



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

---

---

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

SECRETARIA DE SALUD

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGÍA

**FACTORES DE RIESGO DE MORTALIDAD Y SOBREVIVENCIA EN NIÑOS CON  
TRANSPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS SOMETIDO A CIRUGIA DE  
JATENE Y PREPARACION VENTRICULAR EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"**

TESIS PARA LA ESPECIALIDAD DE CARDIOLOGÍA PEDIATRICA

MIRNA VERÓNICA ALVAREZ BRAN

ASESOR: DRA. IRMA OFELIA MIRANDA CHÁVEZ

DR. JAVIER FIGUEROA SOLANO



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

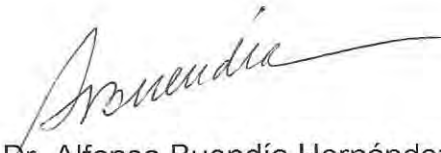
**DERECHOS RESERVADOS ©**  
**PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

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

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



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



Dr. Alfonso Buendía Hernández  
Jefe Departamento de Cardiología Pediátrica  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



Dr. Javier Figueroa Solano  
Cardiólogo pediatra  
Asesor de Tesis  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"



Dra. Irma Ofelia Miranda Chávez  
Cardióloga Pediatra  
Asesora de Tesis  
Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez"

## INDICE

I.	TITULO.....	1
II.	MARCO TEORICO.....	2
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	7
IV.	JUSTIFICACION.....	8
V.	OBJETIVOS.....	9
VI.	MATERIAL Y METODOS.....	10
VII.	RESULTADOS.....	11
VIII.	DISCUSIÓN.....	
IX.	CONCLUSIONES.....	
X.	APENDICES.....	
XI.	BIBLIOGRAFÍA.....	

**FACTORES DE RIESGO DE MORTALIDAD Y SOBREVIVENCIA EN NIÑOS CON  
TRANSPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS SOMETIDO A CIRUGIA DE  
JATENE Y PREPARACION VENTRICULAR EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL  
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA "IGNACIO CHAVEZ"**

## RESUMEN

Introducción. La transposición de las grandes arterias es una cardiopatía congénita con cianosis que puede tener múltiples asociaciones. Del total de las variedades el 55 % sobrevive un mes de vida, el 15 % 6 meses y solo el 10 % sobrevive al año de vida sin intervención. La corrección anatómica (cirugía de Jatene) ha cambiado la historia natural del padecimiento.

Objetivos: Evaluar los factores de riesgo asociados a mortalidad.

Material y métodos. Cohorte histórica. De enero de 2004 a diciembre de 2013 se estudiaron 136 enfermos con diagnóstico de transposición de las grandes arterias.

Resultados. Del total 78 del sexo masculino, el resto, femenino La mediana de la edad para la corrección fue 1.5m. La mediana del peso 3.4kg y de la talla 51 cm. En el 84.6% de los casos el diagnóstico se efectuó fuera de esta institución. Las lesiones que acompañaron a esta entidad fueron: comunicación interauricular 119; conducto arterioso permeable 97; comunicación interventricular 68; comunicación interatrial mas conducto arterioso 87; coartación aórtica 8; estenosis pulmonar 14. El promedio de la masa del ventrículo izquierdo 62.1g/m<sup>2</sup> ±8.6. Se realizó cateterismo a 76 (55.8%). La relación de la presión VI/VD >75% se presentó en todos los pacientes cateterizados Noventa y siete se llevaron de manera inicial a corrección con una mortalidad de 29.9%. El resto (39) se llevaron a preparación con mortalidad sin haberse llevado a corrección del 17.9%.

De todas las variables analizadas el lactato  $\geq 8$  mmol/L (OR 23 IC 95% 5.2-100; p 0.000); la circulación extracorpórea  $\geq 200$ min (OR 4.8. IC 2.3-10.4; p 0.000); la falla biventricular (OR 3.2. IC 95% 1.2-8.7; p 0.024); la sepsis (OR 3.3. IC 1.3-8.1; p 0.012) y las arritmias (OR 2.8.IC 95% 1.1-6.8; p 0.026) tuvieron significancia para mortalidad.

En el análisis multivariado solo el lactato y la falla biventricular mantuvieron su asociación para predecir la muerte

La supervivencia de los 126 pacientes operados de corrección anatómica a 30 días fue de 66.7% y a 10 años de seguimiento fue 66.4%.

Conclusiones. Hemos mostrado que la edad para la corrección de esta cardiopatía ha disminuido a 1.5meses. Los factores de riesgo asociados a mortalidad son lactato elevado y falla biventricular. La mortalidad general continua siendo elevada 35%.

## MARCO TEÓRICO

### DEFINICION

La transposición de las grandes arterias (TGA), también llamada discordancia ventrículo arterial se caracteriza por el origen de la aorta del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo<sup>1</sup>

### INCIDENCIA

La transposición de las grandes arterias es la cardiopatía congénita con cianosis más común del recién nacido y corresponde a un 8% de todas las cardiopatías congénitas. La incidencia es de 0.7% de los nacidos vivos. Es más habitual en los niños que en las niñas (proporción 3:1).

La etiología es desconocida, probablemente sigue las leyes de herencia poligénica y aspectos multifactoriales<sup>1</sup>. Se ha podido demostrar una mayor incidencia de esta malformación en hijos de madres diabéticas, exposición materna a hervicidas y rodenticidas, uso de anticonvulsivantes durante el embarazo<sup>1</sup>

### ANATOMIA Y CLASIFICACION

La transposición clásica de grandes arterias se clasifica en:

Presencia o ausencia de comunicación interventricular.

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

#### *I Ausencia de comunicación interventricular.*

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

#### *II Presencia de comunicación interventricular.*

El defecto puede ser pequeño o amplio; único o múltiple; puede ocurrir en cualquier localización sin embargo las más frecuente son perimembranosa y en la vía de salida.

