

Tratamiento quirúrgico de la transposición de grandes arterias y factores asociados con la mortalidad

Surgical treatment of great arteries transposition and risk factors for mortality

Luis Vera¹, Fernando Bautista², Enrique Castañeda³, Miguel Arboleda⁴

RESUMEN

La transposición de grandes arterias se define como una discordancia en la conexión ventrículo-arterial; su incidencia varía entre 0,02 y 0,05% de todos los nacidos vivos, correspondiendo a 5 - 8% de todas las cardiopatías congénitas. El tratamiento de elección es la cirugía de Jatene. **Objetivos:** Describir las características de los pacientes con transposición de grandes arterias sometidos a tratamiento quirúrgico y explorar factores asociados con mortalidad. **Material y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo de pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias tratados quirúrgicamente con la técnica de Jatene entre enero del 2001 y diciembre del 2010. Se creó una base de datos en SPSS v19.0 y se analizaron las posibles variables asociadas a la mortalidad temprana. **Resultados:** De los 52 pacientes, 77% fueron varones, presentando un peso aproximado de 3 500 g. La edad promedio fue 54,83 días. La mayoría de los casos fueron de transposición con septum interventricular intacto con una distribución normal de las coronarias. La mortalidad hospitalaria global fue 31% y en los tres últimos años se redujo a 16%. La variable edad mayor de 23 días tuvo 6 veces más riesgo de muerte intrahospitalaria. **Conclusiones:** Los hallazgos observados coinciden con lo descrito internacionalmente. La edad superior a 23 días se asocia a mayor mortalidad la cual se ha logrado reducir hasta 16% en los últimos tres años del estudio. Aún queda implementar un protocolo institucional con todo el arsenal farmacológico y tecnológico que logre reducir la mortalidad a valores internacionales.

PALABRAS CLAVE: Transposición de grandes vasos, cardiopatías congénitas (**Fuente:** DeCS BIREME).

SUMMARY

Great arteries transposition is a discordant atrioventricular connection whose incidence varies between 0.02% to 0.05% of all newborns and represents 5-8% of all congenital cardiopathies. The treatment of choice for this condition is the Jatene's surgical procedure. **Objectives:** To describe clinical features of patients with great arteries transposition in whom Jatene's procedure was performed and to explore risk factors for mortality among them. **Methods:** A retrospective and descriptive study was conducted between January 2001 and December 2010. A database in SPSS v19.0 was created. **Results:** 52 patients were analyzed; 77% were male; mean body weight was 3500 g; mean age was 54.83 days. Most of the cases presented with artery transposition with intact interventricular septum and with normal coronary arterial distribution. Overall in-hospital mortality was 31%, which was reduced to 16% in the last 3-year period. Age above 23 days was associated with six times more mortality. **Conclusions:** Our findings are in agreement with previous international reports. Age above 23 days was a risk factor for mortality, which was reduced

1 Cirujano cardiovascular del Servicio Quirúrgico Pediátrico del Instituto Nacional Cardiovascular, EsSALUD. Lima, Perú.

2 Cirujano cardiovascular del departamento de cirugía cardiovascular del Hospital Guillermo Almenara, EsSALUD. Lima, Perú.

3 Cirujano de tórax y cardiovascular. Jefe del Servicio de Cirugía de Tórax y Cardiovascular, Hospital Nacional Cayetano Heredia. Lima, Perú.

4 Cirujano cardiovascular del servicio quirúrgico pediátrico del Instituto Nacional Cardiovascular, EsSALUD. Lima, Perú

to 16% in the last 3 years of the study period. Additional measures need to be undertaken to further reduce the high mortality observed.

KEYWORDS: Transposition of great vessels, heart defects, congenital (**Source:** MesH NLM).

INTRODUCCIÓN

La transposición de grandes arterias es una patología caracterizada por una discordancia en la conexión ventrículo-arterial. La incidencia varía entre el 0,02 al 0,05% de todos los nacidos vivos de acuerdo a las diferentes estadísticas internacionales y corresponde del 5 al 8% de todas las cardiopatías congénitas (1,2). Es más frecuente en los varones en una proporción de 3:1. En el 75% de los casos es una lesión aislada asociada a un foramen oval permeable con ductus arterioso patente (transposición simple). En aproximadamente 20% de los casos se asocia a comunicación interventricular y cuando se asocia a otras anomalías como las de arco aórtico, estenosis pulmonar, recibe la denominación de transposición compleja (3,4).

