



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

TESIS

OPERACIÓN DE MUSTARD: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO
GÓMEZ

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUGIA CARDIOTORACICA PEDIATRICA.

PRESENTA:

DR. ROGELIO ZÚÑIGA GORDILLO

DIRECTORES DE TESIS:

DR. ALEJANDRO BOLIO CERDAN

DR. SERGIO RUIZ GONZALEZ

ASESOR METODOLÓGICO:

DRA. GABRIELA TERCERO QUINTANILLA



Ciudad de México, Febrero 2017.



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 AUTONOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

OPERACIÓN DE MUSTARD: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS
EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

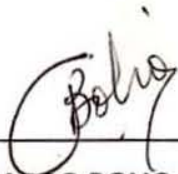
TESIS PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:
CIRUGIA CARDIOTORÁCICA PEDIÁTRICA.

DR. ROGELIO ZÚÑIGA GORDILLO

DIRECTORA DE ENSEÑANZA Y DESARROLLO ACADEMICO DEL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

DRA. REBECA GÓMEZ CHICO VELASCO.

DIRECTORES DE TESIS:



DR. ALENADRO BOLIO CERDAN



DR. SERGIO RUIZ GONZALEZ.

DEDICATORIA:

A mis padres y hermanos, los cuales con su amor, apoyo y comprensión siempre han estado ahí en el momento preciso, haciéndome sentir feliz y creyendo en mí, en esta empresa que empezó muchos años atrás. A mis amigos que siempre han estado y estarán ahí como fuente de apoyo en las buenas y en las malas. A mis maestros y ahora amigos, que con su amistad, paciencia y experiencia me han enriquecido como ser humano y médico. A todos ustedes Gracias.

INDICE:

▪ Resumen.....	5
1. Marco Teórico	
1.1 Antecedentes del tema.....	6
1.2 Introducción del problema.....	7
1.3 Planteamiento del problema.....	13
1.4 Pregunta de Investigación.....	13
1.5 Justificación.....	13
1.6 Objetivos: General y específicos.....	13
1.7 Hipótesis.....	14
2. Metodología.	
2.1 Lugar.....	15
2.2 Tipo de estudio.....	15
2.3 Población.....	15
2.4 Muestra.....	15
2.5 Criterios de inclusión y exclusión.....	15
2.6 Variables.....	16
2.7 Instrumento de recolección de datos.....	19
2.8 Descripción del estudio.....	19
2.9 Diseño estadístico.....	19
2.10 Consideraciones éticas.....	19
3. Resultados.....	20
4. Discusión.....	26
5. Conclusiones.....	29
6. Limitación de estudio.....	30
7. Cronograma.....	31
8. Referencias bibliográficas.	32
9. Anexos.....	34

OPERACIÓN DE MUSTARD: EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ.

RESUMEN:

Marco Teórico: La Transposición de Grandes Arterias (TGA) es una discordancia ventrículo-arterial, en tanto que las aurículas y ventrículos son concordantes, por lo anterior mencionado la aorta nace del ventrículo derecho y en situación anterior con respecto a la arteria pulmonar, la cual nace por detrás y en el ventrículo izquierdo. En México ocupa el 8º lugar en malformaciones congénitas cardiacas [1]. En la actualidad la cirugía de corrección tipo anatómica, llama *Switch* Arterial o cirugía de Jatene es la de elección, pero existe un grupo de pacientes los cuales debido a las características de nuestra institución no es posible la realización de cirugía tipo Jatene y a este grupo de pacientes se realiza cirugía de redirección de flujos o llamada también *Switch* atrial o cirugía de Mustard. La cual se realiza en nuestra institución desde 1973. [2]

Planteamiento del Problema: En el Hospital Infantil de México se realiza la cirugía de Mustard desde hace más de 40 años, hasta el momento no existe estudio en el cual se compare la experiencia y complicaciones presentadas con otros centros.

Objetivo: Describir las características y evolución de los pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias operados de Mustard.

Material y métodos: Estudio realizado en el Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez, tipo observacional, descriptivo, transversal y retrospectivo.

Resultados: en el periodo comprendido de enero de 1995 a noviembre de 2015 de acuerdo a los registros del archivo clínico así como registros del Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez se identificaron 37 pacientes a los cuales se realizó cirugía tipo Mustard, 11 expedientes excluidos por no poder acceder a la información de los pacientes. Género masculino represento el 73.1% de los casos (19 pacientes). El rango de edad promedio a la intervención de 1 mes a 155 meses. Dentro de los casos 19 correspondieron a pacientes con TGA sin CIV (86.4%). La mortalidad fue del 19.2%; complicaciones encontradas fueron: alteraciones del ritmo 4 pacientes, ecocardiograma con disfunción ventricular derecha en 6 pacientes.

Discusión: En el grupo de observación se encontró una mayor sobrevida de pacientes a 20 años el cual fue del 86.4% con respecto a lo observado en un estudio europeo en el 80%, se encontró menor número de arritmias (13.1%) con respecto a lo reportado en Europa que fue del 30-7%, en ninguno de los pacientes se observó obstrucción de flujo del ventrículo derecho así como ninguno ha necesitado hasta esta fecha reintervención [6].

1. MARCO TEORICO.

1.1. ANTECEDENTES:

La Transposición de las Grandes Arterias descrita por primera vez por Baillie en 1797, es uno de los defectos cardiacos congénitos más frecuentes, con una frecuencia de 300 por cada millón de recién nacidos vivos, porcentaje entre el 5-7 de incidencia, que afecta principalmente a varones, en México ocupa el 8º lugar de frecuencia, tratándose de una de las malformaciones graves del recién nacido [1,3].

En esta malformación del tipo conotruncal, las grandes arterias de la base del corazón nacen del ventrículo equivocado. El pronóstico de estos pacientes es malo por la grave insaturación arterial, acidosis, falla cardiaca o por todos en conjunto, es poco frecuente que estos pacientes lleguen al año de edad [1,3]

A estos pacientes dentro del manejo en etapa neonatal es con prostaglandina E para mantener el conducto arterioso abierto y con esto mejorar la mezcla de sangre venosa y arterial así como parte de tratamiento paliativo se encuentra la ampliación del foramen oval o la apertura de comunicación interauricular por medio de cateterismo cardiaco, maniobra llamada Rashkind, la cual es útil sobre todo en las primeras semanas de vida, para posteriormente realizar la corrección ya sea de tipo *switch* arterial o de Jatene, tipo atrial o de Senning, de Mustard o intraatrial. Cuando la TGA se presenta con estenosis pulmonar, puede emplearse medida paliativa con una fístula tipo Blalock-Taussig modificada con lo cual se aumenta el flujo pulmonar, otra opción en esta variedad es la operación de Rastelli [1, 3, 4, 5].

