron incluidos, 50 (98%) tenían comunicación interventricular y 1 (2%) tabique interventricular intacto. Siete pacientes (13.7%) fueron operados entre el periodo de 1993 a 2000, 44 pacientes (86.3%) entre los años 2001 y 2009. La mediana de la edad al

momento de la cirugía fue de 12 días (mínimo 2 máximo 198 días). Mientras que la mediana para el peso al momento de la cirugía fue de 3,025 g (mínimo 2,300, máximo 3,700 g). La mortalidad fue de 36 pacientes (70.5%), siendo temprana en 32 pacientes (88.8%) y tardía en cuatro pacientes (11.2%). En 25 casos la muerte ocurrió en el periodo transoperatorio y en 11 durante su estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN). Quince pacientes se dieron de alta de la UCIN; la mediana del tiempo de seguimiento hasta el momento de la revisión de los expedientes fue de cuatro años (mínimo 1, máximo 5 años).

**CONCLUSIONES.** A pesar de que la cirugía de Jatene es el procedimiento de elección para todos los pacientes con TGA, en nuestro hospital aun existen limitaciones que han repercutido sobre la sobrevida de los pacientes comparada con los resultados de otros estudios. En nuestra serie la mayor mortalidad se presentó en el periodo transoperatorio, por lo que deben extremarse precauciones durante todo el acto quirúrgico. El resto de la mortalidad se observó por complicaciones en la UCIN (choque cardiogénico y choque séptico), por lo que es conveniente intensificar un manejo multidisciplinario para así reducir dicha mortalidad. La estenosis de la neopulmonar y la insuficiencia de la neoaorta son las complicaciones más frecuentes y causas de reintervención, cuando se presentan tempranamente, la mortalidad se eleva. Consideramos importante hacer un estudio prospectivo, para poder delimitar el riesgo real pre, trans y posoperatorio que nos permita disminuir la mortalidad quirúrgica y del posoperatorio inmediato y así podamos mejorar la sobrevida de nuestros pacientes.

## **ANTECEDENTES**

Transposición de las grandes arterias (TGA): Se refiere a la concordancia atrioventricular con discordancia ventriculoarterial. La aorta está conectada con el ventrículo morfológicamente derecho y la arteria pulmonar con el ventrículo morfológicamente izquierdo. Se le ha llamado transposición completa o d-TGA, en donde la "d" se refiere a la posición del asa bulboventricular, por estar conectado el ventrículo morfológicamente derecho con la aorta y el morfológicamente izquierdo con la pulmonar; ambas arterias se encuentran en posición anteroposterior, en lugar de estar cruzadas como en el corazón normal.

1

En pacientes con TGA las circulaciones sistémica y pulmonar son paralelas, es decir, la sangre desaturada que llega por venas cavas sale desaturada hacia la aorta, mientras que la oxigenada, que llega por las venas pulmonares, sale por la AP para ir nuevamente hacia el pulmón. Para que los pacientes puedan sobrevivir debe haber una comunicación entre las dos circulaciones que permita la mezcla de sangre, ya sea a través de un defecto septal a nivel auricular (CIA) o ventricular (CIV), o bien, entre las grandes arterias mediante un conducto arterioso persistente (PCA). Estas conexiones permiten que la circulación se cruce y que la sangre desaturada pueda ir al pulmón para ser oxigenada y, de esta manera, la circulación sistémica tenga una mejor oxigenación.<sup>1</sup>

Anomalías asociadas. Se refiere a la presencia de una o más anomalías cardíacas en pacientes con TGA, tales como CIV, estenosis pulmonar (EP), anomalías en el origen y/o distribución de las arterias coronarias, anomalías de la válvula tricúspide. La CIA no se considera como lesión asociada.<sup>1,2</sup>



Defecto septal ventricular o comunicación interventricular (CIV): Es la anomalía más frecuente. Puede ser pequeña, grande, o raramente múltiple. Puede estar situada en cualquier lugar del septum; de acuerdo con la localización por orden de frecuencia, en primer lugar se ubica la CIV perimembranosa (33%), seguida de la muscular (27%), mal alineada (30%), canal AV (5%) o con hipoplasia del septum conal (5%).<sup>1,2</sup>

Estenosis pulmonar (EP): La EP existe en el 25-40% de los pacientes, la cual es comúnmente subvalvular y puede tener un componente dinámico, por desplazamiento del tabique interventricular secundario a la dilatación del VD, y fijo cuando hay tejido fibroso tipo túnel o diafragma cuando es un discreto anillo de tejido en la zona subvalvular.<sup>1, 2, 3</sup>

Distribución de la arterias coronarias: De acuerdo con la clasificación de Yacoub y Radley-Smith se describen 5 tipos anatómicos de arterias coronarias en la TGA: 1) tipo A, la distribución de las coronarias es normal; 2) tipo B; las arterias coronarias surgen de un único ostium; 3) tipo C, los dos ostiums coronarios se encuentran posteriores, muy cerca uno del otro, en una posición similar al tipo B; 4) tipo D es similar al tipo A; sin embargo, la arteria coronaria derecha da origen a la arteria coronaria circunfleja, la cual rodea el tronco de la AP. 5) En tipo E la arteria coronaria derecha nace del seno posterior junto con la arteria descendente anterior izquierda, mientras que la arteria circunfleja nace por separado del seno posterior derecho.<sup>4,5</sup>

Anomalías de la válvula tricúspide: Existen anomalías funcionales importantes de la válvula tricúspide que están presentes en aproximadamente el 4% de los pacientes, pero en particular cuando hay CIV (31%). En las TGA con CIV puede haber cuerdas tendinosas anómalas insertadas en los bordes del defecto

perimembranoso o cuando el defecto es por mala alineación del tabique puede ocasionar obstrucción del tracto de salida que puede complicar o impedir el cierre quirúrgico transatrial del defecto. La válvula tricúspide incompetente es rara, pero puede estar presente después de la reparación de TGA con CIV, cuando la CIV es reparada a través de la válvula tricúspide. En la TGA la proporción de la circunferencia del anillo tricúspideo en comparación con el anillo mitral es  $< 1$  en casi el 50% de los casos, mientras que en corazones normales esta relación siempre es  $> 1$ .<sup>2</sup>

Otras anomalías: La coartación de aorta, la hipoplasia del arco aórtico y la interrupción del arco aórtico coexisten en sólo 5% de los pacientes con TGA. Estos ocurren más comúnmente cuando se asocian con CIV mal alineada, de localización anterior.<sup>2</sup>

### **Epidemiología de la TGA**

La TGA es una malformación letal y es relativamente frecuente, ya que se presenta del 5 a 7% de todas las cardiopatías congénitas, que corresponde a una incidencia entre 20.1 a 30.5 por cada 100,000 nacidos vivos. Hay un predominio por el sexo masculino con una relación masculino / femenino que varía, en la literatura, de 1.5:1 a 3.2:1.<sup>2,6</sup>

En México, en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" en un estudio donde se describen 91 pacientes con TGA se identificó que las principales anomalías asociadas fueron: CIV, CIA, EP, PCA, coartación aórtica e hipoplasia de arco aórtico.<sup>7</sup>

## Cuadro clínico

La d-TGA es uno de los defectos cardiacos que producen cianosis en los recién nacidos; generalmente son recién nacidos a término, con peso normal o incluso por encima del valor normal para la edad gestacional. Cuando el septum auricular está intacto o es restrictivo, la cianosis es significativa, no mejora con la administración de oxígeno y se presenta desde el primer día de la vida; además cursan con acidosis metabólica, dificultad respiratoria e insuficiencia cardiaca. Fallecen si no se diagnostican y tratan tempranamente.

