

## Artículo original

# Características y evolución de la transposición de grandes vasos en el periodo neonatal

Anna Turon-Viñas<sup>a</sup>, Ana Riverola-de Veciana<sup>a,\*</sup>, Julio Moreno-Hernando<sup>a</sup>, Joaquim Bartrons-Casas<sup>b</sup>, Fredy H. Prada-Martínez<sup>b</sup>, Javier Mayol-Gómez<sup>c</sup> y José M. Caffarena-Calvar<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neonatología, Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>b</sup> Servicio de Cardiología Pediátrica, Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

<sup>c</sup> Servicio de Cirugía Cardiovascular, Unitat Integrada Hospital Clínic-Sant Joan de Déu, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

### Historia del artículo:

Recibido el 27 de enero de 2013

Aceptado el 27 de junio de 2013

On-line el 23 de noviembre de 2013

### Palabras clave:

Cardiopatía congénita

Transposición de grandes vasos

Cirugía cardiaca neonatal

Switch arterial

### Keywords:

Congenital heart disease

Transposition of the great arteries

Neonatal cardiac surgery

Arterial switch operation

## RESUMEN

**Introducción y objetivos:** 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. Nuestro objetivo es describir las características y la evolución de los pacientes afectados y determinar posibles factores pronósticos de morbimortalidad precoz y a largo plazo.

**Métodos:** Estudio retrospectivo mediante revisión de historias clínicas y base de datos de los pacientes con transposición de grandes vasos ingresados entre los años 2000 y 2011.

**Resultados:** Ingresaron 136 pacientes afectados de transposición de grandes vasos, de los que 119 se sometieron a cirugía correctora durante el periodo neonatal. Los pacientes se dividieron en tres grupos: grupo I, 81 transposición de grandes vasos simple; grupo II, 24 con comunicación interventricular concomitante, y grupo III, 31 transposiciones «complejas». La supervivencia postoperatoria fue de 96,7% (115 de 119 pacientes), aunque ningún paciente del grupo I falleció. La duración de la cirugía, la intubación y el uso posquirúrgico de inotrópicos y el tiempo de ingreso fueron mayores para los pacientes de los grupos II y III. Tras una media de 6 años de seguimiento, el 90,4% (123 de 136) de los pacientes estaban vivos. La lesión residual más frecuente en el seguimiento fue la estenosis supra valvular pulmonar en 33 de 113 pacientes seguidos.

**Conclusiones:** En nuestro estudio, la supervivencia en el conjunto de pacientes con transposición de grandes vasos, y especialmente los sometidos a *switch* arterial, es alta. Los pacientes con formas más complejas tienen más complicaciones hospitalarias, pero no tras el seguimiento.

© 2013 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

## Characteristics and Outcomes of Transposition of Great Arteries in the Neonatal Period

### ABSTRACT

**Introduction and objectives:** Transposition of the great arteries is a prevalent congenital heart defect with a high survival rate and a good long-term outcome, especially if managed with early surgical intervention during the neonatal period. In this study, our main objective was to describe patient characteristics and outcomes and to identify possible predictors of early and long-term morbidity and mortality.

**Methods:** Retrospective analysis through review of clinical and surgical charts of patients with transposition of the great arteries admitted to the service of neonatology during 2000–2011.

**Results:** The study included 136 patients; 119 of them had undergone corrective surgery during the neonatal period. Patients were divided into 3 groups: group I, 81 cases of isolated transposition; group II, 24 cases with ventricular septal defect, and group III, 31 with “complex” transposition of the great arteries. The overall postoperative survival was 96.7% (115 of 119 patients); no patients from group I died after surgery. Duration of surgery, intubation, inotropic treatment, and length of stay were higher in patients in groups II and III. The overall survival rate after an average of 6 years of follow-up was 90.4% (123 of 136 patients), with no deaths after discharge in group I. The most frequent residual defect during cardiac follow-up was supra valvular pulmonary stenosis, in 33 of 113 patients that had follow-up data.

**Conclusions:** In our study, the survival rate was high in patients with transposition of great arteries and especially in those undergoing arterial switch. The number of subsequent residual heart defects was low.

Full English text available from: [www.revespcardiol.org/en](http://www.revespcardiol.org/en)

© 2013 Sociedad Española de Cardiología. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

\* Autor para correspondencia: Servicio de Neonatología, Hospital Sant Joan de Déu, Pg. St. Joan de Déu 2, 08950 Esplugues de Llobregat, Barcelona, España.  
Correo electrónico: [ariverola@hsjdbcn.org](mailto:ariverola@hsjdbcn.org) (A. Riverola-de Veciana).

## Abreviaturas

CEC: circulación extracorpórea  
 CIV: comunicación interventricular  
 SA: *switch* arterial  
 TGV: transposición de grandes vasos  
 VDDS: ventrículo derecho de doble salida

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad cardíaca congénita es la malformación mayor más común y una importante causa de morbimortalidad en el periodo neonatal, que ocurre en 4-10/1.000 nacidos vivos<sup>1</sup>.