En el Hospital se cuenta con una experiencia de 56 años desde que se reportó la primera cirugía para el manejo de transposición de grandes arterias de tipo paliativo (tipo Baffe) y específicamente 43 años desde que se realizó la primera cirugía de tipo Mustard, por lo que es importante documentar y comparar los hallazgos encontrados en la Institución con lo reportado en la literatura, pues no existe en el Hospital trabajo anterior en el cual se haya valorado esta problemática antes.

1.2 INTRODUCCIÓN:

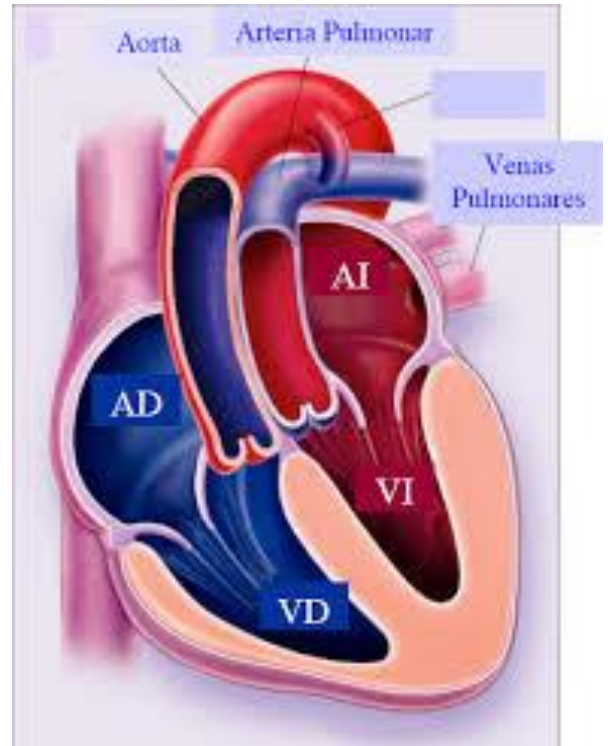
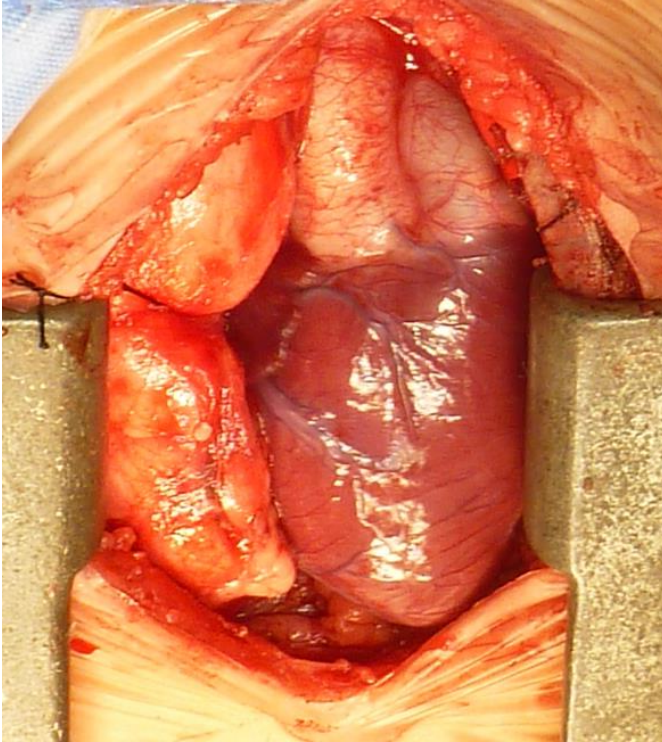
La Transposición de Grandes Arterias es una discordancia ventrículo-arterial, en tanto que las aurículas y ventrículos son concordantes, por lo anterior mencionado la aorta nace del ventrículo derecho y en situación anterior con respecto a la arteria pulmonar, la cual nace por detrás y en el ventrículo izquierdo [1, 3, 4, 5].

El origen embriológico del defecto es una malformación del desarrollo del tabique troncoconal recto, sin giro espiral que es lo normal, el cual en lugar de ser en espiral es recto. La mayor parte de la veces esta división es en dos arterias del mismo calibre, pero también se puede presentar estenosis de una de ellas. Además de la transposición existen defectos los cuales pueden estar aislados o combinados con la TGA, que son: comunicación interventricular, persistencia del conducto arterial o comunicación interauricular, coartación aortica o interrupción de arco aórtico. También es frecuente encontrar TGA con estenosis pulmonar.

El comportamiento fisiológico de la TGA los cortocircuitos sistémico y pulmonar están en paralelo y que para la supervivencia es obligada la existencia de alguna comunicación entre ambos y esta puede ser extracardiaca o intracardiaca y su eficacia depende del tamaño de la misma.

Esta malformación se detecta desde el nacimiento en el cual en el cuadro clínico puede o no presentarse cianosis y discreta taquipnea, puede tener tres tipos de comportamiento hipoxemia acentuada y acidosis, insuficiencia cardiaca y por ultimo crisis de hipoxia. A la exploración cianosis central variable y progresiva, taquipnea, a la auscultación precordial puede o no existir soplo significativo esto relacionado a la asociación con otros defectos cardiacos (ejemplo CIA, CIV, estenosis valvular, etc.), puede haber ausencia de pulsos distales si se asocia a coartación aortica radiográficamente se puede observar cardiomegalia con un corazón ovoide, con pedículo vascular pequeño [1, 3, 7]. Por EKG crecimiento importante del ventrículo derecho y ondas P acuminadas, onda T positivas en V1-V2. En el ecocardiograma se observan dos vasos en paralelo y contiguos emergiendo aorta de ventrículo derecho y arteria pulmonar de ventrículo izquierdo. En el cateterismo se observa el corto circuito mixto y el grado de insaturación, se observa sonda de catéter llegada a ventrículo

derecho procedente de aorta, hipertensión pulmonar de diferentes grados e hipertensión telediastólica del ventrículo derecho [1, 3, 7].



Figuras 1 y 2: 1) transposición de Grandes Arterias. 2) Esquema de la Transposición de Grandes Arterias.

Dentro de la historia natural de estos pacientes, el 50% muere en el primer mes de vida, 15% sobrevive 6 meses y solo 10% un año. Las cirugías paliativas o de urgencia que pueden realizarse en aquellos pacientes los cuales el intercambio de sangre oxigenada y desoxigenada es crítico se encuentra la septostomía por cateterismo Rashkind en la cual se realiza apertura de comunicación interauricular, los pacientes de persistir con cianosis e hipoxia severa se les puede realizar fístula tipo Blalock-Taussig modificada con lo cual aumenta el flujo de sangre a las arterias pulmonares, también se puede realizar de urgencia septostomía atrial o cirugía de Blalock-Hanlon con una mortalidad de 10-15% [1, 3, 4, 5, 7].

La realización de cirugía de corrección es necesaria en todos estos pacientes, el Jatene o *switch* arterial descrita en 1978 que consiste en la sección de los grandes vasos y reimplantación en ventrículo contralateral así como la reimplantación de las arterias coronarias, en donde a sus inicios presentaba una alta mortalidad del 60% pero que en la actualidad es la que se prefiere, se debe realizar en el periodo neonatal [4, 5, 7].

En aquellos paciente en los cuales no se puede realizar cirugía de *switch* arterial se realiza *switch* atrial o redirección de flujos, con el procedimiento de Senning que consiste en movilizar las venas pulmonares hacia el atrio que funciona como sistémico, con una mortalidad del 30.6%.

La cirugía de Mustard o procedimiento de Mustard, fue modificada por el Dr. William T. Mustard en 1963 en The Hospital for Sick Children, Canadá [9]; que consiste en la redirección del flujo de la sangre venosa hacia el ventrículo izquierdo y sangre oxigenada hacia ventrículo derecho, mediante la colocación de parche intraauricular con previa resección del septum atrial, con una mortalidad del 2.5 y 11% aunque existen reportes de centros con 0% de mortalidad; dentro de las complicaciones que se encuentran en este procedimiento es la obstrucción de flujos sanguíneos así como la presencia de arritmias, ellos se presentan de forma tardía [1, 3, 4, 5, 6, 7, 8]

Dentro de las indicaciones para realización de cirugía tipo Mustard se encuentran [8]:

1. Pacientes lactantes menores con transposición de grandes arterias sin ningún otro defecto cardiaco que pasaron el periodo neonatal.
2. Pacientes con transposición de grandes arterias con presencia de enfermedad vascular pulmonar asociados a comunicación interventricular.
3. Pacientes con presencia de transposición con concordancia corregida congénita, en la cual se realiza reparación tanto arterial como venosa, o llamado doble *switch*.

Descripción Técnica Quirúrgica:

La técnica quirúrgica del *Mustard* consiste en: bajo anestesia general, monitorización completa del paciente (colocación de línea arterial, catéter venoso central, sonda urinaria, termómetros tanto esofágicos como rectales), se realiza estereotomía media, localización de timo y resección del mismo, se realiza toma de parche pericárdico, posteriormente se realiza *bypass* estándar con canulación de venas cavas tanto superior como inferior en este caso se realiza canulación superior de 1-2cm del atrio en VCS, posteriormente canulación aortica; se administra cardioplegia, así como hipotermia moderada. Se realiza apertura atrial derecha, se valora cavidad atrial y ventricular, posteriormente se realiza resección de tabique interauricular cuidando las estructuras de conducción no sean dañadas, se realiza conformación de parche de pericardio y posteriormente se sutura a vena cava superior e inferior así como hacia válvula mitral, con lo cual se aíslan retornos de venas cavas y seno coronario hacia ventrículo izquierdo que fisiológicamente funcionara como sistema pulmonar y el retorno de las venas pulmonares se dirigen hacia válvula tricúspide y ventrículo derecho el cual funcionara fisiológicamente como sistémico, posteriormente se realiza cierre de atriotomía, prosiguiendo a posterior retiro de circulación extracorpórea, hemostasia, colocación de drenajes pleurales y mediastinales, marcapaso transitorio, así como catéter auricular, cierre de esternotomía y pase a terapia quirúrgica.

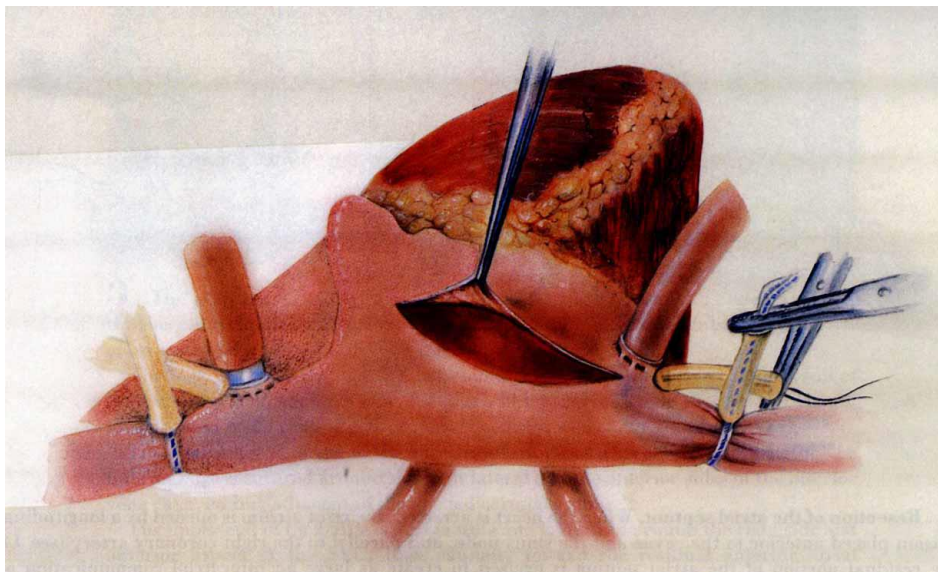


Figura 3: colocación de canulación de venas cavas y abordaje atrial.

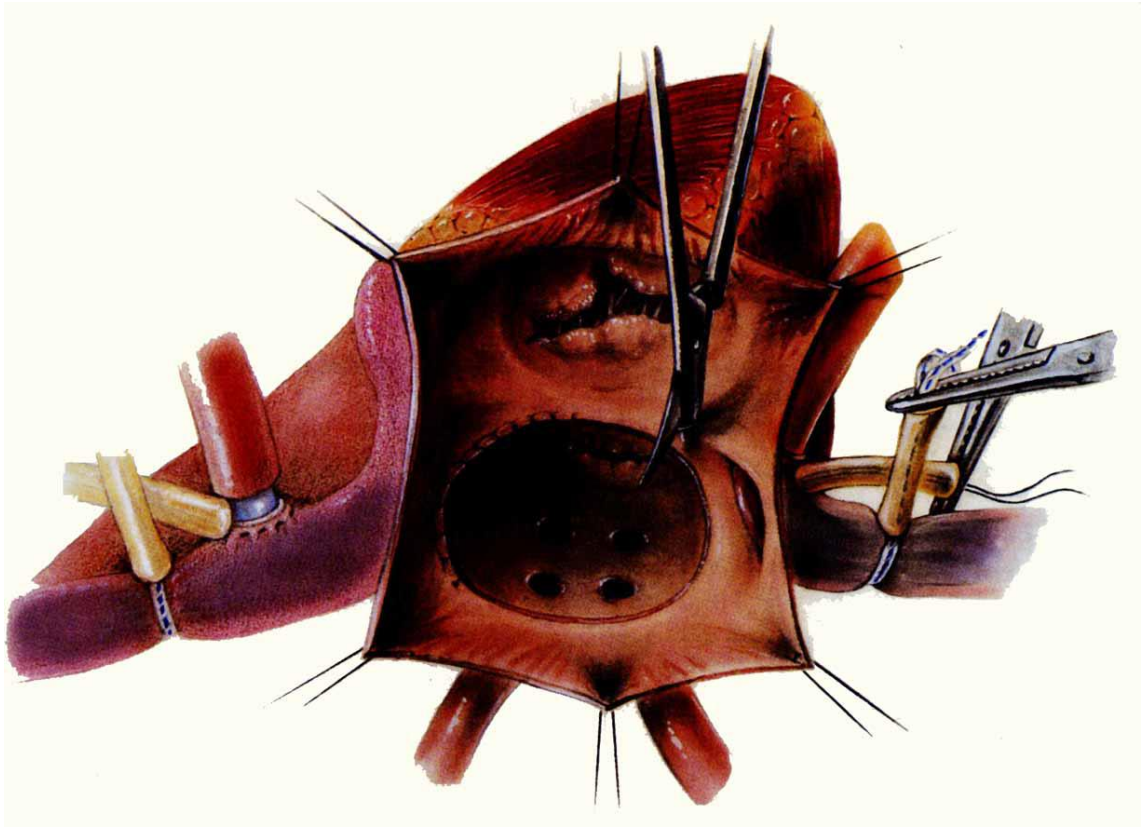


Figura 4: realización de resección de tabique interauricular.

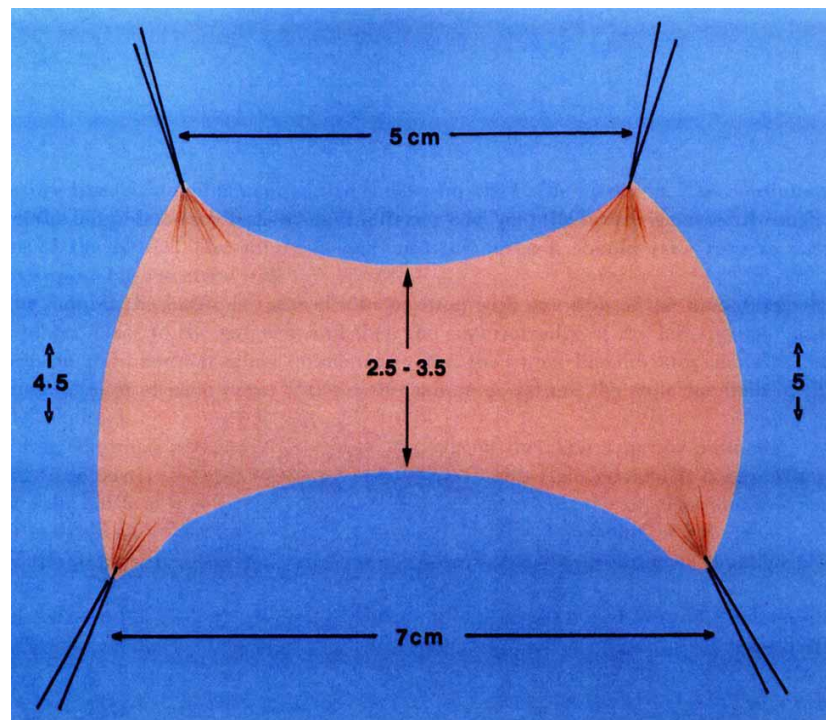


Figura 5: conformación de parche de pericardio Autólogo.

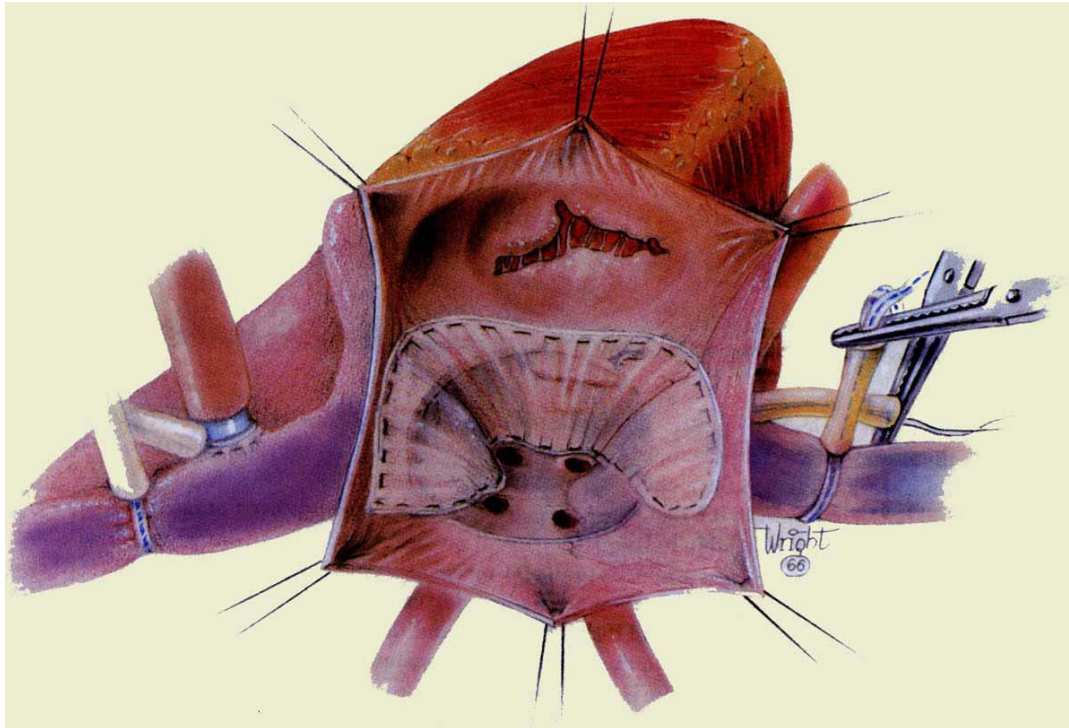


Figura 6: colocación y posición final de parche de pericardio Autólogo.

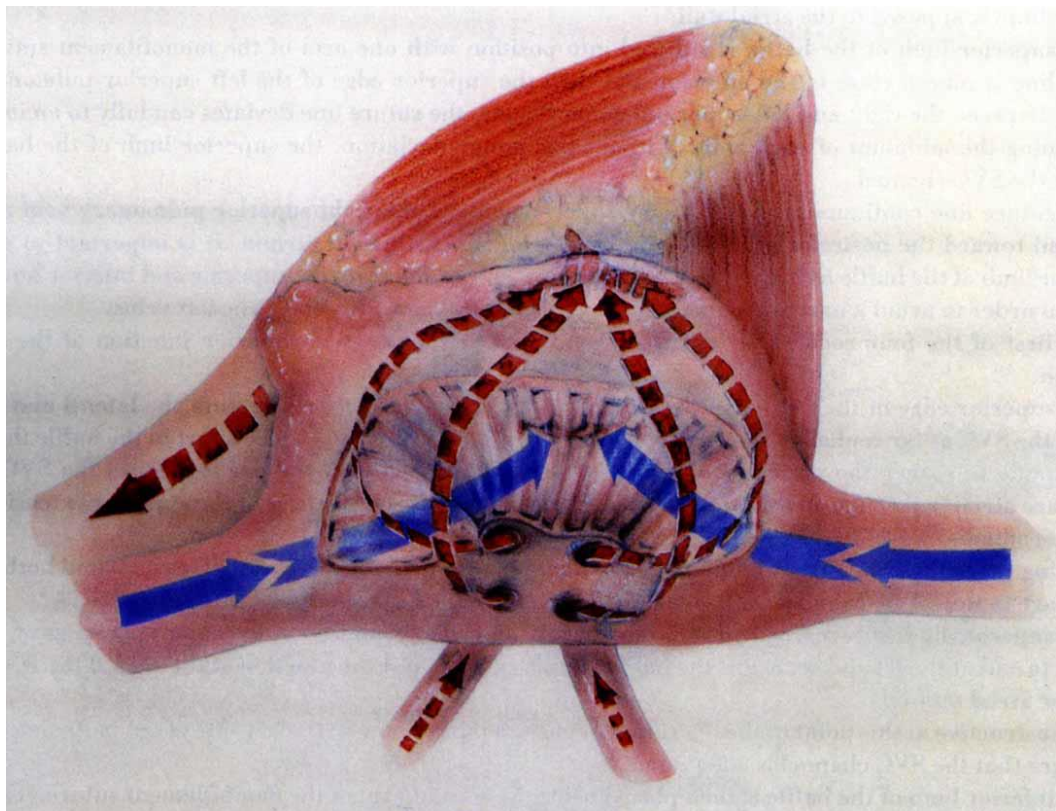


Figura 7: Esquematización de flujos posterior al procedimiento quirúrgico.

1.3 PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA:

En el Hospital Infantil de México Federico Gómez no existe estudio en el cual se haya realizado una comparación sobre los resultados y evolución de pacientes con transposición de grandes arterias operados con la técnica de Mustard, la cual se realiza desde hace más de 40 años, lo cual es importante para con ello mejorar en el manejo y seguimiento de los pacientes así como prevenir oportunamente la posibles complicaciones que pudieran desarrollar.

1.4 PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN:

¿Cuáles son las características y evolución de los pacientes operados de cirugía de Mustard en el Hospital Infantil de México Federico Gómez en los últimos 20 años?

1.5 JUSTIFICACIÓN:

No existe estudio en el cual se haya evaluado las características y evolución de los pacientes operados de cirugía de Mustard, lo cual es importante para conocer la evolución de pacientes a los cuales se les realizó dicho procedimiento y con ello mejorar la atención y manejo así como prevenir complicaciones que pudieran presentarse.

1.6 OBJETIVO GENERAL:

Evaluar las características y evolución de los pacientes operados de Mustard portadores de transposición de grandes arterias.

OBJETIVOS ESPECIFICOS:

1. Describir la evolución y complicaciones postquirúrgicas inmediatas.
2. Describir complicaciones postquirúrgicas a largo plazo.
3. Obtener la mortalidad que presentan los pacientes operados de Mustard.
4. Comparar resultados obtenidos con los de otros centros.

1.7 HIPOTESIS:

La experiencia con respecto a la cirugía tipo Mustard en pacientes con transposición de grandes arterias, realizada en el Hospital Infantil de México Federico Gómez es similar a la reportada en la literatura mundial.

2. METODOLOGÍA.

2.1 Lugar:

Este estudio se llevó a cabo en el Servicio de Cirugía Cardiorácica del Hospital Infantil de México Federico Gómez, que es una Institución de tercer nivel de atención de la Secretaría de Salud y que atiende a pacientes de todos los estados de la República Mexicana.

2.2 Tipo de estudio:

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

2.3 Población:

Todos los pacientes hombres y mujeres, que fueron intervenidos con la cirugía de Mustard en el Servicio de Cirugía Cardiorácica del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre 1994 y 2014.

2.4 Muestra:

La muestra fue obtenida mediante un muestreo no probabilístico de casos consecutivos.

2.5 Criterios de inclusión:

1. Pacientes menores de 18 años.
2. Pacientes hombres y mujeres.
3. Pacientes con transposición de grandes arterias con presencia o no de comunicación interventricular.
4. Operados de Mustard.

Criterios de exclusión:

1. Expedientes clínicos incompletos para los fines del estudio.
2. Pacientes con TGA operados con diferente técnica quirúrgica.

2.6 Descripción de variables:

- Variable: Sexo.

Definición conceptual: condición orgánica, masculina o femenina, de los animales o plantas.

Definición operacional: expresada en masculino o femenino.

Tipo de variable: cualitativa dicotómica.

- Variable: edad al momento de 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 expresada en meses.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

- Variable peso al momento de la cirugía:

Definición conceptual: suma de todos los compartimientos corporales, tejido óseo, músculo, órganos, líquidos corporales y tejido adiposo.

Definición operacional: Medición de la masa corporal en kilogramos al momento de la cirugía por medio de báscula con precisión mínima de 10gr.

Tipo de variable: cuantitativa continúa.

- Variable: Tipo de transposición de grandes arterias:

Definición conceptual: Defecto cardiaco congénito tipo cianótico, en el cual hay una disposición anormal de las grandes arterias, las cuales se clasifican de acuerdo a la presencia o no de defectos intracardiacos.

Definición Operacional: 1. Presencia de tabique interventricular integro, 2. Con comunicación interventricular.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Ecocardiograma al ingreso.

Definición conceptual: ecocardiografía cardiaca.

Definición Operacional: hallazgos encontrados por ecocardiograma previos a la cirugía, tomados de los reportes en el expediente.

Tipo de Variable: cualitativa nominal.

- Variable: Electrocardiograma al ingreso.

Definición conceptual: representación gráfica de la actividad eléctrica del corazón, que se obtiene por medio de electrocardiógrafo en forma de papel continuo.

Definición operacional: ritmo electrocardiográfico previo a la cirugía.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Cateterismo al ingreso.

Definición conceptual: procedimiento en el cual se introduce catéteres a través de vena y/o arteria hasta el corazón para valoración de la anatomía y presiones hemodinámicas del mismo y de sus vasos.

Definición operacional: hallazgos de cateterismo.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Hallazgos Quirúrgicos.

Definición conceptual: variables anatómicas encontradas al momento de realización de una cirugía

Definición operacional: condiciones anatómicas encontradas al momento de realizar la cirugía cardiaca, recopilado de los reportes del expediente clínico.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Complicaciones posquirúrgicas tempranas.

Definición conceptual: Toda desviación del proceso de recuperación que se espera después de una intervención quirúrgica, en un periodo menor a 30 días.

Definición operacional: complicaciones presentadas posteriores al procedimiento quirúrgico en un periodo menor de 30 días, registradas en el expediente clínico.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Días de estancia en terapia quirúrgica.

Definición conceptual: tiempo el cual un paciente necesita de cuidados intensivos secundario a un procedimiento quirúrgico.

Definición operacional: días los cuales un paciente operado de cirugía de Mustard necesito permanecer en terapia de cuidados intensivos posquirúrgicos.

Tipo de variable: cuantitativa discreta.

- Variable: Ecocardiograma posquirúrgico seguimiento.

Definición conceptual: ecocardiografía cardiaca.

Definición operacional: hallazgos obtenidos por ecocardiografía últimos, posteriores al procedimiento quirúrgico.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Electrocardiograma posquirúrgico de seguimiento.

Definición conceptual: representación gráfica de la actividad eléctrica del corazón, obtenida por medio de electrocardiógrafo en forma de papel continuo.

Definición operacional: hallazgos obtenidos por electrocardiógrafo último, posterior al procedimiento quirúrgico

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Complicaciones tardías.

Definición conceptual: toda desviación del proceso de recuperación esperado después de una intervención quirúrgica, que se presenta posterior a 30 días del procedimiento.

Definición operacional: complicación derivada del procedimiento quirúrgico, presentada en un periodo mayor a 30 días, obtenido del expediente clínico.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Estado clínico actual del paciente:

Definición conceptual: estado de bienestar físico, mental o social

Definición operacional: estado clínico con que cuenta el paciente, dato recabado de expediente clínico de acuerdo a consultas de seguimiento.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

- Variable: Causas de Defunción.

Definición conceptual: pérdida permanente de todo signo de vida, cualquiera que sea el tiempo transcurrido desde el nacimiento con vida.

Definición operacional: causas que propiciaron la pérdida de vida del paciente, recopilados de los reportes del expediente.

Tipo de variable: cualitativa nominal.

2.7 Instrumento de recolección de datos:

Se diseñó una hoja de recolección de datos para este estudio (Anexo 1).

2.8 Descripción del estudio:

Se realizó recolección de datos de expedientes obtenidos del archivo clínico así como del Servicio de Cirugía Cardiovascular del Hospital Infantil de México Federico Gómez, posteriormente se realizó vaciado en hoja de recolección con las variables evaluadas.

2.9 Diseño estadístico:

Con el paquete estadístico para las ciencias sociales SPSS versión 20 se determinó la distribución de las variables, para posteriormente realizar una estadística descriptiva por medio de las frecuencias, medidas de tendencia central (mediana o media) y de dispersión (proporciones o desviación estándar).

Consideraciones éticas:

Debido a las características del estudio que fue retrospectivo y a que no se modificaron las variables físicas, psicológicas ni sociales de los pacientes evaluados, no fue necesario solicitar el consentimiento informado para la participación en el estudio.

3. RESULTADOS.

Se localizaron 37 expedientes de pacientes que fueron intervenidos con la cirugía de *Mustard* en el periodo de estudio; sin embargo se excluyeron 11 porque ya no fue posible acceder al expediente clínico de los pacientes para obtener los datos. De los 26 restantes, se reportan los siguientes resultados:

La muestra se conformó por 19 pacientes del género masculino (73.1%) y 7 del femenino (26.9%). El rango de edad al momento de la cirugía fue de 1 mes a 155 meses (12 años 11 meses) con una mediana de 27 meses (2 años 3 meses).

El peso de los pacientes al momento de la cirugía fluctuó entre los 3.000 y 75.000 Kg, con una mediana de 10.150 Kg.

El tipo de transposición de grandes arterias (TGA) se encontró sin comunicación interventricular (CIV) en 19 casos (73.1%) y con CIV en 7 (26.9%).

La mortalidad represento 5 casos (19.2%), de los cuales 3 correspondieron a mortalidad temprana, quirúrgica y uno en terapia quirúrgica secundario a complicación quirúrgica, 1 caso a mortalidad tardía por disfunción de marcapaso 1 año posterior a la cirugía, estos últimos dos no relacionados a complicaciones propias de la cirugía.

Los días que los pacientes permanecieron en la terapia quirúrgica fluctuaron entre los 2 y 17 días, con una mediana de 4 días.

Tabla 1: Ecocardiograma ingreso:

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
CIA	22	84.6
CIV	6	23.1
TGA	24	92.3
PCA	12	46.2
Sin anomalías coronarias	11	42.3
Septum IV desplazado a la izquierda	4	15.4
Volúmenes ventriculares similares	2	7.7
Septum interauricular desviado a la derecha	1	3.8
Hipertrofia ventrículo derecho	1	3.8
Estenosis valvular	3	11.5
Insuficiencia válvula tricúspidea	1	3.8
Dilatación de cavidades derechas	1	3.8
Insuficiencia aortica	1	3.8
Si reporte en expediente	2	7.7

Tabla 2: Electrocardiograma de ingreso:

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Sin arritmia	24	92.3
Hipertrofia de ventrículo derecho	13	50
Hipertrofia ventricular bilateral	3	11.5
Crecimiento atrial derecho	3	11.5
Crecimiento atrial bilateral	1	3.8
Crecimiento de aurícula derecha	2	7.7
Bloqueo parcial de Haz de His	2	7.7
No se reporta	2	7.7

Tabla 3: Catéterismo de ingreso:

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Inversión de presiones en ventrículos	16	61.5
Realización Rashkind	13	50
Resistencias pulmonares altas	1	3.8
Cerclaje pulmonar	1	3.8
Estenosis en origen de ramas arteria pulmonar	1	3.8
Insuficiencia valvular pulmonar	1	3.8
No se realizó	10	38.5

Tabla 4: Indicaciones Mustard.

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Presiones no aptas para Janete	24	92.3
Presencia desplazamiento de septum interventricular hacia Ventrículo Derecho.	2	7.7
Presiones ventriculares invertidas para Janete	2	7.7
Resistencias pulmonares elevadas	1	3.8
Complicaciones neurológicas	1	3.8

Hallazgos Quirúrgicos:

Se observó en los 26 pacientes grandes vasos en transposición, encontrándose en 25 sin alteraciones de ostium coronarios y solo en 1 se reporta ostium único, todos presentaban comunicación interauricular no restrictiva, solo en un paciente se encontraron insuficiencia de la válvula pulmonar.

Tabla 5: Complicaciones Tempranas:

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Sin complicaciones	15	57.7
Sepsis	1	3.8
Hemorragia subaracnoidea	1	3.8
Insuficiencia Tricúspidea	1	3.8
Insuficiencia pulmonar	1	3.8
Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica	1	3.8
Gastos aumentados por sonda pleural	1	3.8
Neumonía nosocomial	1	3.8
Quilotorax	1	3.8
Trombo VCS	1	3.8
Choque séptico	1	3.8
Crisis epilépticas parcialmente generalizadas	1	3.8
Otomastoiditis	1	3.8
Ritmo nodal	2	7.7
Bloqueo AB completo	1	3.8
Pancreatitis	1	3.8

Tabla 6: Electrocardiograma seguimiento.

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Sin arritmia	17	65.4
Con arritmia	4	15.4
Bloqueo de rama derecha de Haz de His	4	15.4
Hipertrofia ventricular derecha	2	7.7
Bloqueo Atrioventricular	3	11.5
Holter normal	2	7.7
Taquicardia sinusal	1	3.8
Sin reporte de EKG	5	19.2

Tabla 7: Ecocardiograma de seguimiento.

Característica	Frecuencia	Proporción (%)
Túnel venoso sistémico sin obstrucción	1	3.8
Túnel de venas cavas sin obstrucción	5	19.2
Flujo de venas pulmonares sin obstrucción	3	11.5
Función ventricular conservada	6	23.1
Sin cortos circuitos residuales	1	3.8
Válvula aórtica y pulmonar sin insuficiencia	3	11.5
Sin datos de obstrucción	8	30.8
Insuficiencia pulmonar y aórtica	2	7.7
Flujo laminar	1	3.8
CIV residual	1	3.8
Insuficiencia tricúspidea	6	23.1
Insuficiencia mitral	2	7.7
Atrio derecho dilatado	1	3.8
Disfunción sistólica del VD	5	19.2
No dilatación de venas pulmonares	1	3.8

Malformaciones extracardiacas asociadas:

Encontramos en nuestra serie, pacientes con malformaciones asociadas como Tórax en Quilla, Higroma Quístico y uno portador de Trombocitopenia Idiopática Congénita.

4. DISCUSIÓN.

Se sabe que las cardiopatías congénitas son las malformaciones más frecuentes encontradas en recién nacidos, en México se calcula que alrededor de 10,000 a 12,000 niños nacen con cardiopatías congénitas [10], se desconoce la prevalencia real; el Hospital Infantil de México Federico Gómez recibe aproximadamente 6-7 casos por año de niños con Transposición de Grandes Arterias [7] y debido a una falta primero de tamizaje y segundo de referencia pronta y adecuada, existen pacientes a los cuales no se puede ofrecer una corrección anatómica de Transposición de Grandes Arterias (Jatene), a este grupo de pacientes nuestro hospital con visión de poder ofrecer una mejor calidad de vida a estos pacientes se les realiza la cirugía de Mustard, o *switch* atrial. Este trabajo muestra la experiencia que hemos tenido a lo largo de 20 años.

El género que mayor se reporta afectado es el masculino con 65-92% reportado en la literatura [6, 11, 12, 14], lo cual concuerda con nuestros casos que represento el 73.1%.

La edad al momento de la cirugía en nuestro hospital observamos en la revisión un rango de 1 a 155 meses, con una media de 27 meses, la reportada en la literatura va de 7 meses [6], <5 meses, en algunas otras series se reportan hasta 28.5 [11, 12].

La presencia de transposición de grandes arterias con defecto en septum interventricular se asocia a una menor supervivencia posterior a la cirugía de Mustard, lo cual se reportado por J. Hörer, donde observo un 83% de supervivencia en aquellos sin CIV y un 61.3 +/- 9.6% en aquellos que si tenían CIV [14]. En nuestros pacientes encontramos 19 caso sin comunicación interventricular (73.1%) y solamente 7 casos con comunicación interventricular (26.9%).

La mortalidad publicada a 20 años por Judith A. A. E. Cuypers, es del 80%, siendo la misma encontrada en nuestra experiencia.

La cirugía de Mustard se ha realizado desde el año 1964, observándose complicaciones propias del procedimiento como arritmias, obstrucción o estenosis en el sistema de derivación de cavas (a nivel del parche), estenosis de venas pulmonares, falla cardíaca insuficiencia de válvula tricúspidea, disfunción del ventrículo derecho así como muerte súbita.

Las arritmias, ya sea bradiarritmias o taquiarritmias es una complicación tardía, es más frecuentemente observada en el seguimiento a largo plazo [6, 11, 13, 15, 16]; esta puede ser debida a un daño al nodo sinusal o al daños al tejido atrial de conducción [15].

Judith A.A.E. Cuypers reporto en un estudio longitudinal a 40 años, que la presencia de arritmia aumentaba con forme a la décadas de vida, en donde la presencia de ritmo sinusal era en 58 pacientes el 69%, posteriormente disminuía a 63% en 54 pacientes y al final era de 66% en 50 pacientes [6]. En un seguimiento de 28 años, realizado en Nueva Zelanda, se encontró una pérdida progresiva del ritmo sinusal, disminuyendo la sobrevida conforme a la décadas transcurridas [11]; Gelatt et al. En un estudio realizado en 534 pacientes reportó la presencia de ritmo sinusal en un 77% a 5 años y solo del 40% en 20 años [15].

En nuestra experiencia encontramos pacientes en ritmo sinusal en un 65.4% (17), con alteraciones del ritmo en 9 pacientes, de los cuales 1 necesito colocación de marcapasos definitivo, siendo esto parecido a lo reportado en la literatura.

La obstrucción tanto en el túnel de venas cavas así como en las venas pulmonares, complicación la cual se encuentra mas relacionada con el uso de parche de material sintético, debido a la formación excesiva de tejido alrededor del parche [14], esta obstrucción no es exclusiva de pacientes con cirugía de Mustard reciente, sino también en aquellos de más de 30 años de operados. J. Hörer reportó en un seguimiento a 30 años la obstrucción como causa más frecuente de reoperación con un 65% de 88 pacientes. En el estudio realizado en Los Países Bajos se observó una incidencia de 46%, teniendo una media de reoperación de 14.8 años posterior al Mustard [6].

En nuestro hospital en los 26 casos revisados no se ha realizado ninguna cirugía de reoperación por obstrucción, esto podría ser debido a que la técnica, ya que nosotros colocamos pericardio en lugar de material sintético, siendo un factor que estaría relacionado con la ausencia de reoperaciones. En este contexto también se menciona la presencia de fugas, las cuales en algún momento serían causa de inestabilidad hemodinámica, no encontrando en los reportes presencia de alguna demostrada por ecocardiograma.

La presencia de disfunción ventricular derecha de forma progresiva, es una complicación reconocida posterior a la cirugía de Mustard, que coexiste con la presencia de insuficiencia tricúspidea, que ambas lesiones incrementan la presencia de arritmias. Se observó dicha disminución de la función ventricular derecha progresiva por décadas en un porcentaje de 69% (20 años), 6% (30 años) y solo del 2% (40 años) [6], lo cual puede ser variable de acuerdo al estudio revisado [11, 12, 14, 15, 16]. La disfunción ventricular derecha se relaciona de forma directa con la presencia progresiva de falla cardíaca así como la necesidad de reoperación para manejo de la misma y al final trasplante cardíaco [6, 11, 12, 13, 14, 15, 16].

Los resultados obtenidos son parecidos a la literatura, ya que encontramos pacientes con insuficiencia tricúspidea en una proporción de 7.7%, así como disfunción ventricular derecha en un 19.2% (5 pacientes).

5. CONCLUSIONES.

La cirugía de Mustard con redirección de flujos, sigue siendo una opción adecuada para nuestros pacientes, aunque después de la década de los 80' quedó en desuso para muchos centros a nivel mundial, aun en nuestro hospital seguimos utilizándola en ese pequeño grupo de pacientes los cuales ya no son susceptibles de corrección anatómica.

Observamos en nuestros casos las complicaciones a largo plazo reportadas en la literatura mundial, la experiencia adquirida en las décadas pasadas nos muestra una adecuada técnica en la realización de la misma, mejoría en las estrategias de circulación extracorpórea así como en el manejo en la terapia intensiva de pacientes operados de Mustard, lo cual lo observamos con la disminución de mortalidad temprana que se presentaba en la década de los 90', así como la ausencia de pacientes reoperados por obstrucción de venas cavas o venas pulmonares.

6. LIMITACIONES DEL ESTUDIO.

De acuerdo a su naturaleza descriptiva y al tamaño de la muestra no podrán hacerse extrapolaciones a la población general, así como el tiempo de observación es de 20 años por lo cual se deberá llevar seguimiento a los 30 y 40 años respectivamente, con lo cual será generadora de nuevas hipótesis de estudio. Imposibilidad de seguimiento a su egreso del hospital por edad.

8. BIBLIOGRAFIA:

1. Jorge Espino Vela, *Cardiología Pediátrica*, 3ª Edición: 1994; cap 18, pp315-330.
2. Archivo de Expediente Clínico y Servicio de Cirugía Cardiorácica del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
3. Gabriel Díaz Góngora, *Cardiología Pediátrica*, 1ª Edición: 2003; cap 42, pp 600-620.
4. Richard A. Jonas, *Comprehensive Surgical Management of Congenital Heart Disease*. 2th Edition; 2014; 20: 371-394.
5. James K. Kirklin, *Cardiac Surgery*; 4th Edition; 2013; 55: pp 1972-2002.
6. Judith A. A. E. Cuypers, Jannet A. Eindhoven. The natural and unnatural history of the Mustard procedure: long-term outcome up to 40 years. *European Heart Journal* 2014; 35, 1666-1674.
7. Luis Eduardo López Arreola, Tesis: Experiencia de Corrección Anatómica en Transposición de Grandes Arterias en Pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez; 2015.
8. William G. Williams, Mustard Operation, *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*, Vol. 3, No 4 (Noviembre), 1998: pp 218-226.
9. Sickkids.ca; History and Milestone, William Mustard MD.
10. Juan Calderón Colmenero, Problemática de las cardiopatías congénitas en México. Propuesta de regionalización. *Archivos de Cardiología de México*. 2010;80(2):133-140
11. Nigel J Wilson, Patricia M. Clarkson. Long-term outcome after the Mustard repair for simple Transposition of the great Arteries 28-year follow up; *Journal American College of Cardiology*. Vol 32, No 3, September 1998: 758-765.
12. Paul Khairy, Michael J. Landzberg; Long-term outcomes after the atrial switch for surgical correction of transposition: a meta-analysis comparing the Mustard and Senning procedures; *Cardiology in the Young* 2004; 14: 284-292.
13. Eric S Ebenroth MD, Roger A. Hurwitz MD; Long-term functional outcome of patients following the Mustard procedure: the next decade of follow-up; *Congenital Heart Disease*. 2007; 2:235-241.
14. J. Hörer. F. Herrman; How well are patients doing up to 30 years after a Mustard Operation?; *Thoracic Cardiovascular Surgery* 2007; 55: 359-364.
15. Carole A. Warnes; Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699-2709.

16. Damien Kenny, Long-term outcome of the child with congenital heart disease. *Pediatrics and Child Health*;2008; 19:1; pp37-42.
17. Erin L. Culbert, David A. Ashburn; Quality of life of children after repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 2003; 108: 857-862.
18. R. Pretre and cols. Arterial switch operation and myocardial ischaemia. *The Lancet* 2001; vol 358; October 20: 1369.
19. Philipp Bonhoefer, Coronary Artery Obstruction After the Arterial Switch Operation for Transposition of the Great Arteries in Newborns; *Journal American College of Cardiology*. Vol.29, No. 1, January 1997:202-206.
20. Gil Wernovsky, Midterm results after the arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum: clinical, hemodynamic, echocardiographic, and electrophysiologic data; *Therapy and Prevention Congenital Heart Disease*. Vol. 77, No. 6; June 1988: pp 1333-1344.
21. René Prêtre, Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries; *The Lancet*. 2001; Vol. 357, June 9: 1826-1830.
22. Doff B. McElhinney, The Double Switch Procedure for Corrected Transposition of the Great Arteries: Sennig or Mustard Atrial Inversion Operation With Arterial Switch or Rastelli Procedure; *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 1998; Vol. 3, No. 4; November: 284-300.
23. Vladimir Sojak, Mid-term results of bidirectional cavopulmonary anastomosis and hemi-Mustard procedure in anatomical correction of congenitally corrected transposition of the great arteries; *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery*. 2012; 42, 680-684.
24. Roberto M. Di Donato, Results of the Arterial Switch Operation For Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect; *Circulation* 1989; 80: 1689-1705.
25. Marcy L. Schwartz, Long-term Predictor of Aortic Root Dilation and Aortic Regurgitation after Arterial Switch Operation; *Circulation*; 2004; 110: II-128-132.