En los casos donde la mezcla circulatoria se produce a través de un conducto arterioso, cuando ocurre el cierre fisiológico se produce cianosis severa, el deterioro clínico puede ser súbito, siendo una urgencia cardiovascular. Mientras que los pacientes con una CIA pequeña tienen poca mezcla; en ellos es frecuente no auscultar soplos o tener un soplo sistólico inespecífico que puede originarse en el conducto arterioso (que está en proceso de cierre), además el segundo ruido puede estar desdoblado o ser único. El hígado con frecuencia está congestivo y existe hiperactividad del VD, los pulsos son normales o ligeramente hiperdinámicos. Cuando existe coartación, con frecuencia se acompaña de conducto grande y una CIV; en la exploración se detecta cianosis diferencial moderada en miembro superior derecho con pulsos saltones y cianosis más acentuada en miembros inferiores con pulsos disminuidos, o bien, de aceptable intensidad pero retrasados. Cuando la CIV o PCA son grandes, el paciente tiene poca cianosis y predomina el cuadro de insuficiencia cardiaca con taquipnea e hiperactividad biventricular; a la auscultación existe taquicardia, el segundo ruido es único y está aumentado de intensidad y se identifica un soplo holosistólico (por la CIV), con o sin el soplo de PCA; los pulsos son saltones. Si

el flujo pulmonar está muy aumentado, la congestión venocapilar pulmonar puede ocasionar que se ausculten estertores alveolares y un cuadro de insuficiencia cardiaca con el hígado congestivo. En los casos en que existe EP importante, el paciente se comporta como si tuviera cardiopatía con flujo pulmonar disminuido: cianosis intensa, segundo ruido único y se puede auscultar un soplo eyectivo en el borde esternal izquierdo. Cuando la EP no es muy acentuada, es frecuente encontrar un frémito y un soplo eyectivo de mayor intensidad en la región esternal superior. En estos casos el segundo ruido se encuentra desdoblado, con disminución del componente pulmonar y en ocasiones se detecta un clic proto-sistólico.<sup>8</sup>

### **Electrocardiograma (ECG)**

Los hallazgos en el ECG en casos TGA son variables y dependen de si la TGA es aislada, o si se asocia con CIV o EP. En el grupo sin lesiones asociadas puede estar dentro de límites normales para un recién nacido: eje eléctrico derecho, alrededor de  $+120^\circ$  —  $+150^\circ$  predominio de cavidades derechas o tener crecimiento del VD y sobrecarga sistólica, con R alta y única o qR y T positiva en V1 con pocas fuerzas ventriculares izquierdas. En el paciente del grupo con CIV sin EP encontramos un eje alrededor de  $+100^\circ$  —  $+120^\circ$  y signos de crecimiento del VD; no es raro encontrar el signo de Katz-Wachtel positivo (isodifasismo amplio en tres derivaciones precordiales con suma de R/S mayor de 45 mm); además puede encontrarse un patrón qR en V6 y rsR en V1. En este grupo, la T también es positiva en V1. Cuando la CIA es restrictiva, paulatinamente hay crecimiento de la AD manifestados por una P acuminada de más de 3 mm en D2. Después del primer año de vida (cuando sobrevive por los cortocircuitos) con frecuencia tiene hipertensión arterial pulmonar severa; en estos casos el eje

eléctrico va girando hacia la izquierda e incluso puede llegar a  $\pm 0^\circ$ , con signos de crecimiento VI. En los pacientes con CIV y EP asociada es frecuente encontrar un ECG similar al del paciente con CIV e hipertensión pulmonar leve a moderada. En los pacientes con EP sin CIV se encuentra hipertrofia del VI.<sup>8</sup>

### **Radiología**

En el grupo de TGA sin CIV y sin EP se puede encontrar la tríada de corazón ovalado, pedículo estrecho y flujo pulmonar normal o aumentado. Como principio podemos decir que siempre que exista una alteración de la tríada arterial en la placa PA (aorta ascendente, cayado aórtico y arco de la pulmonar), con pedículo estrecho en un paciente cianótico con flujo pulmonar normal o aumentado, se debe sospechar que el paciente tenga una discordancia ventrículoarterial. En estos pacientes el timo es poco prominente o está ausente y la vena cava superior puede estar desplazada, “abombándose” hacia la derecha por la posición anormal de la aorta. En los pacientes con EP además de encontrarse un flujo pulmonar disminuido, se observará una prominencia del cayado aórtico y de la parte proximal de la aorta descendente, lo que es más notorio en los pacientes con CIV asociada. Cuando no existe CIV, además de la forma ovalada, el corazón es de tamaño normal o ligeramente aumentado. Cuando existe CIV hay cardiomegalia importante y el flujo pulmonar está muy aumentado, el cual puede ser mayor en el hemitórax derecho por el flujo preferencial que ocasiona la orientación del tronco pulmonar hacia la rama derecha.<sup>1,8</sup>

### **Ecocardiografía**

En los casos de sospecha o confirmación de TGA al realizar la ecocardiografía es necesario usar varias proyecciones para determinar el tipo de conexión VA:

en la proyección paraesternal de eje largo, normalmente nunca pueden verse paralelas la pulmonar es más alta y anterior que la aorta por estar sobre un infundíbulo muscular, mientras que la válvula aórtica es más baja y posterior. El vaso anterior al ascender se va haciendo posterior se cruza con la posterior (aorta) antes de que se bifurque, la posterior asciende y se cruza con el vaso anterior quedando anterior a la pulmonar en la parte superior hasta el arco aórtico, cuando hay discordancia VA las dos arterias ascienden paralelas sin cruzarse, la arteria que emerge del ventrículo posterior (izquierdo) se dirige hacia atrás y se bifurca en dos ramas (ramas de la pulmonar), mientras que el vaso que emerge del ventrículo anterior (derecho) se dirige hacia adelante y hacia arriba sin bifurcarse. En esta proyección se debe evaluar el tracto de salida del VI, una porción del tabique interventricular y la continuidad mitro-pulmonar. En la proyección paraesternal eje corto se aprecia que ambos planos valvulares son paralelos la aorta anterior y la pulmonar posterior; y pueden identificarse las ramas pulmonares del vaso situado posteriormente. En esta proyección también se estudian las coronarias, lo cual es muy importante por sus implicaciones desde el punto de vista quirúrgico. En la proyección apical de cuatro cámaras se evalúan las válvulas atrio-ventriculares, los defectos del septum posterior y atrioventriculares asociados, así como la emergencia de las grandes arterias en forma paralela. La proyección supraesternal permite precisar la posición del arco aórtico (que puede ser derecho), las características de los vasos supraaórticos y del istmo, descartando obstrucciones de la aorta; también se observan las ramas pulmonares y el conducto arterioso; este último no sólo desde el punto de vista morfológico sino de las características funcionales con el doppler color. La proyección sub-xifoidea es muy importante para el estudio de la TGA porque

permite valorar las características de los ventrículos, los tractos de salida y la conexión ventrículo-arterial. En esta proyección se corrobora la conexión VA discordante y se estudia la relación de las arterias y el tabique interauricular para determinar el tamaño de la CIA, cuando se identifica la presencia de un defecto restrictivo o de un foramen oval; se considera la necesidad de atrio-septostomía.<sup>8</sup>

## **Tratamiento**

### Procedimientos paliativos:

En los inicios del tratamiento de las TGA se efectuaron procedimientos con la finalidad de facilitar la mezcla de sangre, como la septostomía atrial con balón Rashkind, o con navaja (Park), cuando no se podían realizar se hacía septectomía quirúrgica (Blalock-Hanlon). Posteriormente se desarrollaron dos tipos de correcciones quirúrgicas funcionales. La primera fue el switch atrial descrita por Senning en 1958, consistía en la creación de un parche atrial de tejido autólogo para dirigir el retorno venoso sistémico a la válvula atrioventricular (AV) izquierda; con el mismo parche la sangre venosa pulmonar pasaba hacia la válvula AV derecha. Por lo tanto, la sangre desoxigenada de la vena cava se dirigía a la válvula mitral, al VI y de ahí a la AP; mientras que la sangre venosa pulmonar oxigenada se dirigía al ventrículo morfológicamente derecho y de ahí a la aorta. La otra cirugía se desarrolló después por Mustard (1965) quien efectuó la misma redistribución pero eliminando el tabique atrial; al principio utilizó material sintético para crear el parche pero por lo rígido del mismo, lo substituyó con pericardio. El switch atrial produjo excelentes resultados clínicos a corto plazo, pero a largo plazo se asoció con secuelas importantes, principalmente trastornos del ritmo cardiaco tanto cuando se eliminaba en la totalidad el tabique

interauricular como cuando se modificó la técnica dejando un borde del tabique interatrial en la región posterior.<sup>9,10</sup>

Ecocardiográficamente existen criterios de involución del VI sub-pulmonar: movimiento septal paradójico, inversión de la morfología ventricular (derecho esférico e izquierdo semilunar), adelgazamiento de pared libre izquierda.

