



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

Evolución de pacientes con transposición de grandes arterias  
corregida mediante técnica de Mustard en el Hospital Infantil de  
México Federico Gómez: Serie de casos

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA EN:

**PEDIATRÍA**

PRESENTA

**Dra. Laura Renata Chávez Priego**

Director de tesis:

**Dr. Julio Erdmenger Orellana**



Ciudad de México, Febrero 2018.



Universidad Nacional  
Autónoma de México



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

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

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

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



Universidad Nacional  
Autónoma de México



**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. Rebeca Gómez-Chico Velasco  
Directora de Enseñanza y Desarrollo Académico  
Hospital Infantil de México



---

Dr. Julio Erdmenger Orellana  
Jefe del Departamento de Cardiología  
Hospital Infantil de México

## DEDICATORIAS

*A mis padres.*

Laura Priego y Renato Chávez

*A mis hermanos.*

Alejandra y Salvador

*A los niños del Hospital Infantil de México Federico Gómez*

Porque son el recurso mas importante del mundo y la mejor esperanza para el futuro;  
porque no todo está perdido cuando puedes ver en el rostro de un niño su magnífica  
sonrisa.

# ÍNDICE

	<b>Página</b>
1. RESUMEN.....	.5
2. INTRODUCCIÓN.....	.7
3. MARCO TEÓRICO.....	.8
4. ANTECEDENTES.....	15
5. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA.....	19
6. PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN.....	20
7. JUSTIFICACIÓN.....	20
8. OBJETIVOS.....	21
9. HIPÓTESIS.....	21
10. MATERIAL Y MÉTODO.....	21
• Diseño de estudio	
• Criterios de selección	
• Descripción de variable	
• Descripción de método	
9. PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO.....	22
11. DESCRIPCIÓN DEL MÉTODO.....	23
12. RESULTADOS.....	24
13. DISCUSIÓN.....	35
14. CONCLUSIONES.....	37
15. CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES.....	38
16. LIMITANTES DEL ESTUDIO.....	38
17. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	39

## **RESUMEN**

### **INTRODUCCIÓN:**

La transposición de grandes vasos es una cardiopatía congénita frecuente, con alta supervivencia y escaso número de secuelas, especialmente si se interviene precozmente, en el periodo neonatal. Es fundamental un alto grado de sospecha para iniciar lo más pronto el tratamiento médico y quirúrgico. Una vez verificada la persistencia de una presión suficientemente elevada en el ventrículo izquierdo antes que haya caído la elevada resistencia vascular pulmonar neonatal en las primeras dos semanas de vida, se practica la corrección anatómica conocida como operación de Jatene. Si por el contrario, el diagnóstico se lleva a cabo después de este periodo, la baja presión del ventrículo izquierdo lo imposibilita para soportar la poscarga de la circulación mayor por lo que en estos casos se vuelven candidatos a una corrección fisiológica (técnica de Mustard)

### **METODOLOGIA:**

Se trata de un diseño observacional de serie de casos de pacientes con transposición de grandes arterias corregida mediante técnica de Mustard el Hospital Infantil de México Federico Gómez del 2000 al 2016. Se realizó un análisis descriptivo de los datos demográficos y la evolución clínica y ecocardiográfica de los pacientes. Los datos categóricos se presentan como número y porcentaje y los datos cuantitativos, como media  $\pm$  desviación estándar en caso de variables de distribución normal y mediana (intervalo) en caso de distribuciones no normales. Se utilizó el test de la t de Student para comparar variables continuas asociadas con variables dependientes (dicotómicas). Para la comparación de las variables cuantitativas de los diferentes grupos, se realiza un análisis de la varianza.

## **RESULTADOS:**

El presente estudio demuestra que los pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias corregida en el Hospital Infantil de México Federico Gómez mediante técnica de Mustard tienden a una evolución favorable aunado al tratamiento médico. Todo lo anterior se ve reflejado en la sobrevida posterior a la corrección quirúrgica además de la clase funcional grado I y II con la que se mantienen y la presencia no tan frecuente de arritmias secundarias al procedimiento.

## **CONCLUSIONES:**

En el estudio realizado se documenta que los pacientes sometidos a esta corrección quirúrgica tuvieron una baja incidencia de las complicaciones mas frecuentemente documentadas en la literatura médica; por lo que podemos concluir que en la actualidad, se observa una disminución de la mortalidad comparada con la reportada cuando se comenzó a utilizar la técnica de Mustard, y esto aunado a la experiencia médica, el uso adecuado de fármacos antiarrítmicos, la mejoría en la calidad del material quirúrgico y de la bomba de circulación extracorpórea, apoyan la cirugía de Mustard como una buena opción para los pacientes que no son candidatos a otro tipo de corrección.

La cirugía de Mustard sigue siendo una excelente opción quirúrgica ya que permite la corrección de transposición de grandes arterias posterior al período neonatal o con una función ventricular inadecuada para realización de corrección anatómica (Jatene), ya que la mayoría de los pacientes son diagnosticados y o referidos tardíamente para recibir tratamiento.



## INTRODUCCIÓN

Las cardiopatías congénitas en el recién nacido constituyen un reto. Los nuevos métodos diagnósticos y el avance en las técnicas quirúrgicas han permitido mejorar los resultados y el pronóstico. En el neonato con sospecha de cualquiera de estas enfermedades se debe tener en cuenta tres aspectos fundamentales: uno, si se trata de anomalías graves, dos, que sus manifestaciones clínicas estén condicionadas por los cambios hemodinámicos de transición entre la circulación fetal y la del adulto, y tres, la existencia de una enfermedad no cardíaca, que pueda afectar el funcionamiento del sistema cardiovascular.<sup>1</sup>

Las cardiopatías congénitas con clínica en el período neonatal, dejadas a su evolución natural tienen una mortalidad elevada, ya sea por tratarse de cardiopatías complejas o por la severidad en su presentación.<sup>1</sup>

Los defectos cardiacos son las malformaciones congénitas más frecuentes con una incidencia que se ha estimado entre 4 y 12 por 1000 recién nacidos vivos en el Departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México. Es fundamental un alto grado de sospecha para iniciar lo más pronto la evaluación y el tratamiento médico, el cual constituye el paso intermedio para su necesaria corrección. La transposición de grandes vasos es una cardiopatía congénita frecuente, con alta supervivencia y escaso número de secuelas, especialmente si se interviene precozmente, en el período neonatal.<sup>1</sup>

El 85% de los nacidos vivos con una cardiopatía congénita alcanza la vida adulta. En países como Estados Unidos de Norteamérica esto ha condicionado que la prevalencia de adolescentes y adultos portadores de cardiopatía congénita sea mayor que la prevalencia de niños con esta anomalía.<sup>3</sup>

## **MARCO TEÓRICO.** *Transposición de grandes arterias.*

### **Definición**

La transposición de grandes arterias es una compleja y rara lesión cardíaca caracterizada por conexiones ventriculoarteriales discordantes, por lo tanto, el atrio morfológicamente izquierdo se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo y este se conecta a la arteria pulmonar, y el atrio morfológicamente derecho se conecta al ventrículo morfológicamente derecho y este a su vez a la aorta.<sup>1</sup>

Esta malformación puede ocurrir tanto en situs solitus como en situs inversus atrial. Debido a la discordancia a nivel ventriculoarterial, el retorno venoso sistémico se dirige correctamente a la circulación pulmonar y el retorno venoso pulmonar a la circulación sistémica. Aunque anatómicamente las dos conexiones son anormales, su efecto es cancelado y fisiológicamente el flujo sanguíneo es normal.<sup>1</sup>