En las últimas tres décadas, se ha producido un incremento en la supervivencia de estos pacientes debido, principalmente, al progreso en el diagnóstico por ecocardiografía fetal y neonatal, la amplia utilización de la prostaglandina E1 y el avance en los aspectos técnicos en las unidades cardioquirúrgicas<sup>2</sup>.

Los defectos cardíacos críticos no reparados pueden resultar en daño secundario progresivo e irreversible de diferentes órganos. La cirugía reparadora en este periodo ofrece la oportunidad de disminuir la mortalidad y prevenir el daño secundario<sup>3</sup>.

La transposición de grandes vasos (TGV) representa un 5-7% de las cardiopatías congénitas. Durante las últimas décadas, la naturaleza de la TGV se ha estudiado con más precisión. Van Praagh et al<sup>4</sup> han ayudado a clarificar la anatomía e incluye la TGV en las alteraciones del desarrollo conotruncal que conlleva mala posición de las grandes arterias. Dentro de este grupo se incluyen, además de la TGV, el ventrículo derecho de doble salida (VDDS), el ventrículo izquierdo de doble salida y la transposición corregida anatómicamente<sup>4</sup>.

Aproximadamente la mitad de los pacientes con TGV no tienen otras malformaciones cardíacas, lo que se denomina TGV simple<sup>4-6</sup>. El resto es la denominada TGV compleja, en la que hay otras malformaciones concomitantes.

El tratamiento principal de la TGV simple es la cirugía correctora en el periodo neonatal<sup>7</sup>. Existen varias técnicas quirúrgicas, pero la de elección es el *switch* arterial (SA), descrito por Jatene et al. en 1975<sup>8</sup>. Con esta técnica se ha demostrado alta supervivencia, con escasas secuelas a medio y largo plazo<sup>9-11</sup>. Los objetivos de este estudio son:

- Conocer la evolución de los neonatos afectados de TGV que fueron intervenidos quirúrgicamente mediante SA en el periodo neonatal durante el periodo del estudio.
- Describir las diferencias en la evolución de los pacientes intervenidos mediante SA según estuvieran afectados de TGV simple, transposición con comunicación interventricular (CIV) o transposición compleja asociada a otras malformaciones.
- Determinar factores pronósticos de morbimortalidad en los pacientes intervenidos de SA simple o combinado con otra cirugía en el periodo neonatal.
- Conocer la evolución cardiológica a largo plazo de los pacientes afectados de TGV.

## MÉTODOS

### Población de estudio

Se trata de un estudio retrospectivo en el que se incluyó de manera consecutiva a todos los pacientes ingresados en el servicio de neonatología con diagnóstico de TGV. Periodo de estudio: abril

de 2000 a diciembre de 2011. Ingresaron en el servicio de neonatología 7.935 pacientes, y se diagnosticó de cardiopatía congénita a 781 (10,3%) de ellos. Del total de cardiopatías congénitas, 136 pacientes (17,4%) fueron TGV simples o complejas; 59 (43,6%) fueron ingresos internos (propia maternidad) y a 77 (56,6%) los habían remitido de otros centros.

El peso medio al nacimiento fue  $3.227 \pm 506$  g y la edad gestacional media,  $39 \pm 1,7$  semanas; 102 (75%) eran niños y 34 (25%), niñas.

### Pacientes y grupos de estudio

Se dividió a los pacientes en tres grupos según los hallazgos ecocardiográficos: grupo I, 81 recién nacidos con TGV simple (59%); grupo II, 24 recién nacidos con TGV y CIV (18%), y grupo III, 31 recién nacidos con TGV «complejas» susceptibles de tratamiento con SA: 12 casos con VDDS y arterias en transposición, 11 con coartación de aorta y/o arco aórtico hipoplásico y 8 con estenosis pulmonar y CIV (23%).

### Metodología ecocardiográfica

Los defectos cardíacos congénitos se identificaron en todos los casos por ecocardiografía bidimensional Doppler color. La clasificación de los defectos cardíacos se hizo según la propuesta en la *International Nomenclature and Database Conference for Pediatric Cardiac Surgery*<sup>12</sup>. En pacientes con más de un defecto cardíaco, la lesión con el mayor efecto hemodinámico fue la elegida.

### Manejo inicial de los pacientes

Según el protocolo hospitalario, se transfiere a las gestantes con diagnóstico prenatal de cardiopatía para control prenatal y manejo neonatal precoz. Tras el nacimiento, se canaliza inmediatamente acceso venoso central para la administración de prostaglandina E1. En las primeras 24 h de vida, se realiza atrioseptostomía de Rashkind en los pacientes con TGV simple y foramen oval restrictivo. La cirugía correctora se programa en las primeras semanas de vida.

### Técnica quirúrgica

La cirugía correctora se realiza con circulación extracorpórea (CEC) e hipotermia y consiste en la técnica de SA descrita por Jatene et al<sup>8</sup>. Si el paciente presenta CIV, se corrige con parche de pericardio heterólogo en el mismo acto quirúrgico. En los casos de VDDS y TGV, se practica SA y cierre de la CIV siempre que sea posible la continuidad de los ventrículos con las grandes arterias. En caso de coartación de aorta, se corrige con coartectomía y anastomosis terminoterminal con extensión a la cara inferior del arco aórtico.

En caso de realizarse *switch* auricular (intervención de Senning), se procede a la práctica de plastias a nivel auricular que redistribuyen la sangre venosa procedente de las cavas hacia la arteria pulmonar y la sangre oxigenada a la aorta. El patrón coronario se describe en el momento quirúrgico siguiendo la clasificación de Leiden<sup>13</sup>.

### Tratamiento posquirúrgico precoz

Los pacientes sometidos a cirugía reingresan en el servicio de neonatología, donde se los maneja según pautas establecidas. Tras

el SA, se inicia perfusión de inotrópicos con milrinona y dopamina dosificadas según respuesta clínica. Todos los pacientes reciben analgesia con fentanilo y ventilación mecánica. A partir de las 24-48 h, si no se constatan complicaciones respiratorias (edema pulmonar, atelectasia, neumonía), se programa la extubación.

**Seguimiento tras el alta**

Se da seguimiento a los pacientes en consultas externas de cardiología. La primera visita tras el alta hospitalaria se realiza en el primer mes y después cada 6 meses si no se producen complicaciones. En la visita se realiza anamnesis orientada a la aparición de posibles complicaciones y exploración física, electrocardiograma y ecocardiograma. En caso de complicaciones, se amplía el estudio programando las pruebas que en cada caso se considere oportunas.

**Análisis estadístico**

Los datos categóricos se presentan como número y porcentaje y los datos cuantitativos, como media ± desviación estándar en caso de variables de distribución normal y mediana (intervalo) en caso de distribuciones no normales. Se utilizó el test de la  $\chi^2$  o la prueba exacta de Fisher para comparar variables categóricas y la de la t de Student o la U de Mann-Whitney 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. Los datos se analizan utilizando SPSS 19.0 para Windows.

**RESULTADOS**

**Muestra general**

De los 136 pacientes incluidos en el estudio, 49 (36%) tenían diagnóstico prenatal de TGV. Este porcentaje varió según fueran

pacientes internos o remitidos desde otros hospitales. Así, tenían diagnóstico prenatal 44 (74,5%) de los 59 pacientes internos y 5 (6,5%) de los 77 pacientes remitidos de otros centros.

La mayoría de los pacientes sin diagnóstico prenatal de cardiopatía presentaron síntomas en las primeras 24 h de vida (75 de 87 [86%]).

La cianosis fue el signo clínico hallado más frecuentemente, tanto sola (27 casos [31%]) como junto con soplo (25 casos [28,7%]).

**Manejo inicial**

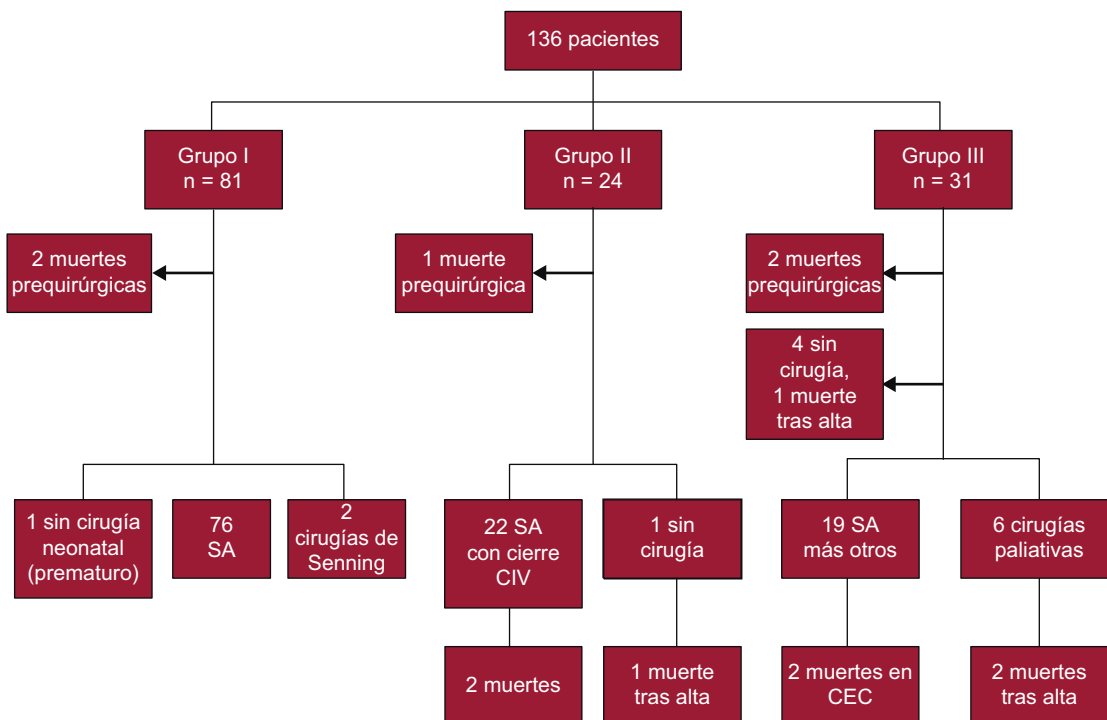
Se administró prostaglandina intravenosa en 125 casos (92%). A 108 pacientes (79,4%) se les practicó atrioseptostomía de Rashkind a las 34 h de vida de media.