La proyección supraesternal y subcostal se utiliza para evaluar la posición de el septum interventricular, clasificándolo en 3 tipos: Tipo I = Septum interventricular abombado hacia el ventrículo derecho, Tipo II septum interventricular hacia la derecha y tipo III = septum interventricular abombado hacia el ventrículo izquierdo (en banana).<sup>20,23</sup>

Una masa ventricular de 35 g/m<sup>2</sup> es considerada como una limitante para la realización del switch arterial aunado a la posición del septum interventricular (tipo I o II).<sup>23</sup>

Actualmente se proponen tres opciones principales en esa situación: a) cirugía preparatoria mediante cerclaje pulmonar más fístula sistémico-pulmonar, seguida de switch arterial en un segundo tiempo; b) switch arterial más ECMO de soporte hasta remodelación ventricular, y c) alta del paciente y corrección auricular (Senning, Mustard) al cabo de unos meses.<sup>23</sup>

#### Corrección anatómico-funcional (Cirugía de Jatene o switch arterial)

Esta cirugía tiene como objeto la restauración anatómica de la cardiopatía y, en consecuencia, también la fisiología normal, volviendo a relacionar cada ventrículo con su arteria (reconexión de la neoaorta al VI y la neopulmonar al VD). La cirugía se realiza mediante circulación extracorpórea (CEC) con canulación bicava e hipotermia moderada (26-30°C), pinzamiento aórtico y cardioplejia.<sup>8</sup>



La mortalidad temprana se define cuando la muerte ocurre antes de los 30 días posteriores, y mortalidad tardía es la que se presenta después de 30 días de la cirugía.<sup>11</sup>

Legendre y col. en un estudio realizado entre 1982 y 2001 con una población de 1,304 pacientes en quienes se realizó corrección anatómico-funcional, con una media de edad al momento de la cirugía de 7 días, reportó que los eventos coronarios (infartos) se presentaron en 94 pacientes (7.2%), de los cuales en el 89% fueron dentro de los primeros tres meses. Se describió que hubo de 54 muertes, 48 dentro del hospital y siete muertes tardías. Las causas de estas muertes fueron: infarto al miocardio (IAM) en 45 pacientes, isquemia miocárdica en seis y muerte súbita en tres pacientes. Además hubo IAM no mortales en 34 pacientes (en 31 pacientes las muertes ocurrieron dentro de los primeros 30 días después de la cirugía). En cuanto a los eventos coronarios tardíos, el IAM se observó en seis pacientes a finales del periodo de seguimiento, con una mediana de 73 meses.<sup>12</sup>

Por su parte, Losay y col. reportaron los resultados obtenidos en 1,200 pacientes, con edad de  $36 \pm 126$  días, que fueron sometidos a corrección anatómico-funcional. La mortalidad temprana ocurrió en 102 pacientes (8.6%), la supervivencia a un año fue del 81% y, a 10 y 15 años, del 80%. Con esta información se estableció a la cirugía de Jatene como el procedimiento de elección para todos los tipos de TGA. En este estudio también se estudiaron los factores relacionados con la mortalidad; se identificó que los siguientes factores se asociaron a mortalidad temprana: complicaciones en la terapia intensiva tales como disfunción VI o bloqueo AV completo (OR 6.3,  $p < 0.0001$ ), año de la cirugía (OR 2.6,  $p < 0.001$ ) [mejor para los operados entre 1991-1999 en comparación

con los operados entre 1982-1990], anomalías coronarias (OR 3.7,  $p < 0.002$ ), y el tiempo de bypass cardiopulmonar (OR 1.2,  $p < 0.0001$ ). El análisis multivariado mostró que los siguiente dos factores se mantuvieron como de riesgo: complicaciones en la terapia intensiva (OR 5.6,  $p = 0.002$ ) y la re-intervención después de la cirugía ( $p = 0.001$ ).<sup>8</sup> Estos mismos autores en una publicación subsecuente describen el seguimiento de esta misma cohorte; en 1,098 pacientes que sobrevivieron a 5,10 y 15 años se reportó que hubo pocas complicaciones cardíacas relacionadas con la cirugía de Jatene; se observó en 41 pacientes (3.9%) obstrucción del tracto de salida de VD con un gradiente pico sistólico  $\geq$  de 50 mmHg entre el VD y la AP, insuficiencia aórtica de grado variable en 165 pacientes (15.5%), pero sólo 39 (3.8%) tuvo regurgitación de grado II o más. La frecuencia de insuficiencia aórtica grado II fue de 95.6%, 93.6%, y 91% a los 5, 10 y 15 años, respectivamente. La obstrucción o estenosis coronaria se registró en 23/278 (8.3%) pacientes en quienes se realizó arteriografía coronaria o aortografía porque había sintomatología o datos por ECG de anomalías coronarias.<sup>13</sup>

Haas y col. en 1999, con una población de 285 pacientes desde recién nacidos hasta de un año de edad, reportaron que 282 pacientes (98.9%) tuvieron función ventricular sistólica normal; el 1.7% tuvo anomalías en algunas áreas del miocardio, pero sin alteración en la contractilidad global y el 1.9% tuvo una fracción de acortamiento  $< 30\%$ , lo cual se consideró anormal. El ritmo sinusal estuvo presente en el último seguimiento a 15 años en el 98.1% de los pacientes; sin embargo, hubo seis pacientes con episodios de taquicardia supraventricular y 15 con bloqueo AV, de los cuales, 13 requirieron de marcapaso. En este grupo la mortalidad temprana fue del 3.5.<sup>14</sup>

En el único estudio donde se reporta la experiencia en México con esta cirugía fue realizado en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" entre 1991 y el 2003. Se describen 91 pacientes con TGA, con una mortalidad del 20%. Al analizar los primeros años se observó que la mortalidad se debió principalmente a la curva de aprendizaje durante los primeros años. Así, entre 1991 y 1995 la mortalidad operatoria fue del 52%; entre 1996 y 1999 fue del 25%, mientras que en el periodo de 2000 y 2003 la mortalidad fue del 10%.<sup>7</sup>

Blume y col. en el 1999, describieron los siguientes factores de riesgo para mortalidad temprana en 223 pacientes: cierre esternal en segunda intención (OR 8.1,  $p = 0.001$ ), vasos lado a lado (OR 7.6,  $p = 0.001$ ), prematuridad (OR 7.2,  $p = 0.03$ ), reintervención por anatomía coronaria (OR 5.7,  $p = 0.008$ ), hipoplasia del VD (OR 4.8,  $p = 0.07$ ), peso bajo al nacimiento (OR 2.9,  $p = 0.005$ ) y el tiempo de bypass cardiopulmonar prolongado (OR 1.2,  $p = 0.001$ ).<sup>11</sup>

También Daebritz y col, en el 2000 publicaron un estudio con 312 pacientes donde se identificaron los siguientes factores de riesgo asociados con mortalidad temprana: TGA con anatomía compleja ( $p = 0.002$ ), antecedente de cirugía paliativa ( $p = 0.041$ ), tiempo de bypass cardiopulmonar prolongado ( $p = 0.001$ ) y el año de la cirugía ( $p = 0.001$ ; [mejor para los operados entre 1990 – 1997 en comparación con los operados entre 1982 – 1989]); además de la presencia de anomalías coronarias ( $p = 0.013$ ) y una distribución coronaria A2 y B1 ( $p = 0.023$ ). El análisis multivariado confirmó que la mortalidad temprana se asoció con anatomía compleja ( $p = 0.018$ ), anomalías coronarias ( $p = 0.008$ ), tiempo de bypass prolongado ( $p = 0.037$ ) y si la cirugía se llevó a cabo en el periodo 1982 – 1989 ( $p = 0.017$ ).<sup>15</sup>