Jatene y col, realizaron en el Instituto Dante Pazzanese de Sao Paulo en Brasil, el primer switch arterial con éxito en un paciente con Transposición de grandes arterias (TGA) asociado a la presencia de una comunicación interventricular de gran diámetro (5,6). Con las modificaciones y la mejoría en la técnica y en el manejo posoperatorio, rápidamente reemplazó a las cirugías de Mustard y Senning (1,2,7) teniendo una mortalidad quirúrgica actual para la transposición simple entre el 2 y 7%; una mejora impresionante comparado con los resultados de las primeras publicaciones (8,9,10).

El objetivo de este trabajo fue analizar los resultados posoperatorios y describir las características clínicas de los pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias, sometidos a tratamiento quirúrgico con la técnica de Jatene y explorar factores relacionados a la mortalidad en un Instituto especializado Cardiovascular de Lima.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio retrospectivo, de una serie de casos operados en el servicio Quirúrgico Pediátrico del Instituto Nacional Cardiovascular desde enero del 2001 hasta diciembre del 2010.

Se incluyeron a todos los pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias asociado o no a

comunicación interventricular y otras cardiopatías asociadas, a quienes se les realizó corrección anatómica con la técnica de switch arterial (1). Se excluyeron los pacientes que tuvieron alguna intervención quirúrgica previa en otro centro hospitalario.

Los datos se registraron en fichas creadas para este estudio y la fuente de información fue el registro de operaciones del servicio y las historias clínicas de los pacientes.

Para la descripción anatómica de las coronarias se utilizó la clasificación de Yacoub y Radley-Smith (11,12) que clasifica las variantes anatómicas en 5 tipos, siendo la más frecuente la disposición A con dos ostium coronarios en cada lado de la aorta.

La mortalidad fue definida como el número de fallecidos ocurridos hasta los 30 días posteriores al acto quirúrgico entre el total de la serie (5).

Para el análisis estadístico se utilizó el programa SPSS v. 19. Se utilizó estadística descriptiva; para las variables categóricas se determinaron frecuencias absolutas y relativas, y para las variables numéricas continuas, medidas de tendencia central y dispersión. Se conformaron dos grupos de estudio (fallecidos y no fallecidos) y se comparó la edad, tiempo de circulación extracorpórea, tiempo de clampaje aórtico y tiempo de ventilación mecánica. Se utilizó la prueba de t student, en los casos con distribución normal según la prueba de Shapiro-wilk; en los casos de distribución asimétrica se utilizó la prueba no paramétrica U de Mann-Whitney.

El Odds ratio (OR) se determinó mediante el producto cruzado en tablas de contingencia cuando las variables eran de naturaleza categórica, y con la regresión logística para las variables numéricas. Se trabajó con un nivel de significancia de $p < 0,05$.

El estudio fue evaluado por el comité de ética de la Universidad Peruana Cayetano Heredia. Se mantuvo la confidencialidad de los datos, se determinó una numeración correlativa para cada caso, según la fecha del procedimiento quirúrgico. Sólo uno de los autores conocía la identificación de los pacientes para el seguimiento posterior que se pueda realizar.

INVESTIGACIÓN ORIGINAL / ORIGINAL RESEARCH
Tabla 1. Características generales de los pacientes estudiados.

	n	%
Género		
Masculino	40	76,9
Femenino	12	23,1
Edad		
Menos 30 días	39	75,0
Mas de 30 días	13	25,0
Condición final		
Fallecido	16	30,8
Vivo	36	69,2
Peso (kg)		
2,5-3,0	12	24,0
3,0-3,5	13	26,0
3,5-4,0	16	32,0
4,0-4,5	4	8,0
4,5-5,0	2	4,0
> 5,0	3	6,0

Cincuenta y dos pacientes fueron sometidos a cirugía de switch arterial, siendo incluidos en el estudio. Cuarenta (76,9%) fueron varones. La edad promedio fue 54,8 días (rango: 4 a 575). En la tabla 1 se muestran las características generales de los pacientes estudiados; se puede apreciar que 25% de los pacientes tenían edad mayor de 30 días.

El menor peso fue 2,5 kg y el 82% de pacientes no sobrepasaron los 4,0 kg; en un caso del grupo no se pudo obtener la información del peso. La distribución de vivos y fallecidos según el peso al momento de la cirugía se muestra en el gráfico 1.

En la tabla 2 se muestra el número de pacientes operados y la mortalidad según el año de cirugía; se observa una reducción de la mortalidad en los últimos 4 años (Gráfico 2).

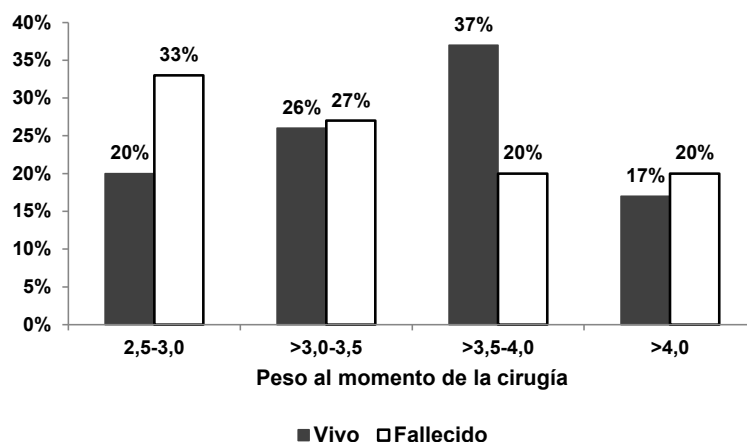
El procedimiento de Rashkind se realizó con éxito en 18 casos y en tres el resultado fue frustró. Veinte recibieron prostaglandinas previamente al procedimiento quirúrgico. Cabe recalcar que no se encontró datos en 13 casos estudiados acerca de las variables descritas previamente (Tabla 3).

En cuanto a los hallazgos operatorios, en tres pacientes no se pudo corroborar los datos en las historias clínicas; los datos de los restantes 47 se resumen en la tabla 3. La transposición simple se observó en 65,4% de los casos y en 18 (34,6%) pacientes, estaban asociados con comunicación interventricular, con comunicación interauricular, ductus o únicamente el defecto septal.

En 43 pacientes la presentación de las coronarias tenía una distribución tipo A según la clasificación

RESULTADOS

Entre enero del 2001 y diciembre del 2010 se operaron 63 pacientes con diagnóstico de Transposición de grandes arterias asociado o no a otro tipo de patología congénita. En 11 no se realizó switch arterial, realizándoseles otro tratamiento quirúrgico como por ejemplo la realización de Blalock- Taussig modificado (dos pacientes), el bandaje de la rama pulmonar (5 casos), la cirugía de Senning (3 casos) o aortoplastia (un paciente).


Gráfico 1. Distribución de vivos y fallecidos según el peso al momento de la cirugía.

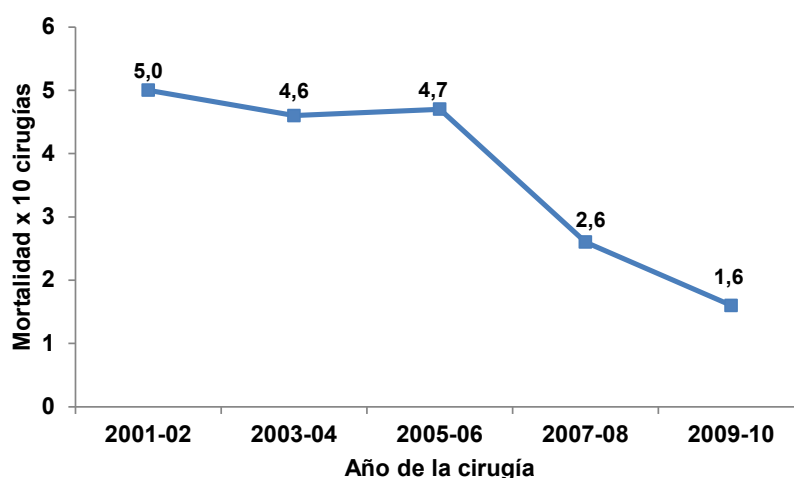


Gráfico 2. Mortalidad según año de cirugía.

Tabla 2. Mortalidad hospitalaria de acuerdo al año de cirugía.

Año	Cirugías	Fallecidos	Mortalidad (x10 cirugías)
2001	3	2	6,7
2002	3	1	3,3
2003	4	1	2,5
2004	3	2	6,7
2005	3	1	3,3
2006	5	3	6,0
2007	6	2	3,3
2008	11	2	1,8
2009	8	0	0,0
2010	6	2	3,3

Tabla 3. Descripción de hallazgos en los pacientes.

	n (%)		n (%)
Hallazgos con CIV		Patrón coronarias	
Transposicion + CIV	2(3,8)	Normal	43(82,7%)
Transposicion + CIV + CIA	3(5,8%)	Un ostium	5(9,6%)
Transposición + CIV + CIA + PCA	10(19,2%)	Rashkind	
Transposicion + CIV + PCA	3(5,8%)	si	18(48,6%)
Hallazgos sin CIV		no	16(43,2%)
Transposicion + PCA	4(7,7%)	Frustró	3(8,1%)
Transposicion + CIA	3(5,8%)	Cirugía previa	
Transposicion + CIA + PCA	27(51,9%)	no	45(86,5%)
Uso de Prostaglandinas		Atriosptec.-banding	2(3,8%)
si	20(55,5%)	Atriosptect.-banding-BTM	1(1,9%)
no	16(44,4%)	Banding-BTM	1(1,9%)

CIV: Comunicación interventricular; CIA: Comunicación interauricular; PCA; Ductus arterioso persistente

INVESTIGACIÓN ORIGINAL / ORIGINAL RESEARCH

Tabla 4. Mortalidad según edad.

Edad	Fallecido	Vivo
Menor o igual de 13 días	7 (44%)	11 (31%)
14-22 días	2 (13%)	16 (44%)
23 días o más	7 (44%)	9 (25%)
TOTAL	16 (100%)	36 (100%)

Tabla 5. Complicaciones en el seguimiento

COMPLICACIÓN	n
VALVULOPATIA PULMONAR	16
Estenosis leve	12
Estenosis moderada	2
Estenosis severa	1
Insuficiencia moderada	1
ANOMALIAS CORONARIAS	2
Pseudoaneurisma de ostium	1
Estenosis coronaria derecha	1
VALVULOPATIA AORTICA	3
Estenosis leve	1
Insuficiencia leve	2
ARRITMIAS CARDIACAS	4
Bradicardia sinusal	1
Bloqueo AV completo	1
FARVA	1
Bloqueo completo de rama D	1
NEUROLÓGICO	3
Síndrome Convulsivo	1
Hemiparesia derecha	1
Retardo psicomotor	1

de Yacoub, con la presencia de dos ostium para las coronarias, en 5 pacientes una distribución tipo B y no se encontraron datos en cuatro casos. El 86,5% de los casos no tenía cirugía previa (Tabla 3).

En cuatro pacientes se realizó arresto circulatorio, siendo el menor tiempo 8 minutos y el mayor 29 minutos. El tiempo promedio de circulación extracorpórea (CEC) fue $241 \pm 58,14$ minutos y el tiempo promedio de clampaje $139 \pm 35,9$ minutos. El tiempo promedio de permanencia en ventilación mecánica fue $13 \pm 14,8$ días (rango: 2 a 80 días). El tiempo de seguimiento fue 2 años con 7 meses en promedio (rango: 3 meses a 9 años).

En 40 (76,9%) casos se practicó cierre diferido del tórax, no encontrándose diferencia estadísticamente significativa en la mortalidad con los pacientes con cierre primario de tórax.

Dieciséis pacientes fallecieron, 13 varones y 3 mujeres. No se halló asociación estadísticamente significativa con el tiempo de circulación extracorpórea ($p=0,465$), ni con el tiempo de clampaje aórtico, ni de ventilación mecánica.

Los pacientes se dividieron en tres grupos de rangos de edad; la distribución de vivos y fallecidos según grupos etarios se muestra en la tabla 4. Se encontró que los niños con edad mayor o igual a 23 días tenían un riesgo de hasta 6 veces de fallecer con respecto a los niños de edades entre 14 y 22 días. (OR=6,2 IC95%: 1,1-36,6).

En el grupo de fallecidos se observó que en la mayoría de los casos se describió una distribución coronaria tipo A, existiendo una distribución casi homogénea entre aquellos casos que presentaban una comunicación interventricular y aquellos que no.

El tiempo de seguimiento promedio fue 33 meses (rango: 3 a 108 meses). Las complicaciones se muestran en la tabla 5.

DISCUSIÓN

La corrección anatómica fue realizada con éxito por primera vez por Jatene y colegas del Instituto Dante Pazzanese de Brasil, en el año de 1975. Sus buenos resultados en los pacientes con defecto septal fueron posteriormente conseguidos por Yacoub que añadió algunas modificaciones a la técnica. El mayor desafío con el empleo de esta técnica en los inicios de los 70 se debió principalmente a que el ventrículo izquierdo no estaba preparado para vencer las resistencias sistémicas, por ello se introdujeron técnicas como el *banding* pulmonar para preparar el ventrículo, de manera que la intervención se realizaba en dos etapas.

Sin embargo diferentes autores como Castañeda (13) y Yacoub (14), demostraron que si la transposición sin defecto septal interventricular se trataba en los primeros días de vida, se tendrían mejores resultados debido a que el ventrículo pulmonar izquierdo aún poseía alta presión. Este desarrollo ha llevado a que la mortalidad operatoria haya disminuido de una manera drástica y la cirugía de *switch* arterial se haya convertido en la cirugía de elección (13).

La mortalidad temprana de la serie fue de 31% y al observar su distribución por años podemos notar una disminución progresiva, alcanzando en los últimos tres años aproximadamente 16%, con una reducción en más de la mitad del valor a principios de la década. La mortalidad a nivel mundial se inició con valores tan altos como 60%, sin embargo 30 años después del inicio de esta técnica, se encuentra en aproximadamente 4-6% (15-18).

Existen diversos factores asociados a mortalidad, como la presencia de defecto septal interventricular, presencia de anatomía coronaria compleja en particular la presencia de arteria coronaria única y trayectos intramurales, asociación con patología del arco aórtico, tiempo de clampaje aórtico incrementado y la presencia de esternón abierto (1,19).

Al realizar el análisis para determinar factores asociados con la mortalidad se encontró que la edad mayor de 23 días era la única variable asociada; esto es frecuente en países en vía de desarrollo, es decir la presentación tardía de los pacientes para el tratamiento quirúrgico definitivo.

La mortalidad de la serie entonces se puede explicar por varios factores: la curva de aprendizaje del equipo quirúrgico y del equipo de intensivistas, el grupo etario de los pacientes que son recibidos para tratamiento definitivo, las condiciones de los pacientes que son referidos, la falta de diagnóstico temprano en el país, entre otros; sin embargo se debe recalcar que la capacitación realizada en otros países, la transferencia tecnológica y de conocimientos realizados en la década anterior hicieron que la mortalidad se redujera considerablemente en los últimos años.

La principal limitación del estudio es su naturaleza retrospectiva, debido al bajo número de pacientes que se presentan puesto que no es una patología frecuentemente diagnosticada en nuestro medio. Sin embargo se debe de mejorar los resultados y validarlos con estudios longitudinales.

Llegar a los valores mínimos de mortalidad debe de ser una prioridad, para lo cual debemos contar con herramientas de asistencia ventricular que nos permitan afrontar el tipo de población al cual nos enfrentamos. Así mismo considerar alternativas de tratamiento quirúrgico al *switch* arterial como el *switch* en dos etapas o el *switch* atrial (Senning modificado). Por lo mencionado, se debe protocolizar el manejo de este tipo de patología desde el momento del diagnóstico, su

manera de traslado a la institución, los procedimientos invasivos y el momento oportuno de la indicación quirúrgica, contar con todo el arsenal terapéutico que incluyan drogas inotrópicas con propiedades de vasodilatación pulmonar para el manejo hará que se logre disminuir de una manera considerable la mortalidad en los próximos años. Así mismo, es vital crear la base de datos de estos pacientes para que los datos a estudiar sean obtenidos de manera prospectiva durante el próximo quinquenio.

Declaración de financiamiento y de conflictos de intereses:

Los autores declaran no tener potenciales conflictos de interés con respecto a la búsqueda de los datos, autoría y la publicación de este artículo. Además, declaran no haber recibido apoyo económico para la realización y la publicación del mismo.

Correspondencia:

Luis Alberto Vera Talledo
Correo electrónico: Luisverat@hotmail.com

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Sarris G, Chatzis A. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: A multi-institutional study from the European Congenital Heart Surgeons association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132(3): 633-9.
2. Mavroudis C, Backer C. Arterial Switch operation. *Cardiac Surgery: State of the Art Reviews.* Philadelphia: Hanley and Belfus INC; 1991.p. 8-35.
3. Cassalet G, Patarroyo M. Manual de cuidados intensivos cardiovascular pediátrico. Primera edición. Bogotá: Distribuna Editorial Medica; 2006.p. 302-315.
4. Darren H, Robertson C. Intermediate-term outcomes of the arterial switch operation for transposition of great arteries in neonates: Alive but well? *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 132: 845-852.
5. Stark J, de Leval M, Tsang VT. Surgery for congenital cardiac defect. Third edition. London: John Wiley and Sons Ltd; 2006.p. 471-489.
6. Kirklin JW, Blawtone EH, Tchervenkov CI, Castañeda AR. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. *Circulation.*1992; 86: 1501-15.
7. Williams GW, McCrindle BW, Ashburn DA, et al.
8. Outcomes of 829 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24:1-1.

INVESTIGACIÓN ORIGINAL / ORIGINAL RESEARCH

9. Hutter PA, Kreb DL, Mantel SF, et al. 25 years experience with the arterial switch operation. *J Thoracic Cardiovasc Surg.* 2002; 124: 790-7.
10. Shahzad G, Arjamand S, Markku K. Outcomes after arterial switch operation for simple transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005; 13:190-8.
11. Liebman J, Cullum L, Belloc NB. Natural history of transposition of the great arteries: anatomy and birth and death characteristics. *Circulation.* 1969; 40: 237-62.
12. Di Donato RM, Castanada AR. Anatomic correction of transposition of the great arteries at the arterial level. En: Sabiston DC Jr, Spencer FC, eds. *Surgery of the chest.* 6th ed. Philadelphia: WB Saunders; 1995.p.1592-604.
13. Lecompte Y, Zannini L, Hazan E, et al. Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thoracic Cardiovasc Surg.* 1981; 82: 629-31.
14. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL, eds. *Cardiac Surgery of the Neonate and Infant.* Philadelphia, Pa: WB Saunders Co; 1994. p. 409-438.
15. Yacoub MH. The case for anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 78:3-6.
16. Pretre R, Tamisier D. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet.* 2001; 357: 1826-30.
17. Wernovsky G, Mayer JE Jr, Jonas RA, et al. Factors influencing early and late outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995; 109: 289-302.
18. Williams WG, McCrindle BW, Ashburn DA, et al. Outcomes of 825 neonates with complete transposition of the great arteries 12-17 years after repair. *Eur J Cardio Thorac Surg.* 2003; 24:1-10.
19. Jatene FB, Boissio IB, Jatene MB, et al. Late results (50 a 182 months) of the Jatene operation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 6: 575-577.
20. Hrask V, Podnar T, Kunovsky P, et al. Is a learning curve for arterial switch operation in small countries still acceptable? Model for cooperation in Europe. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24: 352-357.

Recibido: 17/12/2012

Aceptado: 18/06/2013