

Artículo original

Morbilidad y mortalidad de los pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos mediante cirugía de corrección arterial

María José Rodríguez Puras^a, Luisa Cabeza-Letrán^a, Manuela Romero-Vazquianez^a, José Santos de Soto^b, Reza Hosseinpour^{a,c}, Mauro Gil Fournier^c, Antonio Alvarez Madrid^c, Antonio González^{a,c}, Pilar Pérez^a y Pastora Gallego^{a,*}

^aUnidad Intercentro de Cardiopatías Congénitas del Adulto, Área del Corazón, Hospitales Virgen del Rocío y Virgen Macarena, Sevilla, España

^bServicio de Cardiología Pediátrica, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

^cServicio de Cirugía Cardíaca Pediátrica, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

Historia del artículo:

Recibido el 18 de abril de 2013

Aceptado el 28 de junio de 2013

On-line el 12 de noviembre de 2013

Palabras clave:

Transposición de grandes arterias

Corrección anatómica

Seguimiento

RESUMEN

Introducción y objetivos: La corrección anatómica es el tratamiento de elección para neonatos con transposición de grandes arterias. El objetivo es analizar resultados a medio plazo de esta intervención.

Métodos: Estudio retrospectivo de los registros clínicos de todos los pacientes consecutivos operados mediante cirugía de intercambio arterial en el hospital infantil desde 1985 hasta 2010.

Resultados: Se intervino a 155 pacientes (el 68% varones) a una mediana de edad de 13 días: el 64% con transposición completa con septo íntegro; el 46% con comunicación interventricular, y el 4,5% con enfermedad del arco aórtico asociada. El patrón coronario fue el usual en el 63%. Se realizó cirugía previa al 6,5%. De 137 supervivientes seguidos durante una mediana de 6 años, la mortalidad tardía fue del 2,9%, el 50% debido a complicaciones coronarias. El 18% requirió reintervención quirúrgica y/o angioplastia: el 95,6% por estenosis en el tronco y/o las ramas pulmonares y el 4,3% por insuficiencia aórtica. En la última revisión estaban en clase funcional I (92%) y sin arritmias (95%). La fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue mayor del 55% en el 95%, el 28% tenía insuficiencia aórtica (el 78% de grado I) y el 31%, estenosis a la salida del ventrículo derecho (gradiente medio superior a 25 mmHg).

Conclusiones: Los pacientes con corrección anatómica presentan buena supervivencia y buen estado funcional a medio plazo; las lesiones residuales del tronco o la arteria pulmonar son la complicación más frecuente y causa de reintervención. La muerte tardía de causa cardíaca no es un suceso frecuente, pero parece relacionado con complicaciones coronarias. Aunque hay casos de insuficiencia aórtica precoz, aún desconocemos la evolución a largo plazo en la vida adulta de la dilatación de la neorraíz de aorta e insuficiencia aórtica.

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

Mid-term Morbidity and Mortality of Patients After Arterial Switch Operation in Infancy for Transposition of the Great Arteries

ABSTRACT

Introduction and objectives: The arterial switch operation is currently the preferred surgical approach for complete transposition of the great arteries. We sought to determine the mid-term results of this intervention.

Methods: A single-institution retrospective review of clinical records of all consecutive patients who underwent the arterial switch surgery between 1985 and 2010.

Results: Overall, the operation was performed on 155 patients (68% boys) at a median age of 13 days: 64% with an intact septum, 46% with a ventricular septal defect, and 4.5% with associated aortic arch anomaly. The usual coronary pattern was found in 63%. Palliative surgery was performed prior to arterial switch in 6.5%. In all, 137 perioperative survivors were followed for a median of 6 years. Late mortality was 2.9%, of which 50% was due to coronary complications. Eighteen percent required surgical and/or percutaneous reintervention: 95.6% for right-sided obstruction and 4.3% for aortic regurgitation. At last follow-up, 92% had functional class I symptoms and 95% were free of arrhythmias. The left ventricular ejection fraction was greater than 55% in 95%, 28% had neo-aortic regurgitation (78% mild regurgitation), and 31% had right ventricular outflow tract obstruction with a mean gradient according to echocardiography greater than 25 mmHg.

Keywords:

Transposition of great arteries

Arterial switch

Outcome

* Autor para correspondencia: Unidad Intercentro de Cardiopatías Congénitas del Adulto, Hospitales Virgen del Rocío y Virgen Macarena, Área del Corazón de Sevilla, Avda. Manuel Siurot s/n, 41013 Sevilla, España.

Correo electrónico: pgallegov@ono.com (P. Gallego).