En otro estudio Prifti y col. en el 2001 con una población de 134 pacientes reportó una mortalidad de 12.7%. La supervivencia en su seguimiento a 1, 3 y 5 años fue de 98, 93 y 91.5%, respectivamente. El análisis multivariado reveló que el peso < 3 kg (OR 4.4,  $p = 0.031$ ), TGA compleja (OR 6.5,  $p = 0.008$ ), tipo de arterias coronarias distinto a A o D (OR 5.8,  $p = 0.013$ ), arterias coronarias de diámetro pequeño (OR 4.1,  $p = 0.043$ ), tiempo de bypass > 120 minutos (OR 7.2,  $p = 0.004$ ), tiempo de pinzamiento aórtico > 90 min (OR 7,  $p = 0.009$ ), parada cardíaca > 60 min (OR 5.4,  $p = 0.011$ ) y los niños operados antes de 1995 (OR 5.3,  $p = 0.024$ ) fueron los factores asociados a la mortalidad. <sup>16</sup>

Dibardino y col. en el 2004, con una población de 125 pacientes (promedio de edad  $32.3 \pm 79.6$  días) describieron una mortalidad total de cuatro pacientes; siendo mortalidad temprana en dos y los dos como mortalidad tardía (1.6%). La sobrevivida a siete años fue del 96.3%. Al analizar los posibles factores asociados con la mortalidad temprana, se identificaron los siguientes: anomalías cardíacas asociadas ( $p = 0.0488$ ; [siendo la coartación de aorta, hipoplasia del arco aórtico y la estenosis subaórtica las más frecuentes]), tiempo de bypass prolongado ( $p = 0.0015$ ) y el tiempo de pinzamiento aórtico prolongado ( $p = 0.0013$ ). Y para el caso de mortalidad tardía: recién nacidos pretérmino ( $p = 0.0008$ ) y el peso al nacer < 3000 gramos ( $p = 0.0238$ ).<sup>17</sup>

Khairy y col. en el 2013, publicaron un estudio con una población de 400 pacientes, los cuales tuvieron una media de edad al momento de la cirugía de 5 días. La mortalidad ocurrió en 26 casos (6.5%) en una muestra de 17 años. Se observó un descenso significativo en la mortalidad de 15.1% (8 de 53 pacientes) en los primeros 4 años del estudio a 3.9% (4 de 103 pacientes) en los últimos 4 años del estudio ( $p = 0.02226$ ). El análisis multivariado reveló que los factores

pronósticos para la mortalidad posoperatoria fueron anomalía de Taussing-Bing (OR 8.4,  $p = 0.0057$ ) y hemorragia posoperatoria la cual requirió de reoperación (OR 10.3,  $P = 0.0073$ ). La media del seguimiento fue de 18.7 años (14.7 - 22.5 años), la mortalidad tardía se presentó en 1.6% y la supervivencia a 10 años se reportó de  $99.2 \pm 0.5\%$  y de  $96.7 \pm 1.8\%$  a 25 años. <sup>21</sup>

En el estudio más reciente que se ha publicado hasta el momento, Anderson en el 2014, publicó una muestra de 140 pacientes, en la cual se observó una mortalidad temprana del 1.4%. A su vez se reportó que las complicaciones más frecuentemente observadas fueron, cierre esternal tardío ( $n = 10$ ), sepsis ( $n = 7$ ) y reoperación ( $n = 6$ ), de los cuales se incluyeron 3 pacientes con bloqueo AV completo, 1 por plastia de la neopulmonar, 1 por reanostomosis de la arteria coronaria y 1 por datos clínicos de taponamiento cardiaco.<sup>22</sup>

También se ha evaluado a los pacientes que después de la corrección anatómico-funcional han requerido alguna re-intervención quirúrgica. Por ejemplo, el grupo de Losay y col. describieron 121 pacientes (de la cohorte de 1,085 sobrevivientes previamente comentada) que requirieron algún tipo de re-intervención quirúrgica; la incidencia observada fue de 90%, 83% y 82 % a 5, 10 y 15 años, respectivamente. Las causas comunes de re-intervención fueron: EP (30%), implante de marcapasos (13%), cierre del corto circuito residual (13%), coartación de aorta (12%) reparación o sustitución de la válvula aórtica (10%) trombosis de vena cava (8%), estenosis aórtica (6%), insuficiencia mitral (5%), estenosis coronaria (3%).<sup>13</sup> Mientras que Williams y col. en un seguimiento a 5 y 10 años de 421 de un total de 514, refieren que la causa más frecuente de re-intervención fue EP, la cual se observó en 14.7%.<sup>13</sup> También en el estudio de Prifti y col. describen que la probabilidad a 1, 3 y 5 años de tener una re-

intervención fue de 95%, 90.5% y 83%, respectivamente. Mientras que en el análisis multivariado, se identificaron los siguientes factores relacionados a la re-intervención: TGA compleja (OR 6.4, p = 0.007), CIV (OR 5.3, p = 0.032), tipo de arterias coronarias distinto a A o D, (OR 7.2, p = 0.004), coartación aórtica o hipoplasia del arco aórtico (OR 5.6, p = 0.021) y obstrucción del tracto de salida del VI o EP moderada (OR 4.4, P = 0.041).<sup>16</sup> Por último, del estudio de Dibardino y col. se describen siete pacientes (5.8%) que requirieron de re-intervención, a un promedio de seguimiento de  $15.3 \pm 11.7$  meses. Las causas de la de la nueva cirugía fueron: estenosis supralvular pulmonar (57.1%), recoartación de aorta (14.3%), reemplazo de la neoarteria con homoinjerto (14.3%), resección del tracto de salida del VI (14.3 %).<sup>17</sup> En Latinoamérica no hay estudios donde se haya descrito la frecuencia de re-intervención en este grupo de pacientes.

## **JUSTIFICACIÓN**

Han pasado más de 31 años desde que el Dr. Adib D- Jatene y sus colaboradores publicaron la aplicación exitosa de la corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias. Esta operación parecía una solución sencilla para un problema muy difícil. La TGA, donde la aorta se encuentra conectada al VD y la AP al VI fue durante muchos años uno de los problemas más desafiantes de la cardiología neonatal.

En el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI desde el año de 1996, se inició este tipo de intervención quirúrgica en los pacientes con TGA; hemos considerado que hasta la fecha, la evolución no ha sido satisfactoria, principalmente en las complicaciones posquirúrgicas inmediatas con un alto índice de morbilidad y mortalidad. Sin embargo, no se ha realizado un estudio donde se haya documentado con precisión cuál ha sido la evolución de los niños

sometidos a corrección de TGA con la corrección anatómico-funcional para determinar la frecuencia de complicaciones a corto, mediano plazo después de la cirugía. El presente estudio se considera necesario como apoyo para el personal del servicio de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardiovascular, ya que los resultados podrían ayudar a mejorar la calidad de la atención en los niños con esta malformación cardíaca.

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La TGA es una de las cardiopatías congénitas cianóticas más frecuentes. Su tratamiento se basa en la corrección mediante la cirugía de Jatene; en diferentes estudios (la mayoría realizados en países desarrollados) se ha determinado que la frecuencia de complicaciones posquirúrgicas es 3.9 a 35%, siendo la EP la causa más frecuente de reoperación y la mortalidad es de 3.5 a 10%. Existen pocos reportes en países como el nuestro; por ejemplo, la experiencia reportada en el Instituto Nacional de Cardiología en el año 2004 donde se observó que la mortalidad ha disminuido en los años recientes. Entre 1991 y 1995 la mortalidad operatoria era del 52%, mientras que en el periodo de 2000 y 2003 la mortalidad fue del 10%.<sup>7</sup> En el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI la cirugía de Jatene se inició desde hace 12 años y hasta el momento no se han analizado los resultados obtenidos. Por esta razón surgen las siguientes:

### **Preguntas de investigación:**

1. ¿Cuál es la frecuencia y el tipo de complicaciones tempranas y tardías en los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional?
2. ¿Cuál es la supervivencia de los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional?

3. ¿Cuáles son los factores pronósticos que se asocian con la mortalidad de los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional?

### **OBJETIVO GENERAL**

1. Determinar el pronóstico en cuanto a complicaciones y mortalidad en los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional en la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI.

### **Objetivos específicos:**

1. Describir el tipo y la frecuencia de las complicaciones tempranas de los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional.
2. Describir el tipo y la frecuencia de las complicaciones tardías de los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional.
3. Determinar la sobrevida de los niños con TGA sometidos a la corrección anatómico-funcional.
4. Identificar los factores pronóstico asociados con la mortalidad de los niños con TGA sometidos a corrección anatómico-funcional.



## HIPÓTESIS

1. Las complicaciones tempranas más frecuentes en los niños con TGA sometidos a corrección anatómo-funcional son: disfunción ventricular izquierda, bloqueo AV completo.
2. Las complicaciones tardías más frecuentes en los niños con TGA sometidos a corrección anatómo-funcional son: estenosis de la neopulmonar, estenosis de la neoaorta.
3. En los niños con TGA sometidos a corrección anatómo-funcional la mortalidad temprana y tardía es de aproximadamente del 10 a 30%, respectivamente.
4. Las anomalías de las arterias coronarias, el tiempo prolongado de bypass cardiopulmonar, tiempo prolongado de pinzamiento aórtico, la experiencia obtenida a través de los años (cirugía realizada entre 1993 – 2001 en comparación al periodo 2002 – 2009), el bajo peso al nacimiento, las complicaciones médicas en la terapia intensiva), así como los procedimientos paliativos previos son factores pronósticos que se asocian con la mortalidad en niños con TGA sometidos a corrección anatómo-funcional.

## **MATERIALES Y MÉTODOS**

**Lugar de realización del estudio:** Servicio de Cardiología de la UMAE Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI. Este servicio atiende pacientes referidos de hospitales generales de zona de la delegación suroeste y los pacientes con dispensa de trámite independientemente del área o estado al que pertenezcan.

**Diseño del estudio:** Longitudinal, observacional, comparativo y retrospectivo (Estudio de una cohorte retrospectiva).

**Población de estudio:** Se estudiarán pacientes con diagnóstico de TGA en quienes se realizó corrección anatómico-funcional y que ingresaron en el periodo comprendido de enero de 1993 a agosto de 2009.

### **Criterios de selección:**

#### *Criterios de inclusión*

1. Pacientes de ambos sexos.
2. Pacientes de cualquier edad.
3. Con diagnóstico de TGA.
4. Sometidos a corrección anatómico-funcional.

#### *Criterios de exclusión*

1. Pacientes operados en otro hospital.
2. Pacientes con expediente clínico incompleto.

## **Variables**

**Para los objetivos específicos 1 y 2, se considerarán las siguientes:**

Disfunción ventricular izquierda, bloqueo AV de tercer grado o completo, estenosis de la neopulmonar, estenosis de la neoaorta.

**Para los objetivos específicos 3 y 4, se considerarán las siguientes:**

Variables independientes:

- Edad al momento del diagnóstico, edad al momento de la cirugía, peso bajo para edad gestacional, anatomía simple o compleja, posición de los grandes vasos, cirugía paliativa previa, tiempo prolongado de bypass cardiopulmonar, anormalidades de las arterias coronarias, anatomía de las arterias coronarias.

Variables dependientes:

Sobrevida, mortalidad temprana y tardía.

## **DEFINICIONES**

Edad al momento del diagnóstico. Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento del diagnóstico de TGA.

Escala de medición: Cuantitativa continua.

Categorías: días.

Edad al momento de la cirugía. Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el momento de realización de corrección anatómico-funcional.

Escala de medición: Cuantitativa continua.

Categorías: días.

Sexo. Diferencia física y de conducta que distingue a los organismos individuales en masculinos y femeninos.

Escala de medición: cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: masculino o femenino.

Peso para edad gestacional. Peso al nacimiento inferior a la percentil 10 de la distribución de los pesos correspondientes a la edad gestacional.

Escala de medición: Cualitativa nominal.

Categorías: Peso adecuado/ peso bajo para edad gestacional.

Anatomía simple o compleja: TGA sin comunicación interventricular o con comunicación interventricular.<sup>1</sup>

Escala de medición: cualitativa nominal, dicotómica.

Categoría: Simple y compleja

Posición de los grandes vasos. Relación espacial de los grandes vasos: A) Anteroposterior, B) Oblicua, C) Vasos lado a lado.<sup>2</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal.

Categorías: A, B, C

Año de realización de cirugía. A) Cirugía realizada entre 1993 – 2001 B) Cirugía realizada entre 2002 – 2009).

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: A, B.

Anormalidades de las arterias coronarias. Patrón coronario anormal observado por ecografía, angiografía, angioTAC o durante la corrección quirúrgica.

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: presente, ausente.

Anatomía de las arterias coronarias. De acuerdo a la clasificación de Yacoub y Radley-Smith se describen 5 tipos anatómicos de arterias coronarias en la TGA que van de la A a la E. <sup>4,5</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal.

Categorías: A, B, C, D, E.

Cirugía paliativa previa. Cirugía o procedimiento quirúrgico realizado antes de la corrección primaria, ya sea septostomía atrial cerrada (procedimiento de Blalock y Hanlon), septostomía atrial con balón (procedimiento de Rashkind y Miller), o cerclaje de la AP.

Escala de medición: cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: si, no.

Disfunción ventricular izquierda: Fracción de eyección < 57% de acuerdo con el resultado del ecocardiograma tomado después de las primeras 72 horas de la cirugía.

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: presente, ausente.

Bloqueo AV de tercer grado o completo: Se caracteriza cuando las actividades auricular y ventricular son completamente independientes una de otra. Se presenta posterior a la corrección anatomo-funcional.

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: presente, ausente.

Estenosis de la neopulmonar. Se define como la obstrucción del tracto de salida del VD medida por ecocardiograma posterior a las 24 h de la cirugía.<sup>2</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: presente, ausente.

Estenosis de la neoaorta. Se define como la obstrucción del tracto de salida del VI medida por ecocardiograma posterior a las 24 h de la cirugía.<sup>2</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: presente, ausente.

Para los objetivos específicos 3 y 4, se considerarán las siguientes variables:

Tiempo prolongado de bypass cardiopulmonar. Tiempo total desde el inicio del bypass (independientemente de la temperatura) hasta el inicio de la perfusión de soluciones de conservación > 120 min.<sup>16</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: Si, no.

Tiempo prolongado de pinzamiento aórtico. Tiempo total de pinzamiento aórtico > 90 min.<sup>16</sup>

Escala de medición: Cualitativa nominal, dicotómica.

Categorías: Si, no.

Sobrevida: condición física del paciente después de la cirugía.

Escala de medición: Cualitativa nominal.

Categorías: Vivo, muerto.

Mortalidad temprana/tardía: Defunción para que se presente la defunción posterior a la cirugía

Escala de medición: Cualitativa nominal

Categorías: < 30 días, > 30 días

Tiempo de seguimiento: Periodo de tiempo después de la cirugía en meses y años.

Escala de medición: Cuantitativa continua.

Categoría: meses, años.

## **Análisis estadístico**

*Análisis descriptivo:* De acuerdo a la escala de medición de variables se calcularán medidas de tendencia central y dispersión. Para las variables cualitativas se utilizarán frecuencias simples, porcentajes y moda. Para las variables cuantitativas se utilizarán media, mediana, desviación estándar, cuartiles, varianza, intervalo de confianza, de acuerdo con la distribución de las variables.

*Análisis inferencial:* Para la comparación entre grupo de las variables cualitativas se utilizará Chi-cuadrada o prueba exacta de Fisher. Para la comparación entre dos grupos de las variables cuantitativas, prueba de T o U-Mann-Whitney, de acuerdo con la distribución de las variables.

Se construirán curvas de supervivencia tipo Kaplan-Meier, y la comparación de las curvas de acuerdo con posibles factores relacionados con la mortalidad con el estadístico Log-Rank.

Para determinar los factores relacionados con la mortalidad se llevará a cabo un análisis multivariado con riesgos proporcionales de Cox.

Todos los análisis se realizarán con el paquete SPSS versión 13.0. Un valor de  $p < 0.05$  se considerará significativo.

## **DESCRIPCIÓN GENERAL DEL ESTUDIO**

1. Se identificarán los expedientes de los niños que cumplan con los criterios de selección.

2. De las notas del expediente clínicos se extraerán los datos, desde la nota inicial hasta la nota de última evaluación en el hospital. La información abarcará todos los momentos potenciales que los pacientes pudieran pasar: visitas a la consulta externa, internamientos, trasplante, o bien, hasta el fallecimiento.
3. A los padres de los pacientes que no regresaron o se perdieron se tratará de contactarlos por vía telefónica a fin de determinar su condición clínica actual.
4. Toda la información obtenida de los expedientes se vaciarán en una hoja de recolección de datos por cada paciente (Anexo 1).
5. A partir de cada una de las hojas de recolección de datos se procederá a capturarla en una base de datos electrónica en el programa Excel o Access.
6. Una vez completa la recolección de datos, se procederá a analizar la información y elaborar el informe final de resultados, a fin de escribir la tesis para la obtención del grado de especialista en Cardiología Pediátrica.