**Tratamiento quirúrgico realizado según el grupo de estudio**

En la figura se muestra el tratamiento quirúrgico de los pacientes según el grupo de estudio. Grupo I: de los 81 pacientes, 1 paciente fue prematuro extremo y no se hizo cirugía en el periodo neonatal, a 2 se les practicó una cirugía de Senning y a 76 pacientes, SA; 2 pacientes fallecieron antes de la cirugía. Grupo II: de los 24 pacientes, 1 falleció antes de la cirugía y a 1 se le dio el alta sin cirugía correctora neonatal por anatomía desfavorable. En 22 (91,6%), se realizó SA con cierre de la CIV. Grupo III: de los 31 pacientes, 10 no eran candidatos a SA por anatomía desfavorable y 2 fallecieron antes de la cirugía. Sin embargo, en 10 de 12 con VDDS y TGV, 7 de 11 casos con coartación de aorta y/o arco aórtico hipoplásico y 2 de 8 casos con estenosis pulmonar y CIV, se practicó cirugía correctora definitiva (19 casos).

Así, en el periodo de estudio, se realizó cirugía correctora neonatal a 119 pacientes (87,5%). En 117 fue SA y en 2, cirugía tipo Senning. La media de edad en el momento de la cirugía fue 14 ± 9, 4 días y la media de peso, 3.336 ± 430 g.

A los pacientes con TGV simple se los intervino de media a los 11,5 ± 0,4 días de vida, mientras que en las demás TGV la media de



**Figura.** Evolución y cirugía de la transposición de grandes vasos. CEC: circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; SA: switch arterial.

**Tabla 1**  
Variables quirúrgicas y posquirúrgicas

	TGV simple (n = 78)	TGV + CIV (n = 22)	TGV compleja (n = 19)	p
Edad a la cirugía (días)	11,5 ± 4,2	15,7 ± 7,7	22,6 ± 17,9	0,001
Peso a la cirugía (g)	3.282 ± 432	3.427 ± 365	3.560 ± 541,3	0,28
Tiempo de CEC (min)	135,11 ± 26,9	157,45 ± 33,4	168,9 ± 48,74	0,001
Tiempo de pinzamiento (min)	83,25 ± 14,84	96,9 ± 13,68	109,44 ± 32,67	0,001
Tiempo de intubación (h)	79,74 ± 50,5	80,32 ± 41,17	115,94 ± 46,8	0,027
Tiempo de inotrópicos (h)	84,18 ± 36	89,6 ± 44,8	109,5 ± 35	0,055
Ingreso (días)	27,96 ± 8,8	34,1 ± 15,97	44,88 ± 18,25	0,001
Mortalidad tras CEC	0	2 (9)	2 (10,5)	

CEC: circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; TGV: transposición de grandes vasos. Los valores expresan media ± desviación estándar o n (%).

edad a la cirugía fue 19,6 ± 14 días. Estas diferencias son estadísticamente significativas (tabla 1).

Respecto a los tiempos quirúrgicos, el tiempo medio de CEC de los 117 pacientes sometidos a SA fue 144 ± 34 min y el tiempo medio de pinzamiento, 90 ± 20 min. Al comparar variables intraoperatorias y postoperatorias según el grupo diagnóstico, se observaron diferencias significativas respecto tiempo de CEC, tiempo de pinzamiento, tiempo de intubación posquirúrgica y tiempo de inotrópicos posquirúrgicos (tabla 1). Los patrones coronarios hallados se muestran en la tabla 2. En 4 de 117 pacientes (3%), se hizo cierre diferido del tórax.

### Estancia hospitalaria

Para los pacientes intervenidos de SA, la estancia hospitalaria total media fue 32 ± 13 días. Se hallaron diferencias significativas en el tiempo de ingreso entre grupos, con menor estancia hospitalaria para los afectados de TGV simple (tabla 1).

### Mortalidad

Mortalidad prequirúrgica: fallecieron 5 pacientes (2 del grupo I, 1 del grupo II y 2 del grupo III). Las causas fueron: shock cardiogénico refractario, enterocolitis necrosante en contexto de prematuridad extrema, taponamiento cardíaco tras cateterismo, parada cardiorrespiratoria durante el cateterismo y síndrome de Charge asociado. Tanto el paciente que ingresó en shock cardiogénico como el que presentó taponamiento cardíaco no tenían diagnóstico prenatal.

Mortalidad intraquirúrgica: 3 pacientes (3 de 117 [2,5%]) (tabla 1): 2 con VDDS y TGV y una tercera paciente (del grupo II) que entró en quirófano de urgencia por fallo hemodinámico en contexto de sepsis; se realizó SA, pero falleció en quirófano.

**Tabla 2**  
Patrones coronarios

	TGV simple	TGV + CIV	TGV compleja	Total, n (%)
1 L,Cx-2R	38	11	8	57 (48,7)
1 L-2Cx,R	7	3	3	13 (11)
1 L,Cx,R (LCA)	5	1	2	8 (6,8)
1 L,R-2Cx	4	1	1	6 (5,1)
1 R-2L,Cx	3	0	0	3 (2,5)
2 R,L,Cx (RCA)	1	1	0	2 (1,7)

CIV: comunicación interventricular; Cx: circunfleja; L: arteria coronaria izquierda; LCA: arteria coronaria izquierda única; R: derecha; RCA: arteria coronaria derecha única; TGV: transposición de grandes vasos.

Mortalidad posquirúrgica precoz: una paciente del grupo II: (TGV y CIV) falleció tras requerir soporte con membrana de oxigenación extracorpórea por fallo multiorgánico secundario a sepsis por *Candida* tras cirugía.

En resumen, la mortalidad precoz post-SA (menos de 30 días tras cirugía) fue de 4 casos (3,4%).

Mortalidad tardía (tras el alta): 4 pacientes fallecieron tras el alta hospitalaria, 3 de ellos afectados de cardiopatías complejas y el cuarto afectado de TGV y CIV grande. A ninguno de estos pacientes se lo había considerado candidato a cirugía correctora neonatal.

Ningún paciente intervenido de SA murió tras el alta durante el seguimiento.

La baja mortalidad post-SA no permite obtener resultados estadísticamente significativos relacionados con las variables operatorias recogidas o el diagnóstico prenatal.

### Morbilidad

Hubo sospecha analítica de infección (22 de 117 casos [18,8%]), sepsis con hemocultivo positivo (12 de 117 [10,2%]) e infección de orina en 4 casos (4 de 117 casos [3,4%]). En 22 casos se produjeron arritmias en el postoperatorio inmediato, que requirieron colocación de marcapasos en 2 casos y tratamiento médico en 6; los demás se resolvieron espontáneamente. La complicación pulmonar más frecuente fue el edema pulmonar, asociado o no a derrame pleural (20 casos [17%]). Hubo 9 casos de parálisis diafragmática.

### Seguimiento cardiaco

Se recuperaron los datos de seguimiento cardiológico de 113 pacientes de los intervenidos entre 2000 y 2011. El periodo de seguimiento fue de entre 1 y 12 años (media, 6 años). La lesión residual más frecuente (tabla 3) fue la estenosis pulmonar supraavicular (34 de 113 [30%]). En 29 pacientes se catalogó como leve; en 1, moderada (fue necesario realizar angioplastia valvular pulmonar), y en 4 casos, grave (requirió angioplastia en 2 pacientes y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche pericárdico en otros 2). En segundo lugar en frecuencia se observó insuficiencia aórtica valvular (28 pacientes [20,5%]): leve en 25 casos y moderada en 3. Ningún caso precisó reintervención.

En 2 pacientes con TGV y coartación, durante el seguimiento se produjo recoartación que precisó cateterismo y angioplastia. Uno de los pacientes con TGV y CIV tenía una CIV significativa que precisó recolocación de parche.

La presencia de lesiones residuales no es estadísticamente más frecuente en las TGV complejas.

**Tabla 3**Lesiones residuales tras el *switch* arterial (n = 113)

	TGV simple (n = 76)	TGV + CIV (n = 19)	TGV compleja (n = 18)	p	Total (n = 113)
EPSV leve	18 (23,7)	4 (21,0)	7 (38,9)	> 0,05	29 (25,6)
EPSV moderada o grave	0	2 (10,5)	3 (16,0)	> 0,05	5 (4,4)
Insuficiencia aórtica leve	19 (25,0)	1 (5,2)	5 (27,8)	> 0,05	25 (22,0)
Insuficiencia aórtica moderada o grave	1 (1,3)	1 (5,2)	1 (5,5)	> 0,05	3 (2,6)

CIV: comunicación interventricular; EPSV: estenosis pulmonar supraauricular; TGV: transposición de grandes vasos. Los datos expresan n (%).

## DISCUSIÓN

En nuestro medio, el diagnóstico prenatal de TGV en esta serie es similar al 38% referido por otros autores, como Strauss et al<sup>3</sup>. El porcentaje más elevado entre los pacientes internos se explicaría por el traslado prenatal de la gestante con el fin de que el nacimiento se produzca en un hospital de tercer nivel.

Los pacientes con diagnóstico prenatal no presentaron diferencias en la evolución respecto a los que no lo tenían; ello puede deberse a la baja mortalidad observada y a la mejora en el transporte neonatal. Sin embargo, los dos únicos pacientes con TGV simple que fallecieron no tenían diagnóstico prenatal, y posiblemente su evolución habría mejorado de haberse diagnosticado prenatalmente.

Respecto al manejo inicial, en series como la de Hraska et al<sup>14</sup>, el 88% de los pacientes recibieron prostaglandina E1 y al 88% se le practicó atrioseptostomía (cifra más similar a la de la serie que presentamos).

Los grupos de estudio son similares a los incluidos por otros grupos como los de Prifti et al<sup>15</sup>, Swartz et al<sup>16</sup>, Fricke et al<sup>17</sup> y Hraska et al<sup>14</sup>; en general, los autores comparan igualmente la evolución de pacientes sometidos a SA dividiéndolos en grupos: en ocasiones solo según se tratase de una TGV simple o TGV más CIV, y en otras poniendo como grupos aparte las TGV con coartación/hipoplasia del arco aórtico o VDDS. Al comparar el número de pacientes en cada grupo, se observa que la TGV simple suele estar entre el 66 y el 74% del total de las TGV, algo mayor que lo observado en nuestra serie (59%). Las TGV asociadas a CIV van del 26 al 29% (el 18% en nuestra serie) y las denominadas complejas, del 6 al 16% (el 23% en nuestra serie). Los porcentajes de cada serie pueden depender de a qué pacientes se incluya o se rechace para cirugía de SA en cada centro; en este sentido, en nuestra serie hay un porcentaje de pacientes con TGV complejas discretamente mayor.

El patrón coronario más frecuente fue 1 L,C-2R, aunque en un porcentaje menor que en otros estudios<sup>7,12,18-22</sup>. En algunos artículos se relaciona el patrón anormal (como coronarias intramurales o una arteria coronaria única) con aumento del riesgo quirúrgico<sup>18,20,21,23</sup>; sin embargo, en estudios más recientes<sup>9,12,22,24</sup> no se ha hallado una relación significativa, al igual que en nuestro estudio. La mortalidad a largo plazo sí podría verse influida por esta complicación, aunque en nuestro estudio no hubo mortalidad asociada a obstrucción coronaria durante un seguimiento de hasta 12 años.

Kempny et al<sup>25</sup> presentan la evolución en la edad adulta de una serie de pacientes intervenidos de SA. Tras un análisis para conocer las variables asociadas a mal pronóstico (definido por la evolución combinada de muerte o reintervención en la edad adulta), los autores encontraron que los patrones coronarios no comunes (tipo no A) fueron de las variables con más riesgo asociado a dicho mal pronóstico.

Respecto a las variables quirúrgicas, los tiempos de CEC<sup>14-17,26</sup> en la serie de Prifti et al<sup>15</sup> son de 135 min en TGV y 154 min en TGV

más CIV u otras malformaciones, y en la de Fricke et al<sup>17</sup>, 156 y 180 min respectivamente, datos similares o discretamente superiores a los presentados aquí. La serie de Fricke et al<sup>17</sup>, sin embargo, abarca un gran número de pacientes (618) y en un periodo muy amplio (1983-2009), lo que conlleva que los resultados puedan ser diferentes en cada etapa, como los propios autores refieren. El tiempo de pinzamiento aórtico en la TGV simple es una media de 90 min en la serie de Prifti et al<sup>15</sup> y 117 min en TGV más CIV y CIV complejas; Fricke et al<sup>17</sup> publicaron tiempos de 80 y 103 min respectivamente. De nuevo son tiempos similares a los casos que ahora presentamos (tabla 1). La mayor dificultad para alcanzar la estabilización clínica que permita la cirugía puede ser la causa de que la edad a la que se realiza el SA a los pacientes con TGV y otro defecto sea mayor. Este mismo dato se recoge en otras series publicadas<sup>15,17</sup>.

La mortalidad tras el alta es infrecuente en las series publicadas<sup>14-17,26</sup> y la mortalidad hospitalaria es mayor riesgo para el paciente. La literatura médica sitúa la mortalidad tras el *switch* en los últimos años entre el 0,8 y el 9%, similar a la que reportamos<sup>7,9,11,12,18,27</sup>.

La serie más recientemente publicada de pacientes intervenidos de TGV en nuestro país es la de García-Hernández et al<sup>19</sup>; presentan resultados de pacientes con datos epidemiológicos similares a los de nuestro centro: 121 pacientes intervenidos en un periodo de casi 15 años; 80 pacientes afectados de TGV simple y 41 pacientes con TGV y CIV. En cuanto a los datos, los tiempos de cirugía (CEC, pinzamiento aórtico) y ventilación mecánica son algo superiores a los de nuestros pacientes. Los autores ya comentan en este interesante artículo que los tiempos de CEC mayores de 150 min se asocian con mayor mortalidad por la afección multiorgánica posterior a la CEC<sup>19,24</sup>. Otro factor que se asocia con peor evolución es el cierre diferido del tórax, realizado en quirófano en 38 pacientes (31,4%) en la serie de García-Hernández et al. Según estos autores, la tasa de mortalidad entre los pacientes con TGA y CIV fue del 0%, pero solo en una cuarta parte de los casos se corrige la CIV en el mismo acto quirúrgico. Es relevante la disminución progresiva de la mortalidad en su centro hasta cerca del 2% en los últimos 5 años.

Las lesiones cardíacas residuales más frecuentes en la literatura médica sobre pacientes intervenidos de SA son la estenosis pulmonar supraauricular, la insuficiencia aórtica y la obstrucción coronaria<sup>10,20-22,24</sup>.

La estenosis pulmonar supraauricular es inherente al propio procedimiento quirúrgico. La incidencia descrita en la literatura médica va desde el 6% del estudio de Brown et al<sup>20</sup> hasta el 56% referido por De Koning et al<sup>10</sup> a los 10 años de seguimiento y el 57,6% de Kempny et al<sup>25</sup>, con seguimiento hasta la edad adulta. De Koning et al<sup>10</sup> describen una tasa de reintervención del 30% de los casos, la mayoría durante la edad pediátrica. Es la causa más frecuente de reintervención de pacientes con TGV.

Sufrió insuficiencia aórtica en el seguimiento aproximadamente un tercio de los pacientes intervenidos. Fue el segundo defecto residual hallado con más frecuencia, aunque en la gran mayoría se catalogó como leve. La incidencia recogida es de un

4–60%<sup>10,20,24,25</sup>, aunque el porcentaje de casos graves que podrían requerir reintervención quirúrgica es nulo<sup>10,20–22,24,25</sup>.

De Koning et al<sup>10</sup> refieren que hasta en el 70% se puede presentar dilatación de la raíz aórtica, y Haas et al<sup>21</sup> describen un aumento progresivo de insuficiencia aórtica durante el seguimiento.

En la literatura médica<sup>11,28</sup> se considera la isquemia miocárdica una complicación que tener en cuenta en el seguimiento de estos pacientes, ya que puede ser causa de reintervención y mortalidad a largo plazo. En la serie que presentamos, ningún paciente sufrió isquemia miocárdica.

Aunque los defectos residuales hallados en nuestro estudio tienen escasa relevancia clínica, los autores con seguimientos largos refieren que algunas complicaciones pueden aparecer o empeorar con los años. Así, es imprescindible un adecuado seguimiento cardiológico.

### Limitaciones del estudio

El estudio presenta la evolución cardiológica de los pacientes intervenidos en el periodo neonatal de cirugía correctora de TGV en un solo centro. El periodo de estudio es de 11 años, con lo que es posible que el tratamiento total de los pacientes no haya sido exactamente uniforme con el paso del tiempo.

Otra limitación está en los resultados de la evolución a largo plazo de los pacientes con TGV. El seguimiento no se ha podido realizar completamente y se ha perdido a algunos pacientes.

### CONCLUSIONES

La evolución de los pacientes afectados de TGV intervenidos quirúrgicamente mediante SA en el periodo neonatal ha sido satisfactoria en cuanto a índices de supervivencia, reintervención o aparición de complicaciones importantes en el seguimiento.

Se pudo someter finalmente a cirugía correctora en el periodo neonatal solo a dos tercios de los pacientes con TGV asociada a malformaciones tipo coartación de aorta, estenosis pulmonar o VDDS.

Hay diferencias en tiempo quirúrgico, necesidad de tratamiento médico y duración del ingreso entre los pacientes intervenidos mediante SA según estuvieran afectados de TGV simple, TCV con CIV o TGV compleja.

Tener una TGV con CIV u otro defecto concomitante aumenta el riesgo de muerte hospitalaria, mientras que ningún paciente con TGV simple de la serie que presentamos falleció en el periodo de estudio.

En cuanto a la evolución a largo plazo de los pacientes afectados de TGV intervenidos en el periodo neonatal, la estenosis supraaórtica pulmonar es el defecto residual más frecuente.

### CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

### BIBLIOGRAFÍA

- Sadowski SL. Congenital cardiac disease in the newborn infant: past, present and future. *Crit Care Nurs Clin North Am.* 2009;21:37–48. vi.
- McElhinney DB, Wernovsky G. Outcomes of neonates with congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr.* 2001;13:104–10.
- Strauss A, Toth B, Schwab B, Fuchshuber S, Schulze A, Netz H, et al. Prenatal diagnosis of congenital heart disease and neonatal outcome—a six years experience. *Eur J Med Res.* 2001;28:66–70.
- Van Praagh R, Perez-Trevino C, López-Cuellar M, Baker FW, Zuberbuhler JR, Quero M, et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus, and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol.* 1971;28:621–31.
- Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet J Rare Dis.* 2008;3:27.
- Park MK. Complete transposition of great arteries. *Pediatric Cardiology for practitioners.* 4.<sup>a</sup> ed. Nueva York: Mosby; 2002. p. 219–29.
- Duncan BW, Poirier NC, Mee RB, Drummond-Webb JJ, Qureshi A, Mesia CI, et al. Selective timing for the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2004;77:1691–6. discussion: 1697.
- Jatene AD, Fontes VD, Paulista PP, De Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol.* 1975;28:461–4.
- Dibardino DJ, Allison AE, Vaughn WK, McKenzie ED, Fraser Jr CD. Current expectations for newborns undergoing the arterial switch operation. *Ann Surg.* 2004;239:588–96. discussion: 596–8.
- De Koning WB, Van Osch-Gevers M, Ten Harkel AD, Van Domburg RT, Spijkerboer AW, Utens EM, et al. Follow-up outcomes after 10 years after arterial switch operation for transposition of the great arteries: comparison of cardiologic health status and health-related quality of life to those of the a normal reference population. *Eur J Pediatr.* 2008;167:995–1004.
- Prete R, Tamisier D, Bonhoeffer P, Mauriat P, Pouard P, Sidi D, et al. Results of the arterial switch operation in neonates with transposed great arteries. *Lancet.* 2001;357:1826–30.
- Jagers JJ, Cameron DE, Herlong JR, Ungerleider RM. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg.* 2000;69(4 Suppl):S205–35.
- Gittenburger de Groot A, Sauer U. Coronary arterial anatomy in transposition of the great arteries; a morphologic study. *Pediatr Cardiol.* 1983;4 Suppl 1:15–24.
- Hraska V, Podnar T, Kunovsky P, Kovacicova L, Kaldararova M, Horvathova E, 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;24:352–7.
- Prifti E, Crucean A, Bonacchi M, Bernabei M, Murzi B, Luisi SV, et al. Early and long term outcome of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: predictors and functional evaluation. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;22:864–73.
- Swartz MF, Sena A, Atallah-Yunes N, Meagher C, Cholette JM, Gensini. et al. Decreased incidence of supraaortic pulmonary stenosis after arterial switch operation. *Circulation.* 2012;126(11 Suppl 1):S118–22.
- Fricke TA, D'Udekem Y, Richardson M, Thuys C, Dronavalli M, Ramsay JM, et al. Outcomes of the arterial switch operation for transposition of the great arteries: 25 years of experience. *Ann Thorac Surg.* 2012;94:139–45.
- Qamar ZA, Goldberg CS, Devaney EJ, Bove EL, Ohye RG. Current risk factors and outcomes of the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 2007;84:871–8. discussion: 878–9.
- García-Hernández JA, Montero-Valladares C, Martínez-López AI, Gil-Fournier M, Praena-Fernández JM, Cano-Franco J, et al. Valoración pronóstica del switch arterial en la transposición de grandes arterias. *An Pediatr (Barc).* 2011;74:174–81.
- Brown JW, Park HJ, Turrentine MW. Arterial switch operation: factors impacting survival in the current era. *Ann Thorac Surg.* 2001;71:1978–84.
- Haas F, Wottke M, Poppert H, Meisner H. Long-term survival and functional follow-up in patients after the arterial switch operation. *Ann Thorac Surg.* 1999;68:1692–7.
- Choi BS, Kwon BS, Kim GB, Bae EJ, Noh CI, Choi JY, et al. Long-term outcomes after an arterial switch operation for simple complete transposition of the great arteries. *Korean Circ J.* 2010;40:23–30.
- Pasquali SK, Hasselblad V, Li JS, Kong DF, Sanders SP. Coronary artery pattern and outcome of arterial switch operation for transposition of the great arteries: a meta-analysis. *Circulation.* 2002;106:2575–80.
- Hutter PA, Krieb DL, Mantel SF, Hitchcock JF, Meijboom EJ, Bennink GB. Twenty-five years' experience with the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;124:790–7.
- Kempny A, Wustmann K, Borgia F, Dimopoulos K, Uebing A, Li W, et al. Outcome in adult patients after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Int J Cardiol.* 2013;167:2588–93.
- Wong SH, Finucane K, Kerr AR, O'Donnell C, West T, Gentes TL. Cardiac outcome up to 15 years after the arterial switch operation. *Heart Lung Circ.* 2008;17:48–53.
- Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos NM, Kirvassilis G, Berqqren H, Hazekamp M, et al. 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;132:633–9.
- Legendre A, Losay J, Touchot-Kone A, Serraf A, Belli E, Piot JD, et al. Coronary events after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Circulation.* 2003;108 Suppl 1:II186–90.