#### *III Presencia de obstrucción a la vía de salida del ventrículo izquierdo.*

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

#### *IV Presencia de obstrucción a la salida del ventrículo derecho.*

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

#### *V Anatomía coronaria*

Las formas pueden ser variadas:

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

#### *VI otras anomalías*

Deben buscarse las siguientes malformaciones: coartación aórtica, interrupción del arco aórtico, anillo vascular.<sup>5</sup>

El situs generalmente es solitus, pero puede ser inversus o indeterminado (isomorfismo) <sup>1</sup>

## **EMBRIOLOGIA**

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

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

Sin embargo ninguna de las dos teorías explica por sí sola las anomalías anatómicas de la malformación. <sup>1</sup>

## **FISIOPATOLOGÍA**

En la trasposición de grandes arterias la aorta lleva sangre sin oxígeno a la circulación sistémica y la arteria pulmonar lleva sangre oxigenada de vuelta a los pulmones. A esto se le conoce como circulación en paralelo. La presencia de cortocircuitos obligados en el feto como foramen oval permeable y conducto arterioso persistente permiten la supervivencia intrauterina en estos niños. Después del nacimiento la imposibilidad de la sangre venosa de alcanzar el territorio pulmonar y de la sangre arterial de acceder a la aorta causaran hipoxemia grave y acidosis metabólica. Existen varias formas de presentación:

a) *Conducto arterioso y foramen oval o comunicación interatrial.* En estos pacientes la reserva miocárdica se mantiene durante la primera semana de vida, al caer la resistencia vascular pulmonar el ventrículo izquierdo pierde el estímulo contráctil que favorece la hipertrofia miocárdica. A partir de entonces el ventrículo izquierdo deja de hipertrofiarse y pierde su capacidad de manejar la presión sistémica para lo que ha sido diseñado.

b) *Comunicación interventricular amplia sin estenosis pulmonar.* Estos casos se comportan diferente ya que este defecto al ocasionar sobrecarga de presión y de volumen favorecerá la hipertrofia del ventrículo izquierdo pero a mediano plazo desarrollan insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar <sup>10</sup>

c) *Comunicación interventricular con estenosis pulmonar.* Estos pacientes tendrán mejor evolución ya que el ventrículo izquierdo se mantendrá hipertrófico y la obstrucción pulmonar los protegerá de hipertensión arterial pulmonar.

## **HISTORIA NATURAL**

Del total de las variedades el 55 % sobrevive un mes de vida, el 15 % 6 meses y solo el 10 % sobrevive al año de vida, sin intervención <sup>5</sup>

## **MANIFESTACIONES CLINICAS**

Estas dependen de la magnitud de los cortocircuitos. En los pacientes que dependen de conducto arterioso y foramen oval o comunicación interatrial las manifestaciones serán hipoxemia graves a edades tempranas. Los pacientes con comunicación interventricular sin estenosis pulmonar tendrán de manera inicial poca sintomatología y al disminuir las resistencias vasculares pulmonares presentarán insuficiencia cardíaca e hipertensión arterial pulmonar. Los pacientes que tienen comunicación interventricular y estenosis pulmonar tendrán cianosis de diversos grados que podrá incluir crisis de hipoxia. Esto dependerá de la magnitud de la estenosis pulmonar. <sup>9</sup>



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

## DIAGNOSTICO

El diagnóstico inicialmente es clínico, con los hallazgos anteriormente descritos.

*Radiografía tórax.* En los pacientes con comunicación interatrial y conducto arterioso permeable la silueta cardíaca en forma ovoide, con mediastino estrecho debido a aorta anterior y pulmonar posterior. En los pacientes con comunicación interventricular sin estenosis pulmonar habrá grados variables de cardiomegalia e hiperflujo pulmonar. Los pacientes con comunicación interventricular con estenosis pulmonar mostrarán flujo pulmonar disminuido.<sup>1</sup>

*Electrocardiograma.* La mayoría se encuentra en ritmo sinusal, en el neonato inicialmente puede encontrarse normal. Existe una desviación del eje QRS a la derecha, suele existir hipertrofia ventricular derecha la cual puede sospecharse tras los primeros días de vida ante la persistencia de la onda T positiva en V1 y la presencia de ondas R monofásicas de gran voltaje en las precordiales derechas, puede existir hipertrofia biventricular en pacientes con comunicación interventricular.<sup>1</sup>

*Gasometría.* Se observa hipoxemia arterial, PCO2 normal. Paulatinamente desarrolla acidosis metabólica.<sup>1</sup>

*Ecocardiograma.* Se realizarán las modalidades: M, bidimensional, doppler pulsado, continuo y color. Se describirá de acuerdo al sistema de secuencia diagnóstica: situs, posición del corazón, retornos venosos sistémicos y pulmonares, conexión atrioventricular y ventriculovascular. La presencia de cortocircuitos a nivel atrial, ventricular o a través del conducto arterioso. Se evaluará la masa del ventrículo izquierdo. En caso de septum interventricular intacto es indispensable valorar en el eje paraesternal corto la posición que adopta el septum interventricular, los casos en que el ventrículo izquierdo todavía tiene la presión elevada el septum conserva su convexidad anterior o se muestra rectificado en sístole; cuando la presión del ventrículo izquierdo cae significativamente y hay predominio de la presión del ventrículo derecho el septum se desplaza hacia el ventrículo izquierdo el cual adopta una convexidad posterior como imagen en banano.<sup>5</sup>

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

En la actualidad la principal indicación del cateterismo es para realizar atrioseptostomía.

## MANEJO CLINICO

Es necesario. a) eutermia b) corregir la acidosis, alteraciones electrolíticas y metabólicas. c) Iniciar prostaglandina E1 para mantener permeabilidad del conducto arterioso para favorecer la sobrecarga de volumen al ventrículo izquierdo. d) Manejo de la insuficiencia cardíaca.

## TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

*Corrección fisiológica o *wsich atrial*.* (Mustard y Senning) estas técnicas consisten reconducir el flujo venoso pulmonar y sistémico a nivel de la aurícula a través de deflectores protésicos o pericardicos (Mustard) o a través de un colgajo del septum auricular propio y la pared libre del la aurícula derecha para reconducir el retorno venoso (Senning) estos procedimientos tuvieron secuelas tardías significativas como son arritmias que pueden desencadenar muerte súbita, disfunción ventricular derecha, obstrucción de la vena cava superior, escape del deflector, insuficiencia tricúspidea<sup>10</sup>

*Corrección anatómica o *Switch arterial*.* La primera corrección anatómica fue reportada por Jatene en 1975. Este procedimiento consiste en realizar una reorientación de las grandes arterias de manera que la aorta se origine del ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar del ventrículo derecho, además se practica el reimplante de las arterias coronarias.<sup>12</sup> Esta técnica tiene muchas ventajas sobre la operación de Mustard y Senning ya que mantiene el ritmo sinusal, utiliza el ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico, y la válvula mitral como válvula atrioventricular sistémica. La maniobra de Lecompte reduce en gran medida la obstrucción al tracto de salida pulmonar.

La corrección anatómica se considera la técnica quirúrgica de elección para el tratamiento de todos los tipos de transposición de grandes arterias con septum intacto y sin estenosis pulmonar del neonato siempre y cuando el ventrículo izquierdo mantenga una presión de al menos 70% de la sistémica. Y masa ventricular de 60 g/m<sup>2</sup>.<sup>1</sup>

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

Debido a que no todos los pacientes reúnen requisitos para la corrección anatómica (mas de 3 semanas de vida, masa ventricular izquierda menor a 50 ó 60 g/m<sup>2</sup> y el ventriculoizquierdo tiene forma de banano) se ha identificado una técnica de preparación ventricular que consiste en practicar bandaje pulmonar para incrementar la presión del ventrículo izquierdo y producir hipertrofia; fistula sistémico pulmonar para proporcionar flujo y sobrecarga diastólica. Una vez realizado de manera periódica se practica ecocardiografía para reevaluar la masa y geometría del ventrículo izquierdo; de ser exitosa posteriormente se procederá a realizar la corrección anatómica. Lacour- Gayet en París, concluyó que se necesitaba un promedio de 10 días para aumentar la masa ventricular por lo menos a 50 g/ASC. Sivakumar mostró que en los pacientes a quienes se recanalizaba el conducto con dispositivo stent aumentaron la masa muscular de 19 a 108 gr/ASC.<sup>4</sup> Los resultados son inconsistentes y no hay acuerdo de cuáles pacientes requieren solo bandaje, solo fístula o ambos procedimientos; en que tiempo debe transcurrir entre la preparación y la corrección. Algunos grupos informan que es preferible el intercambio rápido a un periodo de espera más prolongado que provoca la cicatrización y adherencias de la arteria pulmonar y la anastomosis de las grandes arterias, estas adherencias ocultan la anatomía de las arterias coronarias.<sup>1,5,8</sup> Por otro lado se ha demostrado que el bandaje pulmonar también aumenta el riesgo de insuficiencia aórtica a largo plazo en un 7 a 15 %.

Una estrategia es realizar la corrección anatómica sin la preparación ventricular, pero tener un dispositivo de asistencia ventricular en caso de llegar a necesitarlo durante el posquirúrgico.<sup>4</sup>

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

## SEGUIMIENTO A MEDIANO Y LARGO PLAZO

1. Las complicaciones de incluyen distorsión del tracto de salida del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar, dilatación de la neoaorta con insuficiencia aortica, la estenosis de las coronarias.<sup>3</sup>
2. En los niños operados de Jatene, el reimplante coronario idealmente requiere evaluar el diámetro de las arterias coronarias, el flujo miocárdico regional, la reserva de flujo miocárdico. Se han propuesto diferentes métodos para su evaluación, en un estudio realizado con tomografía con emisión de positrones<sup>3</sup>, encontraron que en la mayoría de estos pacientes el crecimiento y función coronaria son normales, sin embargo los pacientes con antecedente de haber presentado anomalías anatómicas coronarias como el origen anómalo de la descendente anterior izquierda pueden aumentar el riesgo o causar alteraciones en la reserva de flujo miocárdico. La medición de la velocidad de flujo de las arterias descendente anterior y coronaria derecha con doppler (Doppler FloWire)<sup>3</sup> antes y después de la inyección de adenosina y nitroglicerina y se mide la reserva de flujo coronario, se ha encontrado que la reserva de flujo coronario y la vasoreactividad coronaria a la nitroglicerina en estos pacientes generalmente se encuentra dentro de límites normales, sin embargo un incremento en la presión ventricular derecha y la hipertrofia miocárdica afectan negativamente la reserva de flujo coronario.
3. Estenosis pulmonar supra valvular en el lugar de la anastomosis (<12%).
4. Insuficiencia valvular de la neoaorta y estenosis supra valvular de la neoaorta, sin embargo se considera que son complicaciones raras.
5. La hipertensión arterial pulmonar es una complicación tardía de los pacientes con TGA operados de Jatene presentando una incidencia de 5 a 7%, afectando principalmente a el sexo femenino, la causa no es totalmente clara pero parece ser que existe más riesgo en aquellos paciente operados tardíamente después de los 2 años de edad, dentro de los factores de riesgo están tener cortocircuitos a nivel ventricular o de las grandes arterias, los pacientes con ligera elevación de la presión pulmonar en el postquirúrgico tiene más riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar<sup>3</sup>Según el estudio publicado por el International Journal Cardiology de septiembre de 2010 donde analizaron 104 pacientes, con una mediana de edad de cirugía de 22 meses, con edad media de diagnostico de HAP de 29 años, 5.7% presentaron HAP tardío y encontraron que la terapia vasodilatadora fue bien tolerada y que además mejoraba la capacidad funcional.<sup>12</sup>
6. Todos los pacientes sometidos a cirugía de Jatene independientemente del tipo de reparación quirúrgica previa, debe tener una evaluación clínica anual o cada 2 años.<sup>3</sup>
  - a. Imágenes por el ecocardiograma y/o resonancia magnética permite una evaluación anatómica postquirúrgica.
  - b. Pruebas de esfuerzo, el ejercicio facilita la detección de arritmias, enfermedad coronaria oculta y la capacidad funcional.
  - c. Prueba de Holter permite la detección de enfermedad del nodo sinusal y arritmias auriculares que son consideradas factor de riesgo para muerte súbita.
7. Profilaxis de la endocarditis en aquellos pacientes con defectos residuales valvulares como disfunción o estenosis valvular o alteración del tracto de salida.<sup>3</sup>

### **PLANTAMIENTO DEL PROBLEMA**

La transposición de las grandes arterias es la cardiopatía congénita con cianosis más común del recién nacido. Sin la intervención quirúrgica la muerte se produce en el 70% de los casos antes de que alcancen los 6 meses de edad. Se ha demostrado que la corrección quirúrgica realizada el primer mes de vida cambia la historia natural de este padecimiento.

## JUSTIFICACIÓN

En nuestro país las condiciones socioeconómicas y demográficas limitan el acceso temprano de estos niños a los servicios de salud, llevando en muchos casos a que las condiciones previas a cirugía no se consideren óptimas y las cuales podrían afectar los resultados del procedimiento quirúrgico, por lo que muchas veces requieren tratamientos paliativos, como el bandaje de la arteria pulmonar y/o fistula sistémico pulmonar con la intención de preparar el ventrículo izquierdo para una futura corrección anatómica, la necesidad de preparación ventricular también conlleva riesgos por el procedimiento quirúrgico en sí y por las lesiones estructurales que puede desencadenar y que podrían aumentar la morbi-mortalidad de los pacientes.

En el año 2010 se realizó en esta institución una tesis que evaluó los factores de riesgo de mortalidad y supervivencia de niños con TGA sometidos a corrección anatómica en un periodo de 5 años. Este trabajo incluyó 64 casos y encontró que la mediana para la edad fue de 5 meses. Del total 48 enfermos se llevaron a corrección total de manera inicial y al resto se le ofreció preparación previa a la corrección anatómica. El análisis multivariado mostró como factores de riesgo para mortalidad falla biventricular, tiempo de circulación extracorpórea mayor de 220 min y determinación sérica de lactato  $> 15$  mmol/L en las siguientes 24 hrs de la cirugía. Todos ellos con  $p > 0.05$ . La supervivencia a 30 días fue de 52.5%.

Determinar que ha sucedido abarcando el periodo señalado y los últimos cinco años permitirá determinar cuál es nuestra realidad al respecto

## **OBJETIVOS**

### **OBJETIVO GENERAL**

Determinar la edad, factores de riesgo y sobrevida en los pacientes con transposición de las grandes arterias que fueron sometidos a cirugía de Jatene y/o preparación ventricular.

### **OBJETIVOS ESPECIFICOS**

1. Describir la edad de los pacientes con transposición de grandes arterias que son sometidos a preparación y/o cirugía de Jatene.
2. Establecer la evolución en los pacientes que fueron llevados a preparación del ventrículo izquierdo y a corrección anatómica.
3. Conocer los factores de riesgo asociados a mortalidad.
4. Calcular cual es la sobrevida de los pacientes llevados a corrección total

## MATERIAL Y METODOS

Se realizo una base de datos de los reportes del quirófano, terapia intensiva y sexto piso del Instituto Nacional de Cardiología “ Dr. Ignacio Chavez” se tomaron los registros de los pacientes con transposición de la grandes arterias a quien se relaiizo cirugia de Jaten y/o prepración del ventriculo izquierdo.

Se reviso el expediente clinico y electronico y se obtuvieron la siguientes variables demografica: edad, sexo, talla en el momento de la cirugia. Ecocardiograma: lesiones asociadas, masa del ventriculo izquierdo. Cateterismo: presión sistolica y diastolica de los ventriculos izquierdo, derecho y atrioseptostomia. Quirugicas: tipo de cirugia, tiempo de circulacion extracorporea, tiempo de pinzamiento aortico, temperatura, esternon abierto o empaquetamiento. Posquirurgicas: tiempo de ventilación mecanica, insuficiencia cardiaca, insuficiencia renal, sepsis, neumonia, airtmias e hipertensión arterial pulmonar. y Mortalida quirurgica si esta ocurrio los primeros 30 dias del posoperatorio.

### TIPO DE ESTUDIO

Descriptivo retrospectivo longitudinal.

### ANALISIS ESTADÍSTICO

Las variables numéricas se resumieron en promedio y desviación estándar o mediana con mínimo y máximo de acuerdo a su distribución. Las variables categóricas se expresaron con frecuencia y porcentaje. Una prueba de T para muestras independientes se utilizo para comparar las variables numéricas con distribución gaussiana o U Mann-Whitney en caso contrario. La ji cuadrada de Pearson o Prueba exacta de Fisher fue utilizada para las variables categóricas. La supervivencia se analizó con una prueba de Kaplan Meyer y la comparación entre grupos se hizo a través de Chi cuadrada de Log-Rank. Los factores de riesgo se analizaron obteniendo sus razones de momios con sus intervalos de confianza del 95% a través de un análisis univariado y aquellas que fueron significativas se introdujeron al modelo multivariado efectuado con una regresión logística de pasos ascendentes. Se considero significativo un valor de  $p < 0.05$ . El paquete estadístico utilizado fue SPSS versión 16.0 para Mac

### CRITERIOS DE INCLUSION:

- ✓ Pacientes conocidos en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología con el diagnóstico de transposición de las grandes arterias, a quienes se les practico, preparación ventricular y/o cirugía de Jatene en el periodo comprendido de enero de 2000 hasta diciembre del 2013.

### CRITERIOS DE EXCLUSION:

1. Pacientes conocidos en el Departamento de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología con el diagnóstico de transposición de las grandes arterias, a quienes se les practico, cirugía de Senning, Mustard o Rastelli.
2. Expedientes incompletos o que se microfilmaron

## RESULTADOS

En el periodo comprendido de enero de 2004 a diciembre de 2013 se estudiaron 136 pacientes. Del sexo masculino 78 (57.4%) y del sexo femenino 58 (42.6%). La mediana de la edad para la corrección fue 1.5 meses (1d-5.7a). La mediana del peso 3.4kg (2- 19.4). La mediana para la talla 51 cm. (40- 123). Tabla No. 1 Del total, en 115 casos (84.6%) el diagnóstico se efectuó fuera de esta institución y en el resto 21 (15.4%) el diagnóstico se estableció aquí. Las lesiones que acompañaron a esta entidad fueron: comunicación interauricular 119(87.5%); conducto arterioso permeable 97(71.3%); comunicación interventricular 68 (50%); comunicación interatrial mas conducto arterioso 87(63.9%); coartación aórtica 8 (5.8 %); estenosis pulmonar 14 (10.3%). Tabla No 2. En 101/136 pacientes se encontró el registro de la masa del ventrículo izquierdo, el promedio 62.1g/m<sup>2</sup> ±8.6.

El total de pacientes que requirió cateterización es de 85, representando el 62.5 %. De los pacientes que fueron cateterizados a 76 se les realizó registro de presiones. La presión sistólica del ventrículo derecho promedio 63 mm Hg ± 13; la presión diastólica final de ventrículo derecho 12mmHg ± 6. La presión sistólica del ventrículo izquierdo 56mmHg ± 17. La presión al final de la diástole del ventrículo izquierdo 13mm Hg ± 7. Al 70 % se les realiza atrioseptomía. La relación de la presión VI/VD >75% se presentó en todos los pacientes cateterizados

De los pacientes que se llevaron a preparación solo a quince se les realizó cateterismo después del procedimiento. La presión sistólica del ventrículo derecho 68 mm Hg ±22. La presión diastólica del ventrículo derecho 14 mmHg±14. La presión sistólica del ventrículo izquierdo 79 mm Hg ± 23. La presión diastólica del ventrículo izquierdo 16mmHg ± 12. La masa del ventrículo izquierdo 81 g/m<sup>2</sup> ± 32. En la figura 1 se muestra el flujograma de estos enfermos atendidos en este instituto.

De los que se llevaron a corrección anatómica, el tiempo de circulación extracorpórea fue en promedio 194 ±64min. El de pinzamiento aórtico 128± 32min. El grado de hipotermia tuvo en promedio 24 ± 3. Se realizó protocolo de esternón abierto se dejó en 83 enfermos (70.3%), 33 salieron empaquetados (27.7%) De los 126 pacientes sometidos a cirugía de Jatene en 111 se cuenta con el registro de falla cardíaca: izquierda 45 (40.5%); derecha 2 (1.8%); biventricular 64 (54.7%). De los 88 pacientes con insuficiencia renal aguda 29 (32.9%) requirieron diálisis peritoneal por insuficiencia renal aguda. Setenta y nueve (71.8%) pacientes desarrollaron sepsis; cincuenta (63.3%) de ellos tuvieron neumonía. En 19/111 (17.1%) se registró el diagnóstico de crisis hipertensiva pulmonar. En 39/111 (35.1%) al menos un tipo de arritmias se presentó entre ellas, 15 taquicardia supraventricular y 17 taquicardia ventricular, fibrilación ventricular 10, bloqueo atrioventricular 12, ritmo nodal 13, extrasístoles supra o ventriculares 2. El tiempo de ventilación fue de 5 días (1-75).

Del total de pacientes con transposición (97) se llevaron de manera inicial a corrección con una mortalidad de 29.9%. El resto (39) se llevaron a preparación con mortalidad sin haberse llevado a corrección del 17.9%. Los pacientes que fueron llevados a preparación y posteriormente a corrección (12) 41.4 %. La mortalidad general es de (48) 35.29 %. Tabla No 3.

Los factores de riesgo analizados fueron los siguientes sexo, presencia de conducto arterioso, foramen oval o comunicación interauricular, comunicación interventricular, atrioseptostomía,



empaquetamiento, esternón abierto, falla cardiaca, insuficiencia renal, arritmias, crisis hipertensivas pulmonares, preparación del ventrículo izquierdo y sepsis. De estos la falla cardiaca, arritmias y sepsis fueron factores de riesgo.

El analisis univarido se muestra en la Tabla No. 5. todas las variables analizadas el lactato  $\geq 8$  mmol/L (OR 23 IC 95% 5.2-100; p 0.000); la circulación extracorpórea  $\geq 200$ min (OR 4.8. IC 2.3-10.4; p 0.000); la falla biventricular (OR 3.2. IC 95% 1.2-8.7; p 0.024); la sepsis (OR 3.3. IC 1.3-8.1; p 0.012) y las arritmias (OR 2.8.IC 95% 1.1-6.8; p 0.026) tuvieron significancia para mortalidad.

La mortalidad se observa en la tabla No.4 de las variables analizadas en la mortalidad fueron significativas: De las 48 defunciones 13( 27.1 %) se presentaron en el quirófano; 25 ( 60.41%) en la terapia intensiva y 3( 12.5 %) en encamamiento.

En el análisis multivariado solo el lactato y la falla biventricular mantuvieron su asociación para predecir la muerte Tabla No. 6 Con lacto con OR de 14 y *P* de 0.001, falla biventricular con OR 3 y *P* 0.045 con prueba de Hosmer-Lemeshow con Chi-cuadrado de 0.846 con *P* 0.65 y con CURRUA-ROC con area de 0.79 y *P* 0.000. tabla No. 7 y 8.

La supervivencia de los 126 pacientes operados de Jatene a 30 días fue de 66.7% y a 10 años de seguimiento fue 66.4%.

## DISCUSION

En la actualidad la corrección de la transposición de grandes arterias se ha convertido en un indicador de la atención de los centros cardiovasculares, en nuestro instituto desde 1991 se realiza corrección anatómica y cada vez son más los pacientes que se resuelven con esta cirugía, se estudiaron 136 pacientes durante un periodo de 10 años de 2004 a 2013.

Hace 4 años se estudió en esta institución una cohorte de 2004 a 2009 que incluía 64 pacientes con diagnóstico de transposición de las grandes arterias llevados a corrección total. En ese estudio la mediana para la edad para la cirugía era de 5 meses. Dicha cohorte la extendimos de enero de 2004 a diciembre de 2013 y ahora la mediana es de 1.5 meses. La mayoría de las series reportadas muestran que esta cirugía se efectúa los primeros quince días de vida<sup>6,8</sup> y nuestra serie muestra notable reducción de la edad. Esto está relacionado a que en los hospitales que nos refieren pacientes el diagnóstico se efectúa más temprano (en el 84% de nuestros pacientes el diagnóstico se hizo fuera de esta institución).

En nuestro medio sigue siendo elevado el número de pacientes 39/136 (28.6%) que se llevan a preparación del ventrículo izquierdo. De ellos 7 (17.9%) fallecieron después de ello. De los 32 restantes, tres están en espera y veintinueve fueron llevados a corrección 12 (41.4%) murieron.

En total ciento veintiseis pacientes fueron llevados a corrección anatómica y murieron 41 (32.5%) De ellos sin preparación la mortalidad fue de 29 (29.9%) que es más elevada que la del grupo de Khairy<sup>6</sup> 6.5%. Si embargo la mortalidad total de inmediato con respecto a nuestro estudio previo que fue del 52.5%.

Los factores que determinan la estabilidad hemodinámica depende de las lesiones que acompañaron a esta entidad fueron: comunicación interauricular 119 (87.5%); conducto arterioso permeable 97 (71.3%); comunicación interventricular 68 (50%); comunicación interatrial más conducto arterioso 87 (63.9%); coartación aórtica 8 (5.8 %); estenosis pulmonar 14 (10.3%). Fisiológicamente se sabe que mejor promueve la mezcla sanguínea es la comunicación interauricular y del total de pacientes el 62.5 % del total de pacientes son caracterizados y de estos al 70 % se les realiza atrioseptomía, lo cual indica que eran pacientes que se encontraban gravemente enfermos con niveles altos de lactato el cual se correlaciona directamente con la mortalidad

El éxito de la cirugía de Jatene requiere de que el ventrículo izquierdo sea capaz de adaptarse a la postcarga alta impuesta por la circulación sistémica, esta adaptabilidad se da fisiológicamente de manera inicial en la forma de la pared del ventrículo izquierdo, el movimiento del septo interventricular y por último la masa muscular; la masa ventricular se considera adecuada en 60 g/m<sup>2</sup> en como lo es la masa ventricular izquierda que en nuestros pacientes se reporta en promedio 62.1 g/m<sup>2</sup> ± 8.6. De los pacientes que fueron cateterizados a<sup>10</sup> se les realizó registro de presiones. La relación de la presión VI/VD >75% se presentó en todos los pacientes cateterizados. Esto correlaciona que los pacientes que son sometidos a corrección anatómica que cumplen con adecuados parámetros de presión y masa presentan menor mortalidad.

De los pacientes que se llevaron a preparación solo a quince se les realizó cateterismo después del procedimiento. La presión sistólica del ventrículo derecho 68 mm Hg ± 22. La presión diastólica del ventrículo derecho 14 mmHg ± 14. La presión sistólica del ventrículo izquierdo 79 mm Hg ± 23. La presión diastólica del ventrículo izquierdo 16 mmHg ± 12. La masa del ventrículo izquierdo 81 g/m<sup>2</sup> ± 32, lo cual indica que estos pacientes se encuentran en adecuadas condiciones para ser llevados a corrección anatómica.

El análisis multivariado mostro que los factores de riesgo que se asociaron a mortalidad fueron lactato elevado y la falla biventricular. Un estudio realizado por Vered informo que el lactato es predictor de pobre pronóstico y mortalidad elevada. Se ha visto que existe correlación directa entre altos niveles de lactado durante las primeras doce horas después de la cirugía como se demostró en nuestro estudio. 78

La supervivencia de los 126 pacientes operados de Jatene a 30 días fue de 66.7% y a 10 años de seguimiento fue 66.4%.

## CONCLUSIONES

La corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias ha permitido cambiar la historia natural de este padecimiento. Este es el segundo estudio realizado en nuestro hospital y mostramos que la edad de cirugía ha disminuido al igual que la mortalidad cuyos factores de riesgo fueron el lactato elevado y la falla biventricular. Estos resultados nos permitirán ser mas precisos en el estudio, selección y manejo de estos pacientes.

1. La edad de corrección anatomica de esta cardiopatía ha disminuido a 1.5meses.
2. Los factores de riesgo asociados a mortalidad son lactato elevado y falla biventricular.
3. La mortalidad general es elevada de 35%.
4. La sobrevida de los 126 pacientes operados de corrección anatómica a 30 días fue de 66.7% y a 10 años de seguimiento fue 66.4%.

## APENDICES

Tabla No. 1

Variables demográficas

Variable	Media	Rango
Edad	1.5 m	1d-5.7 a
Peso	3.4 kg	2-19.4
talla	51 cm	40-123

Tabla No. 2

Defectos Asociados

DEFECTO	F	%
Comunicación interauricular	119	87.5
Persistencia de conducto arterioso	97	71.3
Comunicación interventricular	68	50
Comunicación interauricular mas persistencia de conducto arterioso	87	63.9
Coartación aortica	8	5.8
Estenosis pulmonar	14	10.3

Tabla No. 3

Mortalidad con preparación ventricular y cirugía de Jatene

TIPO	PROPORCION	MORTALIDAD
TGA con y sin CIV	48 / 136	35.29 %
Preparación con/sin Jatene	19 / 39	48.7 %
Preparación sin Jatene	7 / 39	17.94 %
Todos Jatene	41 / 126	32.5 %
Jatene sin preparación	29 / 97	29.9 %
Jatene con preparación	12 / 29	41.4 %

Tabla No. 4

Lugar de defunción

LUGAR	F	%
Quirófano	13	27.1
Terapia intensiva	29	60.41
encamamiento	6	12.5

Tabla No.5

Análisis univarido de Mortalidad

VARIABLE	OR	IC 95/OR	P
Lactato $\geq$ 8	23	5.2-100	0.000
CEC $\geq$ 200 min	4.8	2.3-10.4	0.000
Falla Biventrícular	3.2	1.2-8.7	0.024
Sepsis	3.3	1.3-8.1	0.012
Arritmias	2.8	1.1-6.8	0.026

Tabla No. 6

Análisis Multivariado de Mortalidad

VARIABLE	OR	IC 95 / OR	P
Lactato $\leq$ 8	14	3-64	0.001
Falla Biventrícuclar	3	1-8.8	0.045

Tabla No. 7

Prueba de Hosmer-Lemeshow

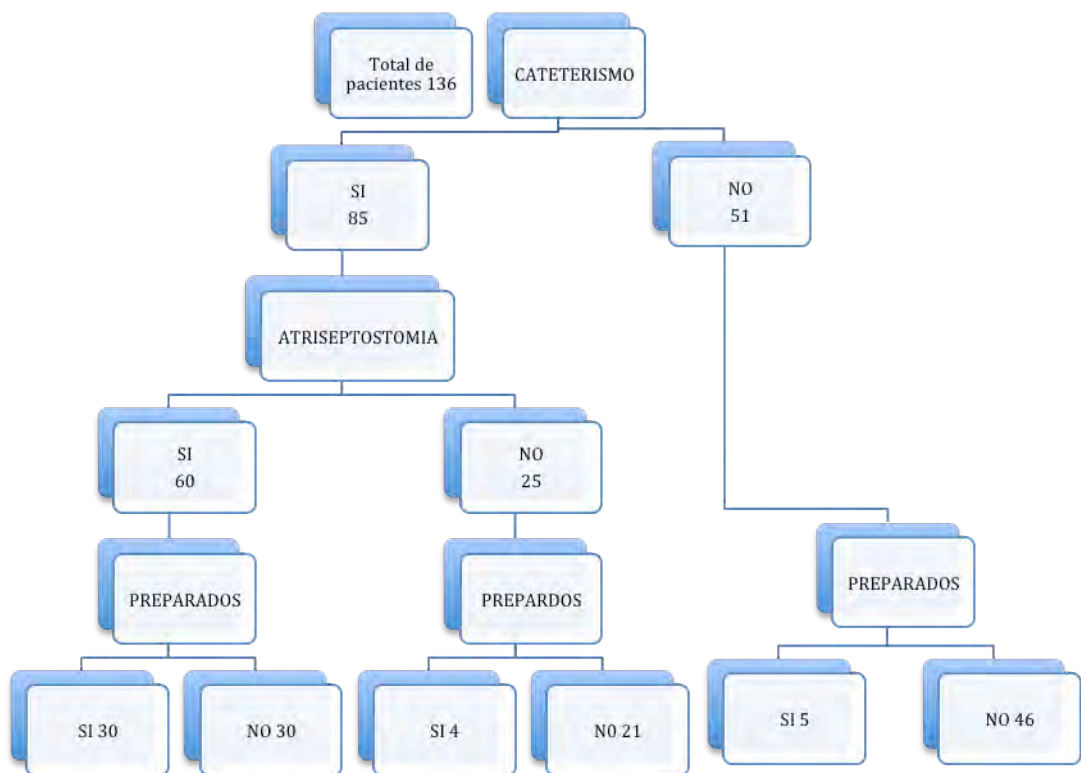
Chi-cuadrado	g/l	P
0.846	2	0.65

Tabla No. 8

CURUA ROC para el modelo Multivariado

Área	IC 95 / Área	P
0.79	0.69-0.88	0.000

FLUJOGRAMA NO. 1



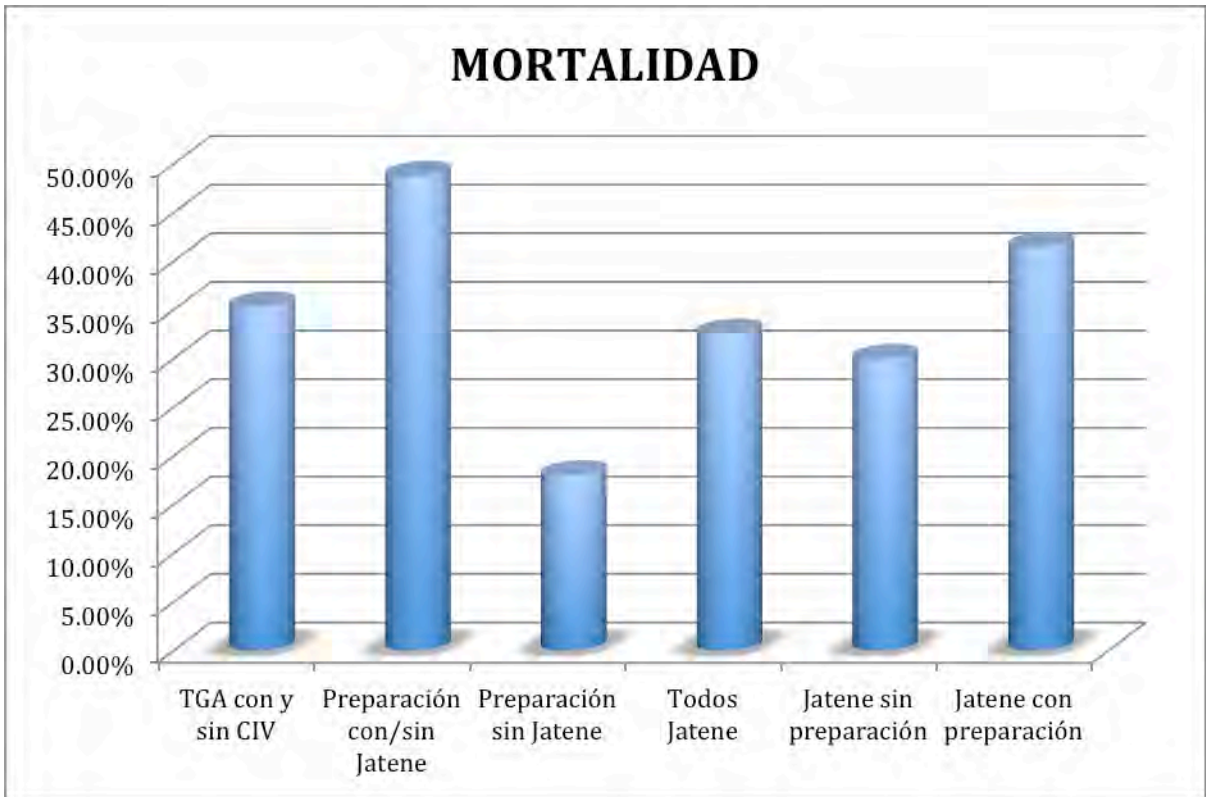


FLUJOGRAMA No. 2



Grafica No. 1

Mortalidad con preparación y cirugía de Jatene



Grafica No. 2



## BIBLIOGRAFIA

1. Attie F., Calderon J. Et al. Transposición de grandes arterias. Cardiología pediátrica diagnóstico y tratamiento. Segunda edición 2013, Mexico .
2. Bisoi AK, Sharma P, Chauhan S, et al. Primary arterial switch operation in children presenting late with d-transposition of great arteries and intact ventricular septum. When is it too late for a primary arterial switch operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2010 Dec;38(6):707-13.
3. Fan H, Hu S, Zheng Z, et al. Do patients with complete transposition of the great arteries and severe pulmonary hypertension benefit from an arterial switch operation. Department of Cardiovascular Surgery and Research Center for Cardiovascular Peking Union Medical College, Beijing, *Ann Thorac Surg.* 2011 Jan;91(1):181-6.
4. Ismail SR, Kabbani MS, et al. Early outcome for the primary arterial switch operation beyond the age of 3 weeks. Department of Cardiac Sciences. *Pediatr Cardiol.* 2010 Jul;31(5):663-7.
5. Kirklin J. Kouchoukos N. Blackstone E. Doty D. Hanley F. Karp R. In *Complete Transposition of Great Arteries, Cardiac Surgery Morphology Diagnosis Criteria. Natural History, Techniques, Results and Indications* . 3aEd 1993. Churchill-Livingstone .
6. Khairy P. Clair M. Fernandes S. Blume E. Powell A. Newburger J. Cardiovascular Outcomes After the Arterial Switch Operation for D Transposition of The Great Arteries. *Circ* 2012;127:331-9
7. Liu YL, Hu SS, Shen XD, et al. Midterm results of arterial switch operation in older patients with severe pulmonary hypertension... *Ann Thorac Surg.* 2010 Sep;90(3):848-55.
8. Rodriguez MJ. Cabeza-Letran L. Romero M. Santos J. Hosseinpour R. Gil M. Alvarez A. Morbilidad y mortalidad de los pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos mediante cirugía de corrección arterial. *Rev Esp Cardio* 2014; 67(3) 181-188
9. Tobler D, Williams WG, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. Division of Cardiology, University of Toronto. *J Am Coll Cardiol.* 2010 Jun 29;56(1):58-64.
10. Vered M, Yael G, et al. Blood Lactate Levels Differ Significantly Between Surviving and Nonsurviving Patients Within the Same Risk-Adjusted. Group After Pediatric Cardiac Surgery. *Pediatr Cardiol* 2010; 31:952-960.
11. Zhonghua Yi Xue Za Zhi. et al. Influence of coronary artery variation on the outcome of arterial switch operation, Department of Cardiac Surgery, Chinese Academy of Medical Sciences & Peking Union Medical College, Fuwai Hospital & Cardiovascular Institute, Beijing ,China. 2010 Aug 3;90(29):2062-1