### **TAMAÑO DE MUESTRA**

Se revisarán todos los expedientes clínicos de los pacientes sometidos a cirugía de Jatene de 1996 a la fecha. Se espera tener aproximadamente 80 expedientes.

### **ASPECTOS ÉTICOS**

En este estudio prevalecerá el criterio del respeto al ser humano, a su dignidad y la protección de sus derechos y bienestar. Se ajustará a los principios científicos y éticos que lo justifiquen, prevalecerá siempre la probabilidad esperada de los beneficiados sobre los riesgos potenciales. Se llevará a cabo



cuando se tenga la autorización del titular de la institución de atención a la salud y, en su caso, de la Secretaría, de acuerdo al Reglamento de la Ley General de Salud en Materia de Investigación para la Salud, este estudio corresponde a un estudio sin riesgo ya que no se realiza intervención o modificación intencionada en las variables fisiológicas, psicológicas y sociales a los pacientes, ya que solamente se revisarán expedientes clínicos. La información que se obtenga de los expedientes será manejada de manera confidencial.

El estudio se iniciará hasta obtener la autorización por parte del Comité Local de Investigación en Salud.



## HOJA DE RECOLECCIÓN DE DATOS

Nombre del paciente:

Afiliación:

Fecha de Nacimiento:

Fecha y edad al momento de la cirugía:

Fecha y edad al momento del diagnóstico:

Fecha de defunción:

Anatomía	Simple	Compleja
Anormalidades de las arterias coronarias	Presente	Ausente
Año de realización de cirugía	Entre 1993 – 2001	Entre 2002 – 2009)
Bloqueo AV de tercer grado o Completo	Presente	Ausente
Comunicación interventricular (tamaño)	Si	No
Datos de isquemia <u>Miocárdica</u>	Si	No
Cirugía paliativa previa	Si	No
Estenosis de <u>neoaorta</u>	Presente	Ausente
Estenosis de <u>neopulmonar</u>	Presente	Ausente
Fracción de eyección	<50%	>50%
Mortalidad	Temprana (<30 días)	Tardía (>30 días)
Peso para edad gestacional	Peso adecuado	Peso bajo para EG
Sexo	Masculino	Femenino
Sobrevida	Vivo	Muerto
Tiempo prolongado de bypass cardiopulmonar	Si	No
Tiempo prolongado de pinzamiento aórtico	Si	No

Anotaciones|

## **Resultados**

Un total de 98 pacientes fueron diagnosticados con TGA en el periodo de 1993 a 2009, de los cuales solo 51 pacientes (52%) pudieron ser incluidos en el estudio ya que el resto (47, 48%) no contaban con expediente clínico completo. De los pacientes que fueron incluidos, 50 (98%) tenían comunicación interventricular y 1 (2%) tabique interventricular intacto.

En cuanto a la edad, 45 fueron recién nacidos (88.3%) y 6 lactantes (10.7%), siendo la mediana para la edad al momento del diagnóstico de 10 días (mínimo 1, máximo 198 días).

Del total, 33 pacientes (64.7%) fueron del sexo masculino y 18 fueron femeninos (35.3%).

Con respecto al peso al nacimiento, la mayoría (49 pacientes, 96%) tuvo peso adecuado para la edad gestacional.

Todos los pacientes fueron trasladados para ser hospitalizados en esta Unidad; al momento de su ingreso 41 pacientes (80.3%) se encontraban graves, por lo que requirieron de ventilación mecánica. La mediana de la saturación de O<sub>2</sub> al ingreso fue de 73%, (mínima 62%, máxima 85%).

Como parte de su evaluación para realizar el diagnóstico de la cardiopatía congénita, todos los pacientes contaban con radiografía de tórax, donde se encontró que 50 de los 51 pacientes tenían cardiomegalia a expensas de ventrículo derecho. La triada clásica radiológica (corazón en huevo, pedículo estrecho y flujo pulmonar aumentado) observada en la radiografía de tórax de los pacientes con TGA fue descrita en todos los casos.

En cuanto a los hallazgos del ecocardiograma a su ingreso, a 50 pacientes (98%) se les consideró con anatomía compleja, ya que presentaban transposición de

grandes arterias con comunicación interventricular y solamente un paciente (2%) tuvo anatomía simple, es decir, TGA sin comunicación interventricular. Cabe señalar que este paciente requirió paliación, una septostomía auricular (Rashkind), la cual se realizó a los 42 días de edad.

Cuarenta y dos pacientes (82.3%) tenían conducto arterioso permeable y en 38 (74.5%) se utilizó infusión de prostaglandinas antes de la cirugía.

Todos los pacientes tenían una distribución de las coronarias tipo A (normal) de acuerdo con la clasificación de Yacoub y Radley-Smith.

### **Cirugía en pacientes con TGA**

Siete pacientes (13.7%) fueron operados entre el periodo de 1993 a 2000, 44 pacientes (86.3%) entre los años 2001 y 2009.

La mediana de la edad al momento de la cirugía fue de 12 días (mínimo 2 máximo 198 días). Mientras que la mediana para el peso al momento de la cirugía fue de 3,025 g (mínimo 2,300, máximo 3,700 g).

La mortalidad fue de 36 pacientes (70.5%), siendo temprana en 32 pacientes (88.8%) y tardía en cuatro pacientes (11.2%). En 25 casos la muerte ocurrió en el periodo transoperatorio y en 11 durante su estancia en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales (UCIN).

De los datos que se obtuvieron del expediente, en los 25 pacientes que fallecieron en el transoperatorio se menciona que la muerte ocurrió posterior a la anastomosis de los grandes vasos y retiro del pinzamiento aórtico.

Dentro de las complicaciones en el periodo posoperatorio en los 26 pacientes que sobrevivieron a la cirugía, solamente ocho (30.7%) se encontraron libres de complicaciones, ya que siete (26.9%) cursaron con sepsis, y dos (7.7%) con

choque séptico; además ocho pacientes (30.7%) desarrollaron choque cardiogénico y uno (4%) cursó con bloqueo AV completo.

De los 11 pacientes que fallecieron en la UCIN, nueve (81.8%) fueron por choque cardiogénico y dos pacientes (18.2%) por choque séptico; la mediana del tiempo de fallecimiento después de la cirugía fue de 5 días (mínimo 1, máximo 46).

En cuanto a las causas de muerte de los cuatro pacientes que fallecieron tardíamente, dos fueron por choque séptico, uno por choque cardiogénico, mientras que el cuarto falleció en el periodo transquirúrgico, cuando fue sometido a nueva cirugía por insuficiencia severa de la neoaorta.

La mediana del tiempo de bypass cardiopulmonar para los 26 pacientes que sobrevivieron el transoperatorio (50.9%), fue de 100 minutos (mínimo 90, máximo 160 minutos) y la mediana del tiempo de pinzamiento aórtico fue de 80 minutos (mínimo 70, máximo 130 minutos).

La mediana de la fracción de eyección (tomada en las 24 hrs. posteriores a la cirugía) en los 26 que sobrevivieron el transoperatorio fue de 68% (rango de 41 a 81%), destacando que la mediana de la fracción de eyección de los 15 pacientes que se dieron de alta de la UCIN fue de 70%.

Quince pacientes fueron dados de alta de la UCIN, de los cuales dos (13.3%) fueron reoperados, uno por estenosis de la neopulmonar severa después de un año 10 meses de la primera cirugía, y el segundo fue operado a los 13 días después de la primera cirugía para colocación de marcapasos definitivo como consecuencia de bloqueo AV completo.

Dentro de las complicaciones tardías, tres pacientes presentaron estenosis de la neoaorta, pero se consideró leve. Uno de estos pacientes a pesar de que la estenosis de la neoaorta se consideró leve, también presentó insuficiencia

severa de la neoaorta, así como estenosis de la neopulmonar. Este paciente falleció por choque séptico durante su estancia en la UCIN. El segundo paciente, además de estenosis de la neoaorta leve, tuvo insuficiencia de la neoaorta severa y estenosis de la neopulmonar moderada, por lo que fue reintervenido quirúrgicamente para plastia de la neoaorta, pero falleció en el transoperatorio a los 12 días después de la primera cirugía. En el tercer paciente, la detección de la estenosis de la neoaorta fue a los siete meses después de la primera cirugía y solamente fue vigilado como externo. A tres años de la cirugía, no presentó incremento en el gradiente de la neoaorta, manteniéndose en 21 mmHg.

### **Seguimiento al egreso de la UCIN**

Quince pacientes se dieron de alta de la UCIN; la mediana del tiempo de seguimiento hasta el momento de la revisión de los expedientes fue de cuatro años (mínimo 1, máximo 5 años). Diez (66.6%) de estos pacientes presentaron estenosis de la neopulmonar en grado variable, de los cuales cuatro requirieron plastia de la neopulmonar. El primer paciente fue reoperado al año 10 meses de la primera cirugía, quedando con doble lesión pulmonar, con predominio de la estenosis de la neopulmonar; después de tres años de la cirugía, el último gradiente reportado fue de 75 mmHg. El segundo paciente fue reoperado a los nueve meses de la primera cirugía y, posterior a cinco años de la cirugía no presentó incremento en el gradiente de la neopulmonar, manteniéndose en 20 mmHg. El tercer paciente se reoperó a los 10 meses de la primera cirugía; el gradiente se mantuvo en 20 mmHg en los cinco años de seguimiento. Situación similar ocurrió en el cuarto paciente, quien se reintervino cinco meses después de la primera cirugía y a dos años de seguimiento, el gradiente se mantuvo en 25 mmHg.

Por otro lado, se presentaron cuatro casos con insuficiencia de la neoaorta, El primero se detectó posterior a un año de la corrección, la cual fue de grado leve, por lo que no requirió tratamiento quirúrgico; a cinco años después de la cirugía se dio de alta. En el segundo caso la insuficiencia se detectó a un año cinco meses de la primera cirugía y fue leve; posterior a un seguimiento de tres años se decidió egresarlo. En el tercer paciente la insuficiencia se detectó un mes después de la primer cirugía; en su último control, a un año de la cirugía, la insuficiencia era de grado leve a moderado. El cuarto paciente se mantuvo en vigilancia en piso de lactantes posterior a su alta de la UCIN, y fue posteriormente reintervenido quirúrgicamente para plastia de la neoaorta, pero falleció en el transoperatorio.

Del total de los 15 sobrevivientes, solamente dos pacientes no presentaron ninguna complicación posterior a la cirugía. Ambos recibieron un seguimiento hasta los cuatro años de edad, para posteriormente darlos de alta de la Unidad.

De acuerdo a lo anterior, se encontró una sobrevida de 15 pacientes (29.5%), de los cuales la supervivencia libre de reoperación a los 5 años de seguimiento fue de 11 pacientes (73%).

**Cuadro 1.** Comparación de las características de los pacientes con TGA posoperados, de acuerdo con su desenlace.

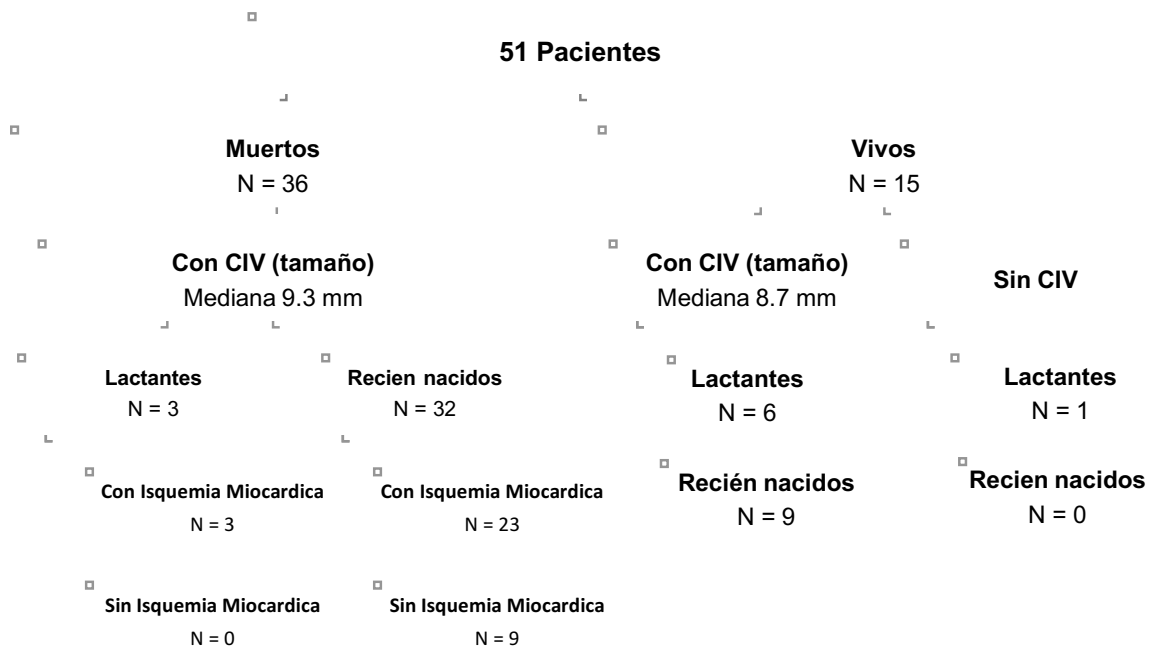
Variable	Grupo que falleció en transoperatorio N = 25	Grupo que falleció en UCIN N = 11	Grupo sobrevivientes N = 15
	Mediana (min, max.)	Mediana (min, max.)	Mediana (min, max.)
Edad cirugía (días)	12 (3-47)	7 (2-22)	13 (2-198)
Peso al nacimiento (g)	3,010 (2,300-3,550)	3,025 (2,350-3400)	3,200 (2,890-3700)
Tiempo bypass (min)	---	130 (100-150)	100 (90-115)
Tiempo pinzamiento (min)	80 (75 – 90)	85 (80-110)	80 (70-90)
Tiempo de cirugía (min)	---	140 (130-170)	130 (120-180)
Fracción de eyección (%)	---	49 (41-72)	71 (62-84)

**Cuadro 2.** Comparación de las complicaciones de los pacientes posoperados de TGA después de la cirugía, entre el grupo que sobrevivió y el que falleció.

Variable	Grupo que falleció en UCIN N = 11	Grupo sobrevivientes N = 15
	n (%)	n (%)
Estenosis de neopulmonar	3 (27.2)	10 (66.6)
Choque cardiogénico	9 (81.8)	0
Choque séptico	2 (18.2)	0
Estenosis de la neoaorta	3 (27.2)	0
Insuficiencia de neoaorta	1 (9.1)	3 (20.0)



**Figura 1.** Información general sobre estado de los pacientes.



## DISCUSION

Desde hace más de 20 años la cirugía de Jatene (Corrección anatómo-funcional o switch arterial) se considera la cirugía correctiva de elección para los pacientes que presentan lo que conocemos como TGA completa, en la que las grandes arterias son vasos paralelos (aorta anterior y pulmonar posterior), acompañada o no de otras lesiones. La evaluación de los factores pronósticos para este procedimiento quirúrgico, las complicaciones más frecuentes, así como la morbilidad y mortalidad de esta patología se han descrito en diversos estudios.<sup>9, 11-17</sup>

En las más recientes series publicadas se muestra que la corrección anatómo-funcional se puede realizar de forma segura en la mayoría de los pacientes con TGA.<sup>7, 11-17</sup> Sin embargo en nuestra serie se detecto una tasa de supervivencia global solo del 29.5%, tomando en cuenta que el 98% de nuestros pacientes estudiados tenían TGA asociada a comunicación interventricular y todos los pacientes cursaron con una anatomía coronaria tipo A de acuerdo a la clasificación de Yacoub y Radley-Smith (distribución normal).<sup>4</sup>

De los 36 muertos en nuestra serie no se observo incidencia de isquemia o infarto de miocardio, a pesar de ser frecuente en varias series reportadas, en la que la principal causa de muerte fue de infarto de miocardio debido a translocación imperfecta de las arterias coronarias<sup>11-17,19</sup>.

La supervivencia libre de reoperación a los 5 años de seguimiento fue del 73%, la cual está por debajo de varias series publicadas, en las que la supervivencia libre de reoperación varía entre 91.5 y 93.7%<sup>11-17</sup>

Las causas de reintervención se relacionan principalmente con un importante gradiente trans-pulmonar e insuficiencia de la neoaorta de manera similar a series publicadas anteriormente<sup>14,16,18</sup>.

Parece que en los recién nacidos hay un crecimiento inadecuado de la arteria pulmonar como resultado de la plastia con parche de pericardio de la neopulmonar (probablemente secundario al desarrollo de tejido fibroso), produciendo un aplanamiento de la misma con estenosis en la línea de sutura. Otros posibles mecanismos podrían ser la presencia de tejido ductal que puede causar la llamada "Coartación" de la rama izquierda de la Arteria pulmonar y el encorvamiento de la rama pulmonar izquierda a través de la aorta después de la maniobra de Lecompte, causando asimetría de flujo importante<sup>16</sup>.

Aunque la mayoría de los pacientes no muestran más que una trivial regurgitación aórtica inmediatamente después de la reparación a mediano plazo, algunos estudios han mostrado la progresión de la insuficiencia valvular poco tiempo después<sup>14</sup>.

Prete refiere en su estudio que la regurgitación de la válvula aórtica está más relacionada con la distorsión de la geometría de la raíz aórtica después de la reubicación de las arterias coronarias, que a una debilidad intrínseca de la válvula pulmonar nativa.<sup>19</sup> La vigilancia a largo plazo permitirá valorar si la función de la válvula aórtica se mantendrá estable o no.

De los 11 pacientes que fallecieron posterior a la cirugía, nueve (94.5%) fueron secundarias a choque cardiogénico y dos pacientes (5.5%) a choque séptico, siendo estas, complicaciones que ocurrieron en la UCIN, las cuales concuerdan a los reportado en un análisis univariado, el cual demostró que la TGA completa,

lesiones cardiacas asociadas, las complicaciones en la UCIN, y la reoperación fueron factores que aumentaron significativamente la mortalidad.<sup>11</sup>

En varios estudios recientes la causa más común de muerte en los pacientes con CIV se relacionó con la enfermedad vascular pulmonar, la cual contribuye a una sobrecarga de volumen pulmonar con hipoxemia, condicionando cambios vasculares tempranos antes de la cirugía.<sup>15</sup>

## LIMITACIONES Y RECOMENDACIONES

Existen limitaciones inherentes a la naturaleza retrospectiva del estudio, entre ellas que los datos se obtienen de seguimiento y exploraciones complementarias no aplicados uniformemente, particularmente en la valoración de las anomalías coronarias. A su vez, de los 98 pacientes encontrados con diagnóstico de TGA completa, únicamente fueron incluidos 51 casos por no contar con expediente clínico completo.

El presente estudio nos permitió reconocer:

- Que se debe tener un mayor control con los expedientes clínicos, ya que un porcentaje significativo de los pacientes operados con la cirugía de Jatene tuvo que ser eliminado por contar con expediente incompleto.
- Es de importancia hacer una selección estricta de los pacientes que van a ser sujetos a una corrección quirúrgica, ya que aunque se haya considerado que la técnica quirúrgica empleada es la adecuada, la necesidad de reoperación y la alta mortalidad implica que debe haber algún detalle que no se ha analizado y complica el postoperatorio inmediato y mediano.

- Debe de hacerse un estudio prospectivo con un protocolo estricto que nos permita conocer la sobrevida real de estos pacientes, ya que son muchas las limitaciones de este estudio.
- El departamento de Enseñanza debe permitir que se sigan haciendo este tipo de estudios que son de utilidad significativa para cada departamento y así poder mejorar la morbimortalidad real de las patologías que tratamos.
- Aunque no fue un hallazgo la anomalía coronaria en nuestro estudio, consideramos que debe realizarse una evaluación más estricta para detectar alguna anomalía coronaria que pudiera elevar aún más el riesgo quirúrgico.

## CONCLUSIONES

A pesar de que la cirugía de Jatene es el procedimiento de elección para todos los pacientes con TGA, en nuestro hospital aun existen limitaciones que han repercutido sobre la sobrevida de los pacientes comparada con los resultados de otros estudios.

En nuestra serie la mayor mortalidad se presentó en el periodo transoperatorio, por lo que deben extremarse precauciones durante todo el acto quirúrgico.

El resto de la mortalidad se observó por complicaciones en la UCIN (choque cardiogénico y choque séptico), por lo que es conveniente intensificar un manejo multidisciplinario para así reducir dicha mortalidad.

La estenosis de la neopulmonar y la insuficiencia de la neoaorta son las complicaciones más frecuentes y causas de reintervención, cuando se presentan tempranamente, la mortalidad se eleva.

Consideramos importante hacer un estudio prospectivo, para poder delimitar el riesgo real pre, trans y posoperatorio que nos permita disminuir la mortalidad quirúrgica y del posoperatorio inmediato y así podamos mejorar la sobrevida de nuestros pacientes.

## REFERENCIAS

1. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699-2709.
2. Wernovsky G. Abnormalities of the origin of the great arteries. En: Allen H, Driscoll D, Shaddy R, Feltes T, Eds. *Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents*. 7ª. edición. Lippincott Williams & Wilkins; Estados Unidos. 2008: 1038-1098.
3. Quispe EN, Durán MA, Ramón G. Malformaciones cardíacas y extracardíacas asociadas a transposición de grandes vasos. Revisión de 15 casos. *Rev Med Hosp Gen Mex*. 2006; 69: 144-148.
4. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. *Thorax*. 1978; 33: 418–424.
5. Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation*. 2002; 106: 2575-2580.
6. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet J Rare Dis*. 2008; 13: 1-10.
7. Ramírez S, Cervantes JL. Transposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. *Arch Cardiol Mex*. 2004; 74: 326-329.
8. Díaz G, Fernández O, Manrique F, Jaramillo A, Vélez J. Transposición completa de grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Vélez J, Carrillo G, eds. *Cardiología Pediátrica*. 1ra. Edición. Mc Graw Hill; Colombia. 2003: 600-617.

9. Oechslin E, Jenni R. 40 years after the first atrial switch procedure in patients with transposition of the great arteries: long-term results in Toronto and Zurich. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000; 48: 233–237.
10. Dos L, Teruel L, Ferreira IJ, Rodriguez-Larrea J, Miro L, Girona J, et al. Late outcome of senning and mustard procedures for correction of transposition of the great arteries. *Heart.* 2005; 91: 652–656.
11. 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; 6: 1702–9.
12. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné A, Serraf A, Belli E, Piot JD, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003; 108: 186-190.
13. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* Sep 2001; 104: 121-126.
14. Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* Nov 1999; 68: 1692-1697.
15. Daebritz SH, Nollert G, Sachweh JS, Engelhardt W, von Bernuth G, Messmer BJ. Anatomical risk factors for mortality and cardiac morbidity after arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69: 1880-1886.
16. Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, 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.* Dic 2002; 22: 864-873.



17. Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, McKenzie ED, Fraser CD. Current expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg.* May 2004; 239: 588-596.
18. Williams WG, Quaegebeur JM, Kirklin JW, Blackstone EH. Outflow obstruction after the arterial switch operation: a multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997; 114: 975–990.
19. Prêtre R, Tamisier D, Bonhoeffer P. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet.* 2001; 357: 1826–30.
20. Krishna SI, Rajesh S, Krishna K, Anil B. Serial echocardiography for decision making in rapid two-stage arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 1995;60: 658-64.
21. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, Blume ED, Powell AJ, Newburger JW. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for d-transposition of the great arteries. *Circulation.* 2013;127:331–339.
22. Anderson BR, Ciarleglio AJ, Hayes DA, Quaegebeur JM, Vincent JA. Earlier arterial switch operation improves outcomes and reduces costs for neonates with transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2014;63:481–87.
23. Bayard GF, Fantini FA, Martins C, Lopes RM. Surgical strategy for transposition of the great arteries with intact ventricular septum after the neonatal period. *Arquivos Brasileiros de Cardiologia.* 2005;85:1-6.