Como consecuencia de las conexiones anormales, en la TGA existe una elevada incidencia de malformaciones asociadas, las cuales incluyen defecto septal ventricular, obstrucción al tracto de salida pulmonar, anomalías de la válvula tricúspide o una combinación de ellas. Además es necesario tener en cuenta las particularidades del sistema de conducción, el cual es susceptible de bloqueo completo, así como de la anatomía de las arterias coronarias.<sup>2</sup>

Las lesiones cardíacas asociadas son tan comunes que con frecuencia influyen en la presentación de los pacientes con TGA. El grado de severidad de los síntomas y, obviamente el manejo y estrategia de tratamiento quirúrgico, está determinado por estas anomalías asociadas.<sup>3</sup>

El defecto septal ventricular es la lesión asociada mas común en la TGA y se ha reportado que ocurre en 50 a 80% de los casos. La comunicación interventricular puede estar localizada en cualquier parte del septum pero, ya que la mayoría resulta

por mala alineación del septum atrioventricular, estas son predominantemente perimembranasas. La gran comunicación interventricular característica de la TGA se encuentra en posición subpulmonar, en el tracto de salida del ventrículo izquierdo y a menudo es cubierta por la válvula pulmonar. Otros tipos de comunicaciones interventriculares descritas incluyen las doblemente relacionadas, las musculares y los defectos tipo canal atrioventricular.<sup>2</sup>

La obstrucción al tracto de salida pulmonar pocas veces ocurre en forma aislada y es mas frecuente verla con un defecto del septum interventricular. En alrededor de un tercio de los pacientes con comunicación interventricular y obstrucción al tracto de salida pulmonar, también se presentan alteraciones de la válvula tricúspide.<sup>2</sup>

Las anomalías de la válvula sistémica morfológicamente tricuspídea, son frecuentes en la TGA y están presentes en más del 90% de los casos en las series de autopsias. Sin embargo, no todas estas anormalidades tienen repercusión clínica. Una porción significativa de los pacientes con TGA son afectados por insuficiencia tricuspídea durante la niñez. Esto probablemente sea reconocido como el factor pronóstico negativo mas importante para esta malformación cardíaca.<sup>2</sup>

El tejido de conducción en los corazones con TGA tiene una distribución anormal que debe ser bien comprendida. En la TGA existe una mala alineación entre el septum ventricular y el atrial. A consecuencia de lo anterior, la posición normal del nodo atrioventricular en el ápex del triángulo de Koch no hace contacto con el tejido de conducción en el lado del septum ventricular. Por lo tanto, en los casos de TGA con situs solitus atrial existen casi siempre dos nodos AV. Uno puede localizarse posterior, donde se ubica normalmente, cerca del seno coronario, el cual, como se mencionó anteriormente, casi nunca se conecta con el haz de His.<sup>2</sup>

Un segundo nodo se localiza anteriormente (o superior) y se ubica en la pared septal atrial, cerca de la válvula auriculoventricular derecha (válvula mitral). Este nodo AV anterior suele conectarse con el haz de His a través del trígono fibroso. Si está presente una comunicación interventricular, el tejido de conducción se sitúa en el borde anterior del lado que corresponde al septum interventricular izquierdo.<sup>2</sup>

Los trastornos de la conducción auriculoventricular son extremadamente frecuentes entre los pacientes con TGA. Aproximadamente el 10% de los niños con TGA nacen con bloqueo auriculoventricular completo. Este porcentaje aumenta alrededor de 2% anual y alcanza 10-15% en la adolescencia y 30% en la edad adulta. Los bloqueos de primer y segundo grado están presentes en el 40-50% de ellos. Las taquicardias por reentrada también son muy frecuentes.<sup>4</sup>

La historia natural de la TGA es extremadamente variable y depende mucho de la presencia o ausencia de lesiones asociadas. Uno de los extremos de este espectro, los niños con estenosis pulmonar severa o atresia y aquellos con insuficiencia severa de la válvula auriculoventricular izquierda, es siempre diagnosticado en etapas tempranas de la vida y puede requerir en forma temprana tratamiento médico o quirúrgico, o ambos.<sup>4</sup>

En el otro extremo están aquellos pacientes sin lesiones asociadas, donde el diagnóstico se hace tardíamente o incluso sólo en la autopsia. La mayoría de los pacientes están en la parte media de este espectro, como aquellos con comunicación interventricular compensados parcialmente con cierto grado de obstrucción al flujo pulmonar. La progresiva disfunción del ventrículo derecho y el decremento de la capacidad para el ejercicio frecuentemente se observan conforme progresa la edad de los pacientes.<sup>3</sup>

La d-TGA ocupa el 8º lugar en frecuencia en nuestra experiencia en México una causa importante de muerte en el periodo neonatal. Por su tardío reconocimiento en nuestro medio está pobremente representada en la experiencia quirúrgica.<sup>3</sup>

## **Embriología**

Dos hipótesis se han planteado para explicar la embriogénesis de la transposición completa: 1) Crecimiento rectilíneo y no espiral de los tabiques truncal y aortopulmonar; 2) Crecimiento conal diferencial con predominio del crecimiento del cono subaórtico, éste en lugar de reabsorberse sigue su crecimiento. Es por ello por lo que el orificio aórtico permanece alto, adelante y a la derecha, mientras el cono subpulmonar desaparece y el orificio pulmonar se sitúa abajo, atrás y a la izquierda.<sup>1</sup>

## **Anatomía**

El VD está normalmente posicionado, es hipertrófico y grande, y estructuralmente, en el 90% de los casos, consta de las tres partes que conforman un VD normal, una cámara de llenado, una cámara trabeculada y un infundíbulo del que sale la aorta, la cual está situada a la derecha de la arteria pulmonar; de ahí la denominación de esta cardiopatía como dextrotransposición de las grandes arterias (d-TGA). En el VI existe continuidad mitro-pulmonar, similar a la mitro-aórtica de un corazón normal.<sup>1</sup>

En los recién nacidos con TGA, como ya se ha comentado, la pared del VD es de un grosor considerablemente mayor que el del VI, al contrario de lo que ocurre en un corazón normal. En este momento de la vida, la pared del VI tiene un grosor normal, pero este comienza a reducirse lentamente a las pocas semanas de vida, y al llegar a los 2-4 meses el grosor de su pared es más delgada, poniendo en riesgo su función como ventrículo sistémico. Esta evolución anatómica será la que condicione en parte el procedimiento quirúrgico que se podrá realizar.<sup>1</sup>

Cuando existe una comunicación interventricular (CIV) asociada y grande, la situación fisiopatológica complica la enfermedad con una insuficiencia cardíaca congestiva (ICC), añadiéndole una mayor mortalidad pre y postoperatoria y un mayor riesgo de desarrollo rápido de enfermedad vascular pulmonar.<sup>1</sup>

Se puede asociar además a una obstrucción de la salida ventricular izquierda mediante dos formas de presentación anatómica y funcionalmente: la obstrucción dinámica y la anatómica. La obstrucción dinámica se ve en pacientes con TGA con septo íntegro (SI) y es el resultado de un abultamiento en el lado izquierdo del tabique muscular interventricular secundario a una presión ventricular derecha alta, que, junto a un funcionamiento anormal por el movimiento sistólico anterior de la mitral, reproduce un mecanismo similar al de la miocardiopatía hipertrófica obstructiva. La obstrucción anatómica por membrana fibrosa subvalvular raramente produce obstrucción al VI en pacientes con TGA y tabique interventricular íntegro.<sup>9</sup>

La TGA, por tanto, se presenta de las siguientes formas <sup>9</sup>:

1. TGA con septum íntegro del neonato. Incluye las transposiciones de los grandes vasos con septo íntegro, las transposiciones asociadas a CIV mínimas y una mayoría de casos de las transposiciones asociadas a estenosis subpulmonar dinámica.
2. TGA asociada a CIV grande.
3. TGA con CIV y estenosis subpulmonar fija.
4. TGA con septum íntegro y estenosis pulmonar o subpulmonar o ambas asociadas.

### **Fisiología**

En d-TGA las grandes arterias emergen de los ventrículos opuestos a lo normal. Como consecuencia la aorta recibe la sangre venosa proveniente del ventrículo derecho, en tanto que la arteria pulmonar recircula sangre ya oxigenada proveniente de los pulmones a través del ventrículo izquierdo.<sup>1</sup>

Esta circulación es insostenible con la vida postnatal a menos que existan comunicaciones intracardiacas (CIA, CIV) o un conducto arterioso permeable que permitan llegue algo de sangre oxigenada a la aorta.<sup>1</sup>

La variedad de transposición de grandes arterias más frecuente y letal es justamente la que cursa sin una suficiente comunicación intra o extra-cardiaca.<sup>1</sup>

### **Cuadro clínico**

Su presentación clínica incluye una cianosis intensa desde el nacimiento; el soplo generalmente está ausente, los pulsos y la respiración son normales en los primeros 2 a 3 días. La discrepancia entre lo ostensible de la cianosis y la carencia de otros datos de cardiopatía aunada a una radiografía de tórax en apariencia normal conducen a su tardío reconocimiento que entorpece seriamente el manejo.

Por tal motivo cualquier duda diagnóstica en el neonato con cianosis inexplicable debe aclararse rápidamente con la ecocardiografía. En d-TGA este estudio define la emergencia anormal de las grandes arterias y la presencia de anomalías adicionales.<sup>4</sup>

### **Electrocardiograma**

En la mayoría de los recién nacidos con d-TGA el electrocardiograma está dentro de límites normales; posteriormente hay hipertrofia ventricular derecha.<sup>3</sup>

### **Radiografía de tórax**

La radiografía de tórax, como se mencionó, en el neonato en los primeros días de vida suele ser normal. En los casos con d-TGA y CIV grande con síntomas de insuficiencia cardíaca hay cardiomegalia y flujo pulmonar aumentado. Frecuentemente se observa pedículo vascular estrecho.<sup>3</sup>

### **Tratamiento**

El niño con d-TGA plantea una auténtica emergencia pediátrica si nace, como es frecuente, con una comunicación interatrial muy pequeña y con un conducto arterioso en vías de cierre. En esas condiciones, la saturación sistémica es muy baja y el riesgo de fallecer es inminente, si no se logra la apertura farmacológica del conducto arterioso con prostaglandinas (PGE1) y la creación trans-cateterismo de una comunicación interatrial amplia con la técnica de Rashkind. Verificada la persistencia de una presión suficientemente elevada en el ventrículo izquierdo antes que haya caído la elevada resistencia vascular pulmonar neonatal en las primeras dos

semanas de vida, se practica la corrección anatómica de la lesión conectando a las grandes arterias con sus respectivos ventrículos. Dicha cirugía se conoce como operación de Jatene.<sup>2</sup>

Si por el contrario el diagnóstico se lleva a cabo después de este periodo, la corrección anatómica es de mayor riesgo o imposible de practicar ya que pasado el periodo neonatal, la baja presión del ventrículo izquierdo lo imposibilita para soportar la poscarga de la circulación mayor al conectarle a la aorta. En estos casos la paliación con una septostomía atrial transcateterismo es seguida antes del año de edad de una corrección fisiológica (técnica de Mustard). Este manejo aunque menos satisfactorio a largo plazo, continúa teniendo vigencia en nuestro medio para tratar casos referidos tardíamente.<sup>2</sup>



## ANTECEDENTES

El abordaje quirúrgico de la transposición de las grandes arterias (TGA) se inicia en 1959 con el ingenioso procedimiento de corrección oximétrica ideada por Ake Senning mediante la inversión de los retornos venosos.<sup>7</sup>

Luego de la exitosa primera experiencia, la mortalidad subsiguiente fue total por lo que el procedimiento quedó transitoriamente abandonado, sólo utilizado por su creador. En 1964, W. Mustard ideó otro procedimiento oximétrico, técnicamente más simple, que se generalizó en el mundo y del que se presentaron diversas estadísticas con una mortalidad en torno del 10% para TGA simples y del 25% para las asociadas con CIV e hipertensión pulmonar.<sup>8</sup>

En 1975, Adib Jatene, en San Pablo, realiza con éxito la primera corrección anatómica de una TGA con CIV. Esta asociación se consideró un requisito indispensable para tener un ventrículo izquierdo hipertenso entrenado para mantener la circulación sistémica.<sup>6</sup>

Pocos meses después empleamos, con éxito, la misma técnica en TGA con CIV y en su publicación en el exterior se sugiere la posibilidad de realizarla en TGA con septum intacto, pero durante el período neonatal usufructuando la hipertensión pulmonar fisiológica del recién nacido y éste es el abordaje de elección para esta patología en el momento actual.<sup>8</sup>

Las técnicas previas de corrección oximétrica (Mustard) mantienen sistémico el ventrículo derecho, lo cual no es ideal. Estas técnicas se han desprestigiado por presentar en el largo plazo alguna tendencia a la disfunción ventricular y a las arritmias. Sin embargo, se ha sido injusto al evaluar las arritmias en el largo plazo de estos pacientes, ya que no se consideró que fueron operados en las décadas de los

sesenta y los setenta, cuando no se contaba con los conocimientos ni las delicadas suturas actuales.<sup>8</sup>

En cirugía, como en todo, existen modas y las operaciones de Mustard o Senning se consideran obsoletas, pero en la actualidad se emplean como parte de la corrección en el doble switch en la inversión ventricular (LTGA) con resultados excelentes y sin arritmias. También se indican en las TGA sobrevivientes que llegan tarde a cirugía con presión baja en el ventrículo izquierdo.<sup>8</sup>

Es indudable que en un número significativo de pacientes el ventrículo derecho (VD) soporta sorprendentemente bien la presión sistémica durante años; prueba de ello es que el primer Mustard operado en el Hospital de Niños en 1967 vive y se encuentra asintomático. Muchos ventrículos únicos derechos luego del bypass total del ventrículo venoso mantienen muy bien la presión sistémica, pero es indudable que la corrección anatómica es la mejor opción para restablecer la conexión normal entre ventrículo izquierdo (VI) y aorta y entre VD-AP. Sin embargo, como todos los procedimientos, tienen sus problemas e intentamos evaluarlos:<sup>7</sup>

#### 1. Cirugía precoz:

Al ser requisito indispensable que la presión del ventrículo izquierdo sea elevada para que luego de la inversión quirúrgica de los grandes vasos el VI sea capaz de mantener la presión arterial, las transposiciones con septum intacto requieren la intervención antes de que revierta el patrón de hipertensión pulmonar fisiológica fetal, es decir, antes de los 15 días de vida.<sup>8</sup>

La intervención quirúrgica en sí conlleva el riesgo incrementado de toda cirugía compleja en períodos neonatales, más aún si el paciente pesa menos de 3kg. Entre los pacientes con CIV asociada, la cirugía en el período neonatal no es tan imperiosa ya que mantienen la presión elevada en el VI, por lo que la cirugía se puede realizar algo más tarde; sin embargo, la insuficiencia cardíaca (difícilmente controlable) puede llegar a anticipar la intervención.<sup>8</sup>

## 2. Complicaciones relacionadas con el procedimiento quirúrgico:

a) Estenosis supravalvular pulmonar: es una complicación frecuente: 25% para los autores, aunque podría ser mayor si se consideran los pacientes perdidos de seguimiento y las posibles muertes quirúrgicas ocasionadas por esta causa. Las razones que la determinan pueden estar relacionadas con la maniobra de Lecompte (que lleva la arteria pulmonar por delante de la aorta y puede distorsionarla) o por razones técnicas quirúrgicas (distorsión o sutura estrecha).<sup>8</sup>

Esto es concordante con lo comunicado por autores que muestran una diferencia significativa de estenosis pulmonar luego de la curva de aprendizaje. La reintervención es la solución más adecuada luego de una dilatación fallida con balón.

El uso de stents a edades inferiores a los 8-10 años representa un problema serio, ya que la potencial extracción quirúrgica futura del stent es una cirugía de riesgo.<sup>8</sup>

b) Insuficiencia aórtica: ésta es una complicación no demasiado frecuente. La presencia de un cerclaje previo de la arteria pulmonar puede facilitarla, ya que es posible la alteración valvular (futura válvula aórtica) luego de un cerclaje pulmonar. Su indicación más precisa es para preparar el VI en TGA con septum íntegro y presión pulmonar baja (luego del mes de vida).<sup>8</sup>

En general, el cerclaje de la arteria pulmonar rara vez se indica en la TGA: sólo en pacientes con CIV múltiple, en prematuros de muy bajo peso o en pacientes en estado crítico.<sup>8</sup>

c) Obstrucción coronaria: la translocación coronaria resulta el ítem más significativo de esta intervención, más aún si la disposición coronaria es

atípica. Es fácil imaginar que no es simple translocar ambas coronarias de 2 mm sin acomodamiento alguno.<sup>8</sup>

Aquí radica la mayor causa de mortalidad operatoria. Además, la obstrucción tardía también es posible; si bien los autores comunican el 2,9%, esta cifra podría estar incrementada en su estadística si se consideraran los 20 pacientes perdidos de seguimiento. Como bien manifiestan los autores, el cateterismo cardíaco de rutina es el procedimiento más exacto para determinar obstrucción coronaria, si bien el menos agresivo estudio previo radioisotópico puede sugerirla y en caso de hallarse déficit de perfusión, se indica el cateterismo.<sup>8</sup>

## **PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA**

La enfermedad cardíaca congénita es la malformación mayor más común y una importante causa de morbimortalidad en el periodo neonatal. La prevalencia reportada a nivel mundial va de 2.1 a 12.3 por 1000 recién nacidos.

La TGA representa el 5-8% de todas las cardiopatías congénitas, pero dada su evolución natural fallece un 30% de los casos en la primera semana de vida, un 50% antes del primer mes, un 70% en los primeros 6 meses de vida y un 90% antes del primer año.

Para el tratamiento quirúrgico existen técnicas correctoras fisiológicas y anatómicas; La corrección fisiológica consiste en invertir el cortocircuito a nivel auricular para redirigir los flujos y conectarlos fisiológicamente, esto se consigue mediante la tunelización de la aurícula de tal forma que el flujo procedente de las venas pulmonares se dirija a través del tunel hacia la tricúspide-ventrículo derecho-Aorta y por fuera de la tunelización; el flujo procedente de venas cavas se dirige hacia mitral-ventrículo izquierdo-arteria pulmonar. El fin que persiguen las correcciones anatómicas es conectar las grandes arterias a sus respectivos ventrículos.

Dentro de las posibilidades terapéuticas, la técnica de Mustard constituye una opción que continúa vigente y que permite la corrección quirúrgica de la Transposición de grandes arterias en pacientes con diagnóstico tardío o referidos de otros centros hospitalarios fuera del rango de edad permisible para la utilización del procedimiento de Jatene.

## **PREGUNTA DE INVESTIGACIÓN**

¿Cuál es la evolución clínica y ecocardiográfica a largo plazo de los pacientes postoperados con procedimiento de Mustard para corrección de transposición de grandes arterias en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

## **JUSTIFICACIÓN**

La transposición de grandes vasos es una cardiopatía congénita frecuente, con alta supervivencia y escaso número de secuelas, especialmente si se interviene precozmente, en el periodo neonatal.

El tratamiento principal de la TGV simple es la cirugía correctora en el periodo neonatal:

Actualmente el Hospital Infantil de México es un centro de referencia nacional para pacientes con cardiopatías congénitas y cuenta con servicio de cirugía cardiovascular, sin embargo, no se cuenta con datos estadísticos de morbimortalidad de la cirugía de Mustard.

Con la generación de cifras específicas que reflejen la evolución clínica así como las complicaciones asociadas al procedimiento de Mustard, la necesidad del uso de antiarrítmicos y el grado de insuficiencia cardíaca y tricuspídea, es posible considerar dicho procedimiento como una de las principales opciones quirúrgicas para el tratamiento correctivo de la transposición de grandes arterias.

## **OBJETIVOS**

### **General:**

Describir la evolución clínica de los pacientes con transposición de grandes arterias corregida mediante técnica de Mustard en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez.

### **Específicos:**

- Describir la función del ventrículo derecho por ecocardiografía al valorar fracción de eyección, fracción de acortamiento y TAPSE.
- Describir la función de la válvula tricuspídea.
- Describir la presencia de arritmias posteriores a la corrección quirúrgica
- Describir la clase funcional, es decir, la presencia de síntomas, utilizando la Clasificación de Ross modificada.
- Describir la sobrevida de los pacientes postoperados de Mustard

## **HIPÓTESIS**

No aplica por tratarse de un estudio observacional de serie de casos.

## **MÉTODOS**

Diseño observacional descriptivo retrospectivo de serie de casos.

Criterios de inclusión:

- Pacientes portadores de transposición de grande vasos
- Pacientes de 0 a 18 años de vida operados en el período de 2000-2016 en el Hospital Infantil de México Federico Gómez para transposición de grandes arterias mediante técnica de Mustard

Criterios de exclusión:

- Pacientes con transposición de grandes vasos no corregida o corregida mediante técnica de Jatene.

## PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se revisan expedientes clínicos en el archivo del Hospital Infantil de México Federico Gómez, con diagnóstico de egreso de Transposición de grandes arterias corregida mediante técnica de Mustard. Se realiza la recolección de datos en hoja de Excel utilizando las siguientes variables:

### VARIABLES DEMOGRÁFICAS

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de Variable	Unidades de medición
<b>Edad actual</b>	Tiempo que ha vivido una persona desde su nacimiento	Igual a la definición conceptual	Cuantitativa continua	Años con meses
<b>Género</b>	Condición orgánica que distingue a los hombres de las mujeres	Femenino: <b>género</b> gramatical; propio de la mujer. Masculino: <b>género</b> gramatical, propio del hombre.	Cualitativa nominal dicotómica	Masculino/Femenino

### VARIABLES CLÍNICAS

Variable	Definición conceptual	Definición operacional	Tipo de Variable	Unidades de medición
<b>Clase funcional</b>	Clasificación de enfermedad cardiovascular	Valoración funcional de IC usando la	Cualitativa nominal	Clasificación de Ross modificada  *Clase I: Asintomático



		clasificación de Ross modificada.		<p>*Clase II Ligera taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes</p> <p>*Clase III Disnea de esfuerzo en niños mayores, marcada taquipnea o diaforesis a la alimentación en lactantes, marcada disnea de esfuerzo, tiempo prolongado en la toma del biberón Retraso en el crecimiento</p> <p>*Clase IV: Taquipnea, aumento del trabajo respiratorio, o diaforesis en reposo</p>
<b>Presencia de arritmias</b>	Trastorno de la frecuencia y/o el ritmo cardíaco	Valorar presencia de arritmias	Cualitativa nominal dicotómica	Si/No
<b>Función de válvula tricuspídea</b>	Medición ecocardiográfica de insuficiencia tricuspídea	Igual a la definición conceptual	Cualitativa ordinal	Leve/Moderada/Grave
<b>Fracción de eyección</b>	Porcentaje de sangre expulsada con cada latido	Medición ecocardiográfica de la fracción de eyección	Cuantitativa continua	Porcentaje
<b>Fracción de acortamiento</b>	Acortamiento sistólico de las fibras del VI	Medición ecocardiográfica de la fracción de acortamiento	Cuantitativa continua	Porcentaje
<b>TAPSE</b>	Desplazamiento del anillo tricuspídeo	Medición ecocardiográfica de TAPSE	Cuantitativa continua	Número en centímetros

## **DESCRIPCIÓN DEL MÉTODO**

Se cuenta ya con una base de datos de pacientes con diagnóstico de Transposición de grandes arterias corregida mediante técnica de Mustard, integrando 23 pacientes con posibilidad de ingresar al protocolo de estudio.

Los datos categóricos se presentan como número y porcentaje y los datos cuantitativos, como media  $\pm$  desviación estándar en caso de variables de distribución normal y mediana (intervalo) en caso de distribuciones no normales. Se utilizó el test de la t de Student para comparar variables continuas asociadas con variables dependientes (dicotómicas). Para la comparación de las variables cuantitativas de los diferentes grupos, se realiza un análisis de la varianza.

## **RESULTADOS**

En este estudio se incluyen los casos recolectados mediante expediente clínico de pacientes con Transposición de grandes arterias corregida mediante técnica de Mustard en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Este apartado se da cuenta sobre el análisis estadístico empleado, para responder la pregunta de investigación y las preguntas de trabajo del presente documento.

La muestra utilizada para el análisis constó de 23 pacientes. El análisis estadístico se dividió en dos partes, en la primera se da cuenta de las características médico-demográficas generales de la muestra con base en frecuencias absolutas y relativas para variables cualitativas o cuasi-cuantitativas, y medidas de tendencia central para las variables cuantitativas.

En la segunda parte del análisis estadístico se compararon los variables especificadas en la pregunta de investigación, y preguntas de trabajo, poniendo.

Para poder identificar si existe diferencia significativa entre las variables objetivo para esta muestra, se realizó t-student para muestras independientes para; con un intervalo de confianza del 95%, es decir, los valores con un p-valor inferior a 0.05, presentan diferencias significativas.

*Tabla 1: Descripción general: frecuencias absolutas y relativas*

<b>Variables</b>	<b>Total de observaciones</b>	<b>Frecuencia absoluta</b>	<b>Frecuencia relativa</b>
<b>Sexo</b>			
Femenino	23	8	35%
Masculino	23	15	65%
<b>Clase Funcional</b>			
1	19	13	68%
2	19	6	32%
<b>Arritmia</b>			
Sí	21	12	57%
No	21	9	43%
<b>Insuficiencia Tricuspídea</b>			
Leve	19	12	63%
Moderada	19	4	21%
Grave	19	3	16%
<b>Fracción de Eyección</b>			
<65%	23	3	13%
>65%	23	20	87%

La muestra se compuso del 65% de pacientes del sexo masculino; el 68% obtuvo una clase Funcional 2; de los cuales el 57% tuvo arritmias; el 63% presentó

Insuficiencia Tricuspídea leve, el 21% moderada, solo el 16% Grave; y el 87% una Fracción de Eyección superior al 65%.

*Tabla 2: Descripción general: medidas de tendencia central y dispersión*

Variables	Media	Mínimo	Máximo	Desviación Estándar
Edad de corrección meses	34	2	144	30
Edad actual años	12	0	26	6
Fracción de eyección %	70	43	82	10
Fracción de acortamiento %	38	21	51	8
TAPSE (cm)	11	5	16	3

La edad de corrección en meses fue de 34, la mínima fue de dos y la máxima de 144, la edad actual promedio es de 12, la mínima de cero y la máxima de 26; el porcentaje de Fracción de eyección promedio fue de 70, el paciente con menos fue de 43, y el máximo de 82; la fracción de acortamiento promedio de la muestra es de 38%, con un mínimo de 21 y un máximo de 51%; y por último TAPSE (cm) medio de 11, con un mínimo de cinco y un máximo de 16, la desviación estándar, en general no muestra dispersión significativa para cada una de las variables.

Tabla 3: Diferencias por sexo

Variables	Masculino		Femenino		Probabilidad (0.05)	Odd Ratio
	Frecuencia Absoluta	Frecuencia Relativa	Frecuencia Absoluta	Frecuencia Relativa		
<b>Clase Funcional</b>						
1	3	23%	10	77%	0.07	0.51
2	4	67%	2	33%	0.07	3.43
<b>Arritmia</b>						
Sí	5	42%	7	58%	0.71	1.16
No	3	33%	6	67%	0.71	0.81
<b>Insuficiencia tricuspídea</b>						
Leve	5	42%	7	58%	0.59	1.22
Moderada	1	25%	3	75%	0.61	0.57
Grave	1	33%	2	67%	0.90	0.86
<b>Fracción de eyección</b>						
<65%	1	33%	2	67%	0.96	0.94
>65%	7	35%	13	65%	0.96	1.01

Como se muestra en la Tabla 3, no existen diferencias significativas entre las variables por sexo, sin embargo, se admiten diferencias, al observar las odd ratio podemos concluir, que hay 3.34 más posibilidad que un hombre presente la Clase Funcional 2, 1.16 más que los hombres presenten arritmias, 1.22 más que las mujeres tengan Insuficiencia tricuspídea Leve, y 1.01 que las mujeres tengan una Fracción de Eyección superior al 65%.

Tabla 4: Diferencias de interés

Variables	Media (Categoría)	Media	Pob. student (0.05)	t-
<b>Clase Funcional</b>				
	<b>1</b>	<b>2</b>		
Edad de corrección meses	36	31	0.76	
Edad actual años	12	13	0.84	
Fracción de acortamiento %	37	41	0.41	
TAPSE (cm)	12	9	0.23	
<b>Arritmia</b>				
	<b>Si</b>	<b>No</b>		
Edad de corrección meses	40	26	0.33	
Edad actual años	11	14	0.28	
Fracción de acortamiento %	38	39	0.72	
TAPSE (cm)	10	13	0.25	
<b>Insuficiencia tricuspídea</b>				
	<b>Leve</b>	<b>Moderada y Grave</b>		
Edad de corrección meses	28	47	0.24	
Edad actual años	15	9	0.05	
Fracción de acortamiento %	38	38	0.96	
TAPSE (cm)	12	9	0.10	

	<b>Moderada</b>	<b>Leve y Grave</b>	
Edad de corrección			
meses	63	27	0.05
Edad actual años	10	13	0.39
Fracción de			
acortamiento %	40	38	0.59
TAPSE (cm)	10	11	0.68
	<b>Grave</b>	<b>Leve y Moderada</b>	
Edad de corrección			
meses	25	37	0.59
Edad actual años	8	14	0.12
Fracción de			
acortamiento %	35	39	0.50
TAPSE (cm)	8	11	0.08
<b>Fracción de eyección</b>			
	<b>&lt;65%</b>	<b>&gt;65%</b>	
Edad de corrección			
meses	16	37	0.28
Edad actual años	7	13	0.12
Fracción de			
acortamiento %	32	40	0.13
TAPSE (cm)	9	11	0.23

Con base en la Tabla 4, los pacientes que presentaron Insuficiencia tricuspídea leve tuvieron una diferencia significativa promedio de seis años más (edad actual), y los que presentaron moderada 36 meses más (Edad de corrección meses).

Las demás variables si bien presentaron diferencias para esta muestra no resultaron significativas, sin embargo, la no significancia estadística se puede deber al tamaño de la muestra, por lo cual se deja abierta la investigación a estudios futuros que puedan aportar más conocimientos en este tema en el Anexo 1, se incluyen las gráficas para probar de manera más visual las diferencias encontradas en el presente estudio:

### Anexo 1.

Tabla 5: Insuficiencia Tricuspídea vs Edad (corrección en meses)

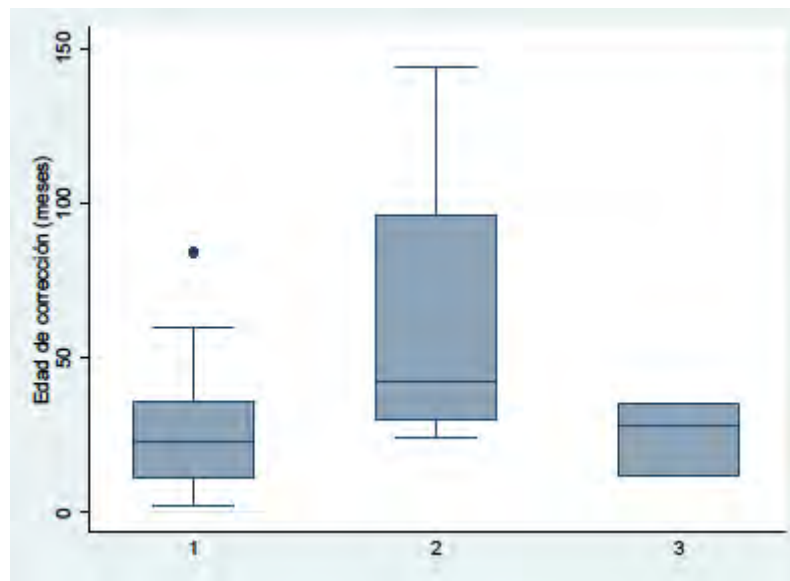




Tabla 6: Insuficiencia Tricuspídea vs Edad (actual en años)

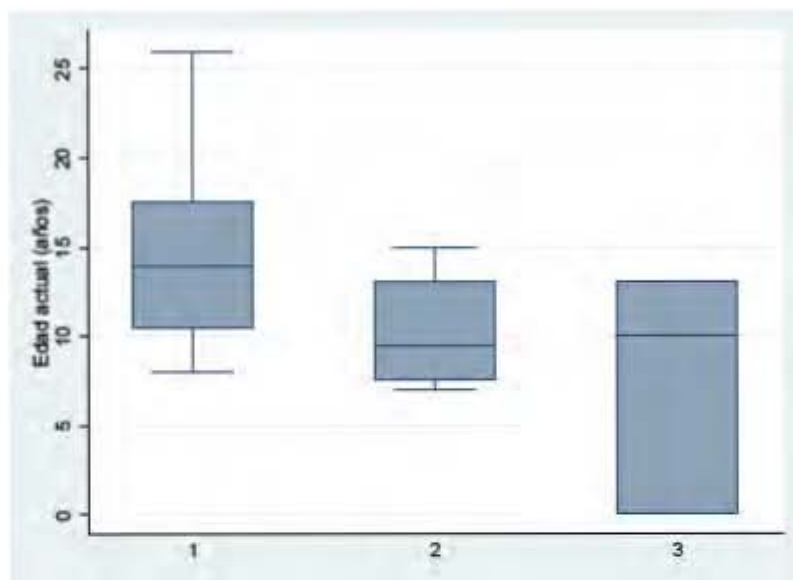


Tabla 7: Insuficiencia Tricuspídea vs Género

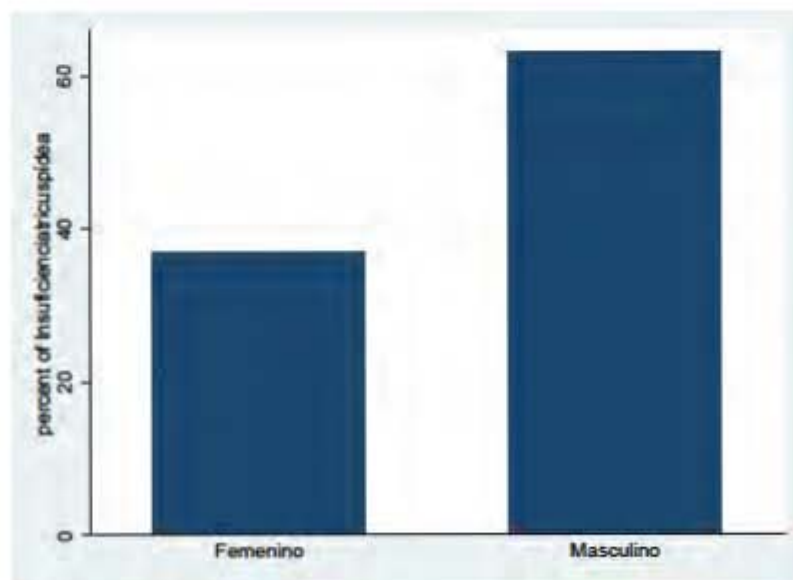


Tabla 8: Fracción de Eyección vs Género

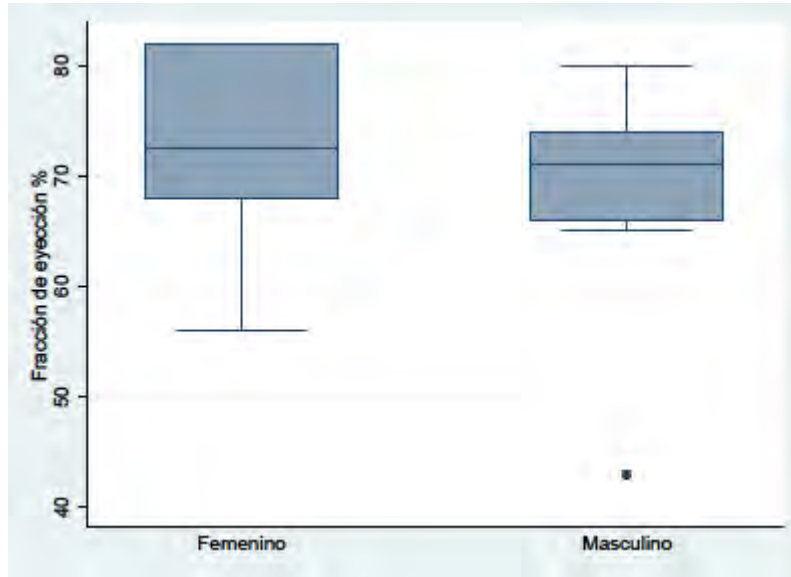


Tabla 9: Género vs Arritmia

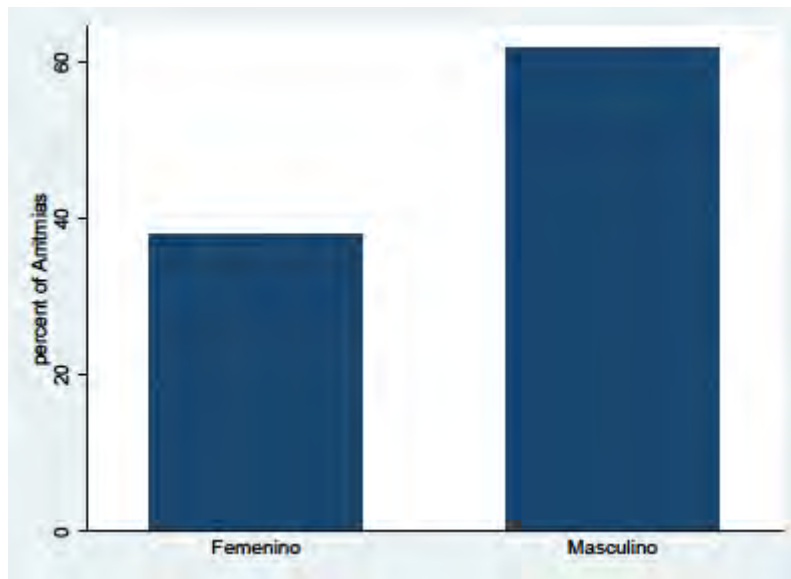
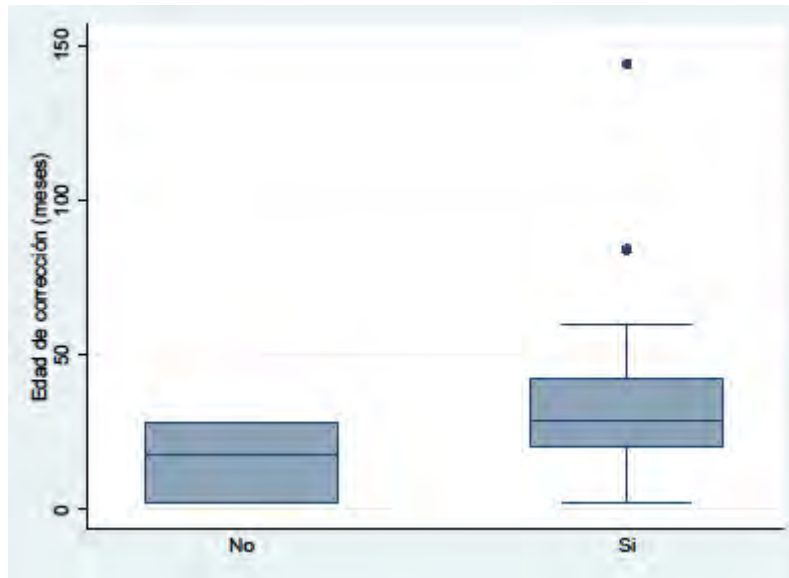


Tabla 10: Arritmias vs Edad (corrección en meses)



11: Arritmias vs Edad (actual en años)

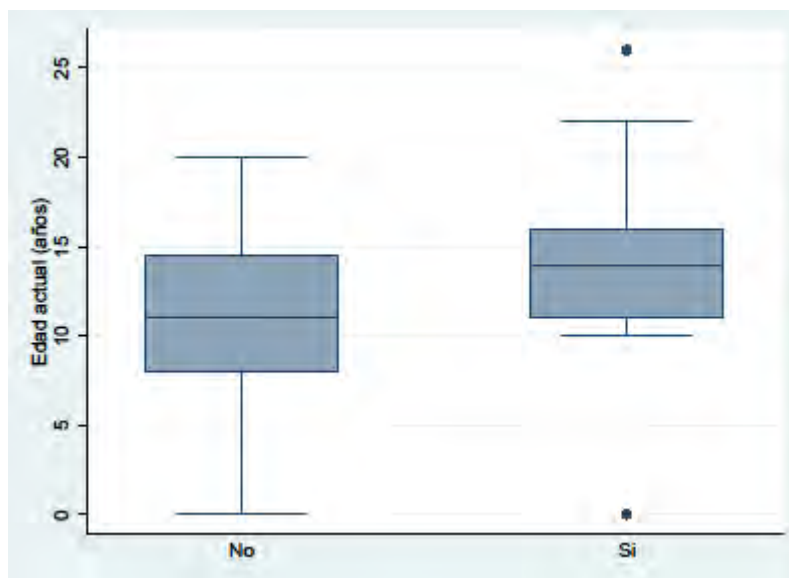


Tabla 12: Tabla 5: Fracción de Eyección vs Edad (corrección en meses)

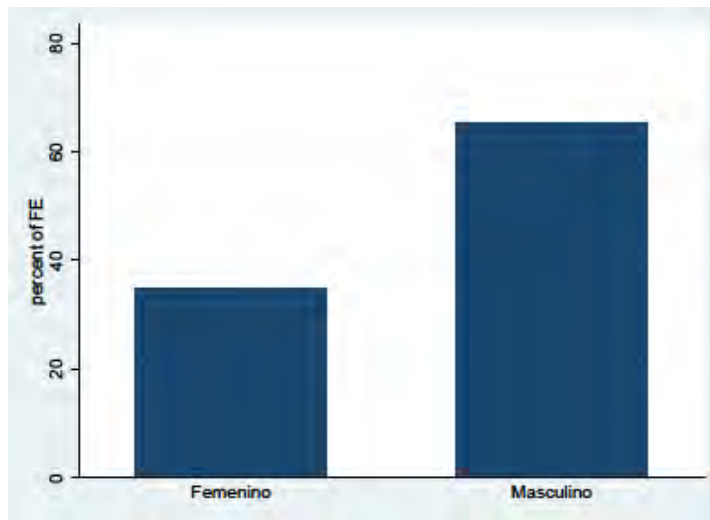
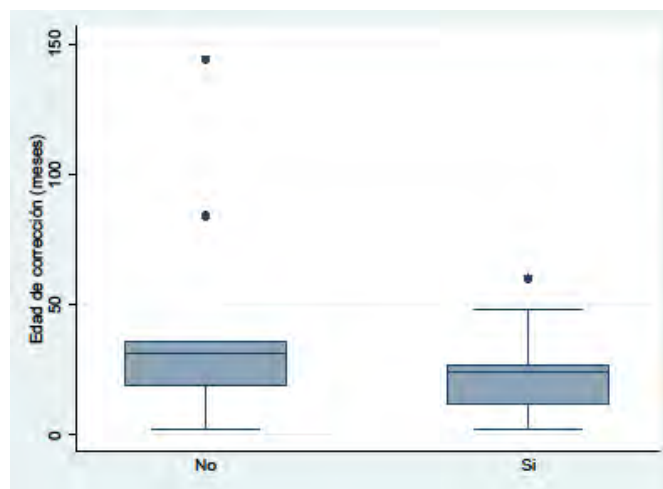
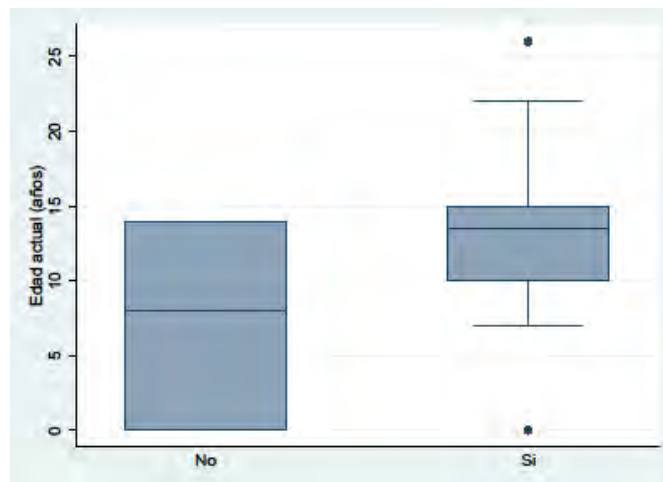


Tabla 13: Fracción de Eyección vs Edad (actual en años)



## DISCUSIÓN

Las cardiopatías congénitas son los defectos cardíacos mas frecuentes presentándose en 4 a 12 de cada 1000 recién nacidos vivos en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y 2.1-12.3 de cada 1000 a nivel mundial, siendo la transposición de grandes vasos la octava causa de muerte en el período neonatal aún representando únicamente del 5 al 8% de todas las cardiopatías congénitas.

Un paciente con transposición de grandes arterias representa en muchos casos una emergencia quirúrgica, sin embargo, la elevada mortalidad de dicha patología traduce su tardío reconocimiento en nuestro país además del retraso en la pronta referencia a un hospital que cuente con el equipo multidisciplinario que requiere para su atención.

En lo que respecta al estudio realizado en este momento, se relata la experiencia del Hospital Infantil de México Federico Gómez en 16 años de seguimiento a pacientes con transposición de grandes vasos corregida mediante cirugía tipo Mustard obteniendo resultados similares a lo reportado en la literatura a nivel mundial.

Se tomaron como valores aceptados dentro de la normalidad, una clase funcional 1 o 2, permitiendo únicamente síntomas leves como ligera taquipnea o diaforesis durante alimentación; una fracción de eyección superior a 65%, una fracción de acortamiento entre 28 y 44% e insuficiencia tricuspídea leve, la cual es considerada como “normal” en la población sana.

El género mas afectado es el masculino abarcando un 65% del total de pacientes estudiados, sin embargo, fue en el género femenino fue donde se observaron la mayoría de las complicaciones descritas como posibles en pacientes con d-TGA corregida. A pesar de lo anterior, no existen diferencias significativas entre las variables por sexo, sin embargo, se admiten diferencias, al observar las odd ratio

podemos concluir, que hay 3.34 más posibilidad que un hombre presente la Clase Funcional 2 (mas mujeres presentan clase funcional 1), 1.16 más que los hombres presenten arritmias, 1.22 más que las mujeres tengan Insuficiencia tricuspídea Leve (mientras los varones presentan IT grave o severa con mas frecuencia), y 1.01 que las mujeres tengan una Fracción de Eyección superior al 65%.

La edad de corrección más frecuentemente identificada fue de 34 meses, ya que, como hemos mencionado previamente, la corrección de transposición de grandes arterias mediante la técnica de Mustard es útil en pacientes fuera del período neonatal y en quienes presentan una inadecuada presión de ventrículo izquierdo, el cual sería incapaz e insuficiente para mantener la presión sistémica imposibilitando ser candidatos a corrección anatómica. A pesar de lo comentado anteriormente, las variables clínicas y ecocardiográficas estudiadas no mostraron diferencia relacionada con la edad de la corrección quirúrgica. La no significancia estadística se puede deber al tamaño de la muestra.

Los trastornos de la conducción auriculoventricular son muy frecuentes en los pacientes con transposición de grandes arterias ya que el tejido de conducción tiene una distribución anormal por la mala alineación entre el septum ventricular y el atrial; a consecuencia de lo anterior, el nodo atrioventricular no hace contacto con el tejido de conducción en el lado del septum ventricular. En cuanto a las principales complicaciones observadas en el estudio realizado se encuentran la presencia de arritmias, observada en el 42% de los hombres y 58% de las mujeres, siendo el bloqueo auriculoventricular el más frecuentemente identificado, además de taquicardia supraventricular y flutter. Las cifras mencionadas previamente concuerdan con las estadísticas ya descritas que reportan entre 40 y 50% de frecuencia de bloqueos AV de primer y segundo grado además de taquicardias por reentrada, las cuales van incremento con la edad.

## **CONCLUSIÓN**

El presente estudio demuestra que los pacientes pediátricos con transposición de grandes arterias corregida en el Hospital Infantil de México Federico Gómez mediante técnica de Mustard tienden a una evolución favorable aunado al tratamiento médico. Todo lo anterior se ve reflejado en la sobrevida posterior a la corrección quirúrgica además de la clase funcional grado I y II con la que se mantienen y la presencia no tan frecuente de arritmias secundarias al procedimiento.

La cirugía de Mustard sigue siendo una excelente opción quirúrgica ya que permite la corrección de transposición de grandes arterias posterior al período neonatal o con una función ventricular inadecuada para realización de corrección anatómica (Jatene), ya que la mayoría de los pacientes son diagnosticados y o referidos tardíamente para recibir tratamiento.

A pesar de observarse una evolución clínica favorable en los pacientes operados de Mustard, identificamos a través de los años una disminución significativa en la frecuencia de realización de dicho procedimiento.

En el estudio realizado se documenta que los pacientes sometidos a esta corrección quirúrgica tuvieron una baja incidencia de las complicaciones mas frecuentemente documentadas en la literatura médica; por lo que podemos concluir que en la actualidad, se observa una disminución de la mortalidad comparada con la reportada cuando se comenzó a utilizar la técnica de Mustard, y esto aunado a la experiencia médica, el uso adecuado de fármacos antiarrítmicos, la mejoría en la calidad del material quirúrgico y de la bomba de circulación extracorpórea, apoyan la cirugía de Mustard como una buena opción para los pacientes que no son candidatos a otro tipo de corrección.

## CRONOGRAMA DE ACTIVIDADES

Mes/Año	2015	2016	2017
Enero		Elaboración de Protocolo	Análisis de Resultados
Febrero			
Marzo	Tema de tesis Tutores Hipótesis, objetivos y metodología		
Abril			
Mayo			
Junio		Base de Datos	Entrega Final
Julio			
Agosto			
Septiembre	Revisión de Bibliografía	Revisión de expedientes	
Octubre			
Noviembre			
Diciembre			

## LIMITACIONES DEL ESTUDIO

- La obtención de los datos es mediante expediente clínico
- Es un estudio retrospectivo, depende de que se codifique el diagnóstico al egreso
- Es un estudio descriptivo por lo que se requiere de la información actualizada del estado clínico y por ecocardiografía del paciente



## BIBLIOGRAFÍA

1. Marina E. Flores MD, **Cardiopatías congénitas**, Capítulo XV
2. Fause Attie, Calderón Colmenero, Buendía Hdz, **Cardiología pediátrica**, 2ª Ed, Editorial Panamericana, México, pp 175-183
3. Guías de práctica clínica: **Detección de cardiopatías congénitas en niños mayores de 5 años, adolescentes y adultos**, México: Secretaria de Salud; 2009.
4. Castañeda AR, Norwood WI, Jonas RA et al, **Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: Anatomical repair in the neonate**, Ann Thoracic Surgery, 1984. pp 438-443.
5. Erdmenger Julio, **Guías para el manejo clínico de las cardiopatías congénitas mas frecuentes**, Departamento de Cardiología del Hospital Infantil de México Federico Gómez.
6. Kreutzer Guillermo, **Cirugía de Jatene para la transposición de grandes arterias**, Clínica Bazterrica e Instituto Argentino de diagnóstico y tratamiento.
7. Senning A. **Surgical correction of transposition of the great vessels**. Surgery 1959;45:966-80.
8. Mustard WT. **Successful two-stage correction of transposition of the great vessels**. Surgery 1964;55:469-72.
9. M. Gil-Fournier, A. Álvarez, **Transposición de las grandes arterias**, Capítulo 26, pp 351-363.