Conclusions: Mid-term survival of patients after arterial switch operation is excellent and their functional status is good. However, a few patients have residual lesions and a need for further intervention during follow-up, mostly for right-sided obstructions. Late mortality was uncommon and was related to coronary complications. Neo-aortic root dilation and regurgitation are not major issues in early adulthood, but the long-term course of these lesions is still unknown.

Full English text available from: www.revespcardiol.org/en

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

Abreviaturas

CIV: comunicación interventricular

IAo: insuficiencia aórtica

TCGA: transposición completa de grandes arterias

INTRODUCCIÓN

La transposición completa de grandes arterias (TCGA) es una cardiopatía congénita frecuente que representa aproximadamente un 5-8% del total¹. La corrección fisiológica auricular modificó la historia natural ominosa de esta cardiopatía², y actualmente la mayor parte de los adultos supervivientes a una TCGA simple habrán sido sometidos en la infancia a una intervención de Mustard o Senning. No obstante, estas técnicas producen complicaciones a largo plazo, como disfunción del ventrículo derecho subaórtico, insuficiencia de la válvula tricúspide sistémica, arritmias auriculares sintomáticas, obstrucciones de los parches intraauriculares o cortocircuitos residuales y muerte súbita³⁻⁵, que han motivado modificaciones en la estrategia quirúrgica. De hecho, la cirugía de corrección arterial hoy es la técnica quirúrgica de elección en la mayoría de los centros hospitalarios⁶. La corrección anatómica tiene la ventaja de mantener el ventrículo morfológicamente izquierdo como ventrículo sistémico y evita las incisiones auriculares y las líneas de sutura que predisponen a las arritmias auriculares. Sin embargo, se han identificado complicaciones a corto y medio plazo, como lesiones coronarias obstructivas, obstrucción a la salida del ventrículo derecho e insuficiencia y dilatación de la neorraíz de aorta⁷⁻⁹. Previamente se han comunicado los resultados iniciales de esta cirugía y el manejo de las complicaciones durante la infancia en nuestra serie de pacientes^{10,11}. Actualmente, una nueva población de adultos jóvenes sometidos a técnicas de intercambio arterial empieza a aparecer en nuestra unidad de cardiopatías congénitas del adulto, y es preciso identificar los problemas clínicos que requieren atención. Nuestro objetivo es analizar la morbilidad y la mortalidad a medio plazo de los pacientes con TCGA operados con esta técnica quirúrgica en un solo centro.

MÉTODOS

Población de estudio

Se incluyó a todos los pacientes diagnosticados en el periodo neonatal de una TCGA o una anomalía de Taussig-Bing que fueron intervenidos mediante cirugía de intercambio arterial en el Hospital Infantil Virgen del Rocío entre 1985 y 2010 y han continuado su seguimiento en nuestra área sanitaria hasta la actualidad. Solo un paciente superviviente a la cirugía fue excluido por no disponer de ninguna visita postoperatoria y desconocerse su estado clínico actual. El estudio fue aprobado por el comité ético de nuestro centro.

Los detalles sobre anatomía, técnicas quirúrgicas y complicaciones perioperatorias se obtuvieron de los registros quirúrgicos.

Los pacientes se clasificaron según el tipo anatómico en TCGA simple, con septo interventricular íntegro, y TCGA compleja, con anomalías asociadas tipo comunicación interventricular (CIV), estenosis del tracto de salida del ventrículo izquierdo subpulmonar y/o anomalías del arco aórtico (coartación de aorta, interrupción o hipoplasia del arco aórtico). La anomalía de Taussig-Bing (doble salida de ventrículo derecho con vasos en TCGA y CIV subpulmonar) también se incluyó como una forma extrema de TCGA compleja con CIV. El patrón coronario se registró en el momento de la cirugía y se agrupó según la clasificación de Yacoub y Radley-Smith¹².

Variables clínicas y seguimiento

Se revisó retrospectivamente los datos clínicos y demográficos de los pacientes (incluyendo muerte, reintervenciones y complicaciones a medio plazo) y los procedimientos diagnósticos y terapéuticos (ecocardiografía Doppler, resonancia magnética cardíaca, estudios de perfusión miocárdica —tomografía computarizada por emisión monofotónica [SPECT]—, tomografía axial computarizada, cateterismos diagnósticos y terapéuticos y protocolos quirúrgicos).

Se consideró mortalidad quirúrgica la que ocurrió antes del alta hospitalaria o en el periodo de 30 días después de la cirugía de corrección anatómica, y mortalidad tardía la ocurrida durante el seguimiento después del periodo postoperatorio de 30 días. Para el análisis de mortalidad durante el seguimiento, las causas de muerte se clasificaron como: a) muerte súbita; b) insuficiencia cardíaca; c) perioperatoria, cuando ocurrió dentro de los primeros 30 días de una intervención quirúrgica cardíaca; d) otras causas cardiovasculares como endocarditis, embolia pulmonar o sistémica, rotura o disección aórtica o infarto de miocardio, y e) causa no cardiovascular, como infecciones, tumores malignos o traumatismos. Se consideró reintervención cualquier intervención percutánea o quirúrgica durante el seguimiento después de la cirugía de intercambio arterial, y arritmias significativas cualquier arritmia supraventricular o ventricular sostenida, bloqueo auriculoventricular completo o disfunción sinusal que haya requerido tratamiento. Se definieron las complicaciones coronarias como: a) síndrome coronario agudo no fatal; b) isquemia miocárdica demostrada en SPECT, y c) lesiones obstructivas mayores del 70% en alguna arteria coronaria en la coronariografía.

En la última revisión, el estado funcional se valoró según la clasificación de la *New York Heart Association*. También se analizaron los ecocardiogramas correspondientes a esta última revisión clínica, todos ellos realizados en nuestro centro con protocolos internos ajustados a las guías clínicas actuales¹³. Se complementaron con resonancia magnética cardíaca o angiografía por tomografía axial computarizada cuando el ecocardiograma no fue concluyente o para confirmar la gravedad de lesiones que iban a requerir tratamiento. La insuficiencia aórtica (IAo) se clasificó semicuantitativamente mediante ecocardiografía Doppler color en ligera, moderada o grave, y el análisis de las dimensiones de la raíz de aorta se realizó mediante ecocardiografía bidimensional (2D) y modo M. Un diámetro mayor de 36 mm a nivel de los senos de Valsalva se consideró dilatación. La obstrucción a la salida de

ventrículo derecho se analizó mediante ecocardiografía 2D y Doppler color y continuo. Se consideró moderada o grave cuando el gradiente máximo obtenido por ecocardiografía Doppler era mayor de 36 o mayor de 50 mmHg respectivamente. Por el nivel de la obstrucción, se clasificó también en subvalvular, valvular y supra valvular (tronco y ramas pulmonares, derecha e izquierda). La valoración de la función del ventrículo izquierdo subaórtico se basó en las medidas ecocardiográficas en modo M y 2D. En casos discordantes, se utilizó la valoración de la función ventricular por resonancia magnética cardiaca.

Análisis estadístico

Los valores cuantitativos se presentan como media ± desviación estándar y las variables categóricas, como porcentajes. El tiempo de seguimiento se computó desde la fecha de la cirugía hasta la última visita o hasta que ocurrió el primer episodio de muerte cardiaca o reintervención. Para los propósitos de este estudio, se consideró adultos a los pacientes mayores de 14 años. La edad y el tiempo de seguimiento se consideraron variables continuas y todas las otras variables se consideraron como categóricas. Las comparaciones entre los grupos se realizaron con la prueba de la t de Student o la de la U de Mann-Whitney en caso de variables continuas, según se tratase de distribuciones normales y no normales, respectivamente, y con la de la χ^2 para variables categóricas. Los análisis de supervivencia y de supervivencia libre de intervención o de complicaciones se realizaron mediante curvas de Kaplan-Meier, y para comparar las curvas de forma integral, se utilizó el *log rank test*. El análisis estadístico se realizó utilizando el paquete SPSS 15.0 para Windows (SPSS Inc.; Chicago, Illinois, Estados Unidos). Las diferencias se consideraron estadísticamente significativas cuando $p < 0,05$ bilateral.

RESULTADOS

Características de la población

Un total de 155 pacientes (el 68% varones) diagnosticados de TCGA fueron intervenidos mediante cirugía de intercambio arterial entre 1985 y 2010, el 24% de ellos (37 pacientes) antes de 1998. La **tabla 1** resume las características anatómicas basales de los pacientes intervenidos. Antes de la cirugía de corrección anatómica se realizó atrioseptostomía de Rashkind mediante catéter-balón en el 83% de los pacientes, y se requirió cirugía paliativa o tratamiento quirúrgico de una coartación aórtica en 9 pacientes (6%): cerclaje de la arteria pulmonar en 4 pacientes, cerclaje pulmonar y fístula sistémico-pulmonar de Blalock-Taussig en 1 paciente, cirugía del

Tabla 1

Características basales de los pacientes con transposición completa de grandes arterias que fueron intervenidos mediante cirugía de corrección arterial entre 1985 y 2010

	Pacientes
<i>Tipo de TCGA</i>	155
TCGA con septo íntegro	99 (64)
TCGA compleja	56 (46)
CIV	46
CIV + estenosis TSVI	2
Anomalia de Taussig-Bing	5
<i>Patrón de grandes vasos</i>	151
Aorta anterior-derecha	130 (84)
Vasos lado a lado	14 (9)
Anteroposterior	11 (4)
<i>Anomalia del arco aórtico</i>	7 (4,5)
Coartación	6 (3,9)
Doble arco aórtico	1 (0,6)
<i>Patrón coronario Yacoub-Radley-Smith</i>	
A	87 (63)
B	6 (4,4)
C	2 (1,5)
D	24 (17)
E	1 (0,6)

CIV: comunicación interventricular; TCGA: transposición completa de grandes arterias; TSVI: tracto de salida del ventrículo izquierdo subpulmonar. Los valores expresan n (%).

arco aórtico en 1 paciente y cirugía del arco y cerclaje de la arteria pulmonar en 3 pacientes. La corrección anatómica se realizó a una mediana de edad de 13 días (intervalo, 4 días-11 años). El 75% de los pacientes fue intervenido antes de los 20 días de vida y el 13%, entre los 20 días y los 2 meses.

Mortalidad quirúrgica

La mortalidad quirúrgica total fue del 11,6% de los casos durante el periodo de 25 años. Aunque sin alcanzar significación estadística, la mortalidad se redujo con el tiempo, del 19% en 1985-1998 al 8% en 1998-2010. Los únicos factores que encontramos asociados a mortalidad perioperatoria fueron la necesidad de cirugía previa del arco aórtico (el 50 frente al 1,5%; $p = 0,004$) y el tiempo de circulación extracorpórea (el 4,6% menor o igual a 200 min frente al 13,8% mayor de 200 min; $p = 0,09$).

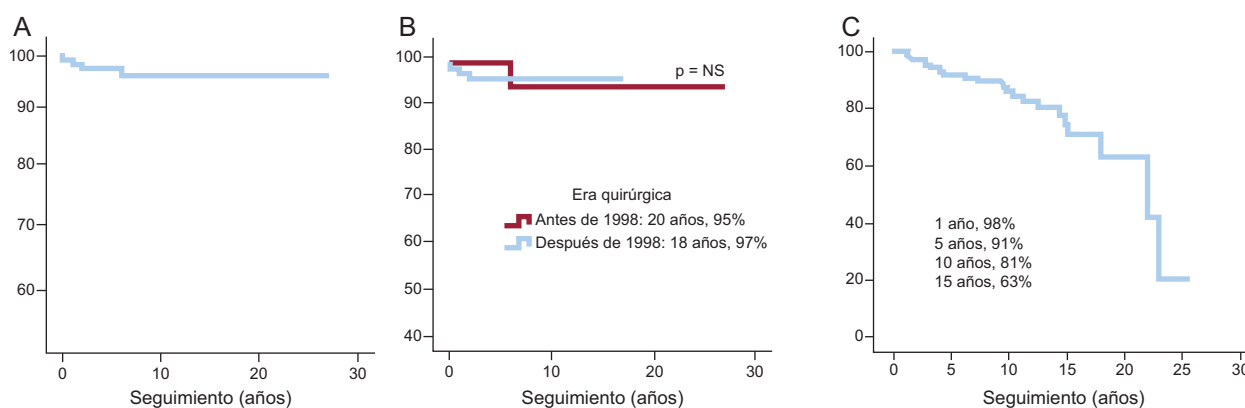


Figura 1. Curvas de supervivencia actuarial a largo plazo de la población total de pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos de corrección anatómica (A), comparando a los pacientes intervenidos antes y después de 1998 (B), y curva de Kaplan-Meier de supervivencia libre de reintervención a largo plazo (C). NS: no significativo.

Aunque la mayor parte (93%) de las muertes perioperatorias ocurrieron a causa de complicaciones coronarias, el patrón coronario no se encontró significativamente asociado con la mortalidad precoz: mortalidad del 10% en los patrones coronarios favorables (A, D y E) frente al 20% en los patrones más desfavorables (B y C) ($p = 0,3$).

Supervivencia a largo plazo y mortalidad tardía

Durante una mediana de 6 años [intervalo intercuartílico, 3-11], ocurrieron 4 muertes en 137 supervivientes perioperatorios (2,9%), lo que supone una supervivencia del 96% a los 20 años (figura 1A). Aunque los pacientes intervenidos antes de 1998, que ahora alcanzan la edad de transición desde la clínica pediátrica a la unidad de cardiopatías congénitas del adulto, habían sido sometidos a cirugía paliativa antes de la corrección anatómica más frecuentemente (el 12,5 frente al 4%; $p = 0,07$) y, por lo tanto, llegaron a la cirugía reparadora a edades más avanzadas (528 frente a 22 días; $p = 0,03$), la supervivencia media en ambos grupos a medio-largo plazo es comparable (figura 1B), con buenas perspectivas en la supervivencia de esta cirugía en ambas épocas. La tabla 2 muestra las características de los pacientes que fallecieron en el seguimiento. Todos los pacientes presentaban una TCGA compleja con un patrón coronario usual y 2 casos (50%) habían requerido tratamiento quirúrgico de una coartación grave antes de la corrección anatómica. En 3 pacientes la muerte fue cardíaca y en el 50% de ellas, secundaria a complicaciones coronarias en el seguimiento. Ninguna de las muertes ocurrió en la adolescencia o la vida adulta.

Situación funcional y función ventricular

En nuestra serie, el 93% de los pacientes se encontraban en clase funcional I en la última visita clínica y el 7% restante, en clase II. No ocurrieron arritmias significativas excepto disfunción sinusal asintomática (1%) y bloqueo auriculoventricular que requirió la implantación de marcapasos en el 2% de los pacientes. La fracción de eyección del ventrículo izquierdo media fue del 62%, y solo en el 2,5% de los casos era menor del 45% en el último estudio ecocardiográfico.

Complicaciones coronarias

Solo 3 de los 137 pacientes presentaron complicaciones coronarias quirúrgicas no fatales que obligaron a reintervención precoz en los primeros 30 días tras la cirugía. De ellos, uno quedó con disfunción ventricular. No hubo sospecha de enfermedad coronaria obstructiva por síntomas en ningún caso y tampoco hubo reintervenciones coronarias en el seguimiento. En la ecocardiografía, el 8,5% de los casos presentaron alteraciones de la contractilidad segmentaria y solo el 2% cursó con disfunción ventricular izquierda (fracción de eyección del ventrículo izquierdo menor del 40%). Se realizó SPECT a 34 pacientes, y se encontraron defectos de perfusión fijos o reversibles en 14 (41%). Disponíamos de angiografía coronaria invasiva o no invasiva solo del 23% de los pacientes en el seguimiento. Es de destacar que la sensibilidad de los tests de isquemia (64%) resultó baja (tabla 3).

Reintervenciones

Se realizaron 37 reintervenciones a 24 pacientes (18%) y, de ellos, más de la mitad (54%) necesitaron más de una reintervención. De hecho, la supervivencia libre de reintervención fue solo del 81 y el 63% a los 10 y los 15 años respectivamente (figura 1C). En

Tabla 2
Características de los pacientes fallecidos en el seguimiento

Paciente	Sexo	Tipo de TGA	Patrón coronario	Enfermedad del arco	Cirugía previa	Edad a la cirugía	Era quirúrgica	Tiempo CEC (min)	Reintervención	Causa de la muerte	Edad a la muerte	Disfunción del VI	Complicaciones coronarias
1	Varón	TCGA + CIV	A	No	No	11 días	< 1998	236	No	No cardíaca	6 años	No	No
2	Varón	TCGA + CIV	Desconocido	CoAo y banding	CoAo reparación	1,2 años	> 1998	250	Cierre CIV	Perioperatoria	1,5 años	No	No
3	Varón	TCGA + CIV	A	CoAo	CoAo reparación	4,5 meses	> 1998	335	No	IC	1 años	Sí	Sí
4	Varón	TCGA + CIV	A	No	No	15 días	> 1998	247	Cierre CIV y EP	Súbita	2,5 años	No	Sí

CEC: circulación extracorpórea; CIV: comunicación interventricular; CoAo: coartación de aorta; EP: estenosis pulmonar; IC: insuficiencia cardíaca; TCCGA: transposición completa de grandes arterias; TGA: transposición de grandes arterias; VI: ventrículo izquierdo.

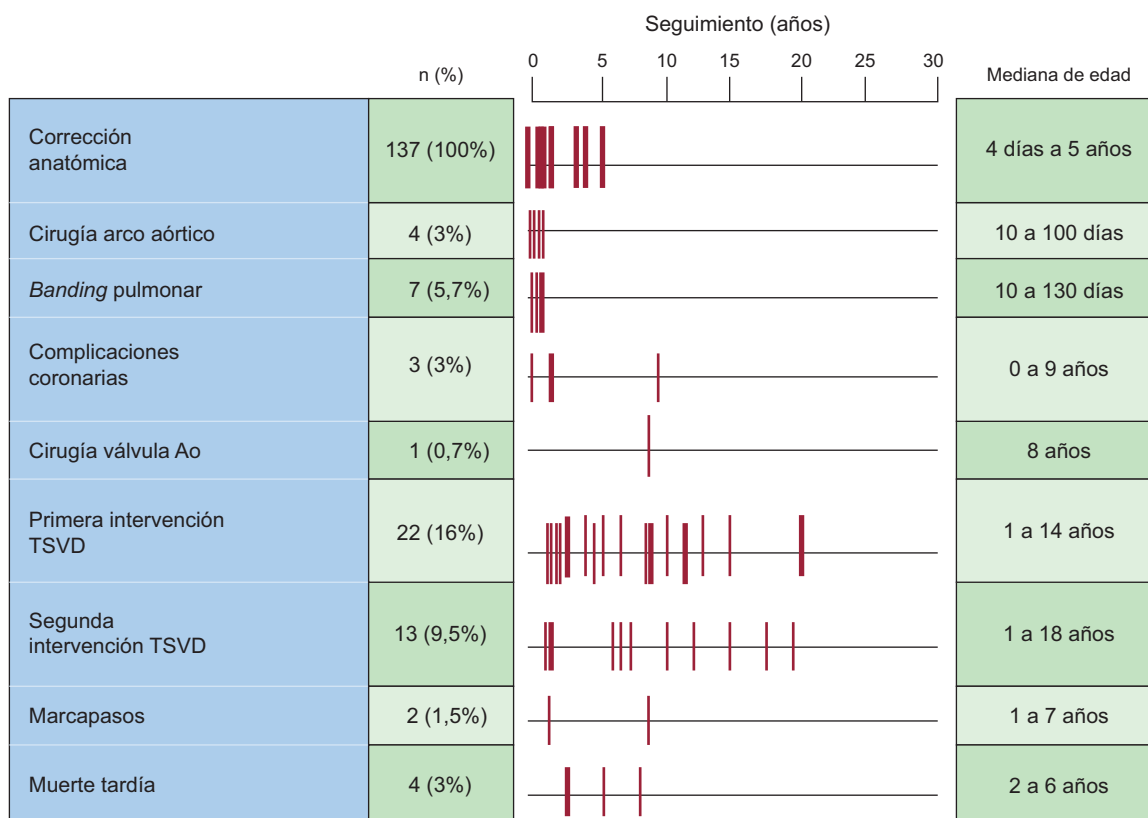


Figura 2. Tipos de complicaciones en el seguimiento y distribución temporal de las complicaciones y las intervenciones. Ao: aorta; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho.

nuestra serie, no hubo mortalidad asociada a las reintervenciones, y las principales indicaciones fueron la obstrucción a la salida del ventrículo derecho (34 pacientes), IAO (1 paciente) y cierre de una CIV por dehiscencia del parche (2 pacientes). La reintervención fue exclusivamente percutánea en 8 pacientes, quirúrgica en 3 y secuencialmente percutánea y quirúrgica para 13. La **figura 2** muestra la distribución temporal de las intervenciones.

Lesiones obstructivas a la salida del ventrículo derecho

El 17% de los pacientes presentaron lesiones en el tracto de salida de ventrículo derecho que requirieron reintervención (**figura 3**): 17 casos de estenosis del tronco pulmonar, 6 casos de estenosis de ramas pulmonares y 1 caso de estenosis de la neoválvula pulmonar. Se realizaron valvuloplastia pulmonar percutánea (1 paciente), angioplastia del tronco pulmonar (15 pacientes), implantación percutánea de *stent* en rama pulmonar (1 paciente) y angioplastia de tronco pulmonar y ramas con *stent* en 4 pacientes. El tratamiento fue quirúrgico en 14 pacientes: 10 casos de ampliación con parche del tronco pulmonar, 1 caso de parche

transanular pulmonar y 3 pacientes con ampliación de tronco y ramas. El tratamiento percutáneo fue definitivo solo en el 38% de los casos y el 55% (13/24) requirió una segunda reintervención. En el último seguimiento ecocardiográfico de los pacientes (**figura 4**), el 31% de los casos presentaban algún grado de obstrucción a la salida del ventrículo derecho y el 17% tenía un gradiente máximo mayor de 50 mmHg. La frecuencia y el grado de estenosis residual de los pacientes que habían requerido reintervención en la edad pediátrica resultó significativamente mayor que los de quienes no habían necesitado reintervención.

Dilatación e insuficiencia de la neorraíz de aorta

La **figura 5** muestra la supervivencia libre de dilatación, de insuficiencia valvular y de reintervención sobre la neorraíz de aorta en nuestra serie de pacientes. Aunque la IAO fue relativamente común (el 28% de los pacientes), la mayoría de estos pacientes presentaban grados ligeros (grado I, 78%; grado II, 8%; grado III, 3%) y solo en 1 caso se requirió reintervención de sustitución valvular. Hasta el 16% de los pacientes presentaron dimensión de la raíz de aorta a nivel de los senos de Valsalva mayor de 36 mm. Todos los casos con IAO significativa (grado superior a III) ocurrieron en pacientes con raíz de aorta dilatada.

Tabla 3
Resultados de los tests de isquemia no invasivos en la detección de lesiones coronarias obstructivas y porcentaje de pacientes correctamente o incorrectamente diagnosticados según el resultado de la coronariografía

	Isquemia		Total
	Sí	No	
<i>Lesiones coronarias obstructivas, n (%)</i>			
Sí	9 (64)	5 (35)	14
No	5 (25)	15 (75)	20
Total	14 (41)	20 (58)	34

DISCUSIÓN

La corrección arterial en el periodo neonatal se ha convertido en el tratamiento de elección de la TCGA en la mayoría de los centros hospitalarios gracias a los excelentes resultados quirúrgicos y a la baja mortalidad perioperatoria publicados por equipos quirúrgicos con experiencia^{7,9}. En nuestro hospital infantil de referencia,

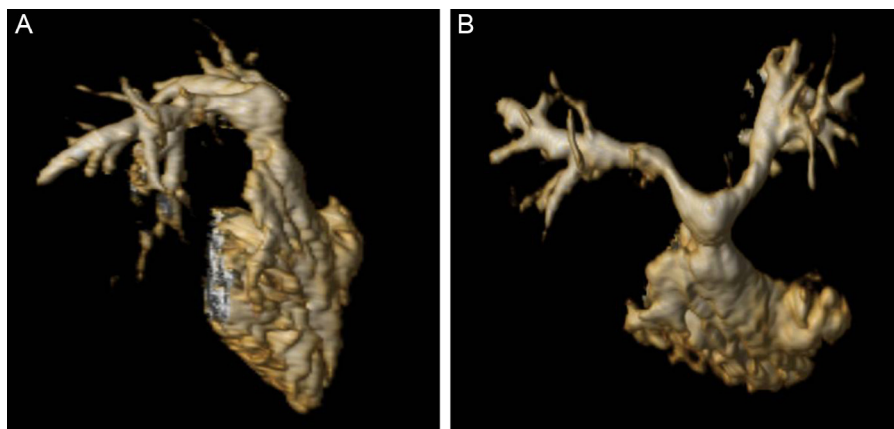


Figura 3. Reconstrucción volumétrica tridimensional, visión lateral derecha (A) y anteroposterior (B), del tracto de salida del ventrículo derecho, que muestra estenosis supraavalvular pulmonar y estenosis bilateral de ramas pulmonares.

esta cirugía se realiza desde 1985, en un principio en niños con TCGA y CIV, y actualmente de manera sistemática en neonatos con TCGA y septo íntegro o con CIV. Nuestros resultados demuestran que la supervivencia a medio plazo de los pacientes tras la corrección anatómica es buena y que presentan buena situación funcional; las lesiones residuales del tronco y de las arterias pulmonares son la complicación más frecuente y causa de reintervención.

Una posible isquemia miocárdica fue poco evaluada en nuestra serie retrospectiva. A pesar de tratarse de lesiones poco sintomáticas y con un inicio grave y que, coincidiendo con la información disponible¹⁴, la sensibilidad de nuestros tests no invasivos de isquemia resultó baja, solo en 21 pacientes se realizó angiografía coronaria. No obstante, las complicaciones coronarias constituyeron un problema clínico importante en el seguimiento: 3 pacientes requirieron cirugía coronaria en el postoperatorio inmediato y tanto la mayoría de las muertes perioperatorias como el 50% de las muertes tardías ocurrieron como consecuencia de complicaciones coronarias, e incluso la muerte súbita fue la forma de inicio en 1 caso. Nuestros datos concuerdan con la distribución temporal del riesgo previamente descrita por Legendre et al¹⁴, que observan que la alta incidencia de accidentes coronarios en el postoperatorio precoz declina en los primeros meses de vida y aumenta lentamente de nuevo durante la infancia tardía y la adolescencia. Mientras que el origen coronario en un *ostium* único y los trayectos intramurales se han asociado con mayores dificultades técnicas para realizar la transferencia de las arterias coronarias¹⁵ y se consideran la principal causa de los problemas

coronarios precoces, una posible distorsión, elongación o compresión extrínseca de las arterias coronarias en relación con el progresivo crecimiento somático del paciente justificaría obstrucciones coronarias tardías, generalmente de los segmentos proximales, incluso con patrones coronarios favorables¹⁶. En series recientemente publicadas¹⁷, la muerte tardía ocurrió excepcionalmente durante la edad adulta y se concentra en los pacientes sintomáticos y con complicaciones residuales. En nuestra población, la muerte tardía de causa cardíaca no fue un suceso frecuente y tampoco ninguna de las muertes ocurrió en la edad adulta. No obstante, no disponemos de coronariografía en todos nuestros pacientes y solo el 25% superaban los 14 años de edad. La duración del seguimiento, por lo tanto, no nos permite asumir que superada la edad pediátrica este problema deje de ocurrir. En resumen, estos datos apoyan la indicación recientemente establecida en las guías¹⁸ de realizar al menos una coronariografía, invasiva o no invasiva, durante la adolescencia y/o la vida adulta de estos pacientes.

En nuestra serie, como en otras previamente publicadas^{7-9,17}, la tasa de reintervenciones durante el seguimiento a largo plazo fue alta. La principal causa de reintervención fueron las lesiones obstructivas a la salida del ventrículo derecho, con una frecuencia de 17%, similar a la descrita en la literatura médica¹⁹, entre el 7 y el 28%. La estenosis pulmonar supraavalvular es la complicación más

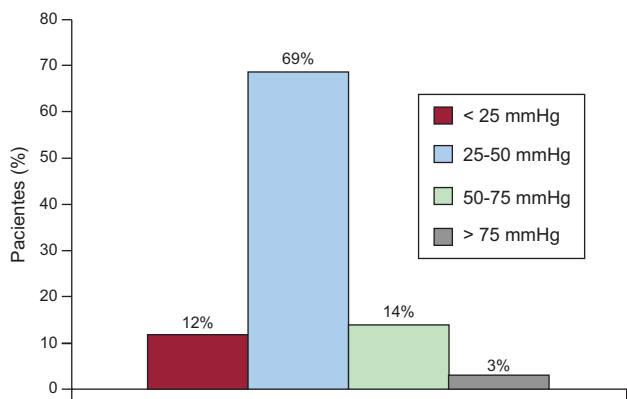


Figura 4. Distribución porcentual de pacientes con estenosis residual a la salida del ventrículo derecho según la gravedad de la obstrucción medida con ecocardiografía Doppler.

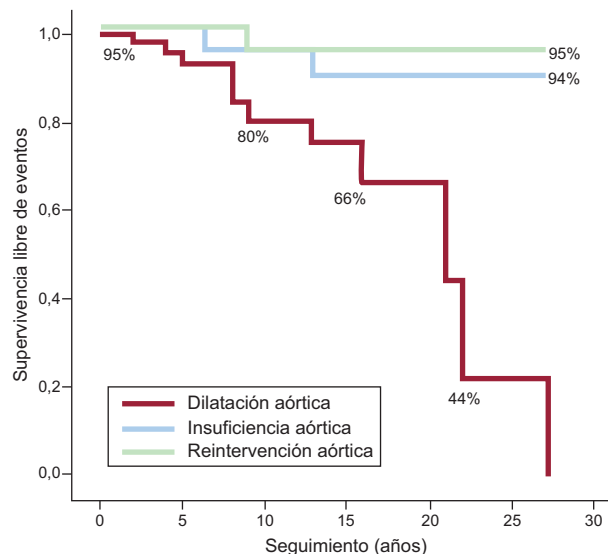


Figura 5. Curvas de Kaplan-Meier de supervivencia libre de dilatación de aorta, insuficiencia aórtica y reintervención por dilatación y/o insuficiencia aórtica.

común de la técnica. Suele localizarse como una estenosis circunferencial a nivel de la sutura quirúrgica del tronco arterial pulmonar, aunque también afecta a la bifurcación de las ramas pulmonares, que sufren estiramiento o tensión tras la maniobra de Lecompte. En nuestros pacientes, el tratamiento percutáneo de estas lesiones solo resultó efectivo en el 38% de los pacientes, pero siempre realizado en edades tempranas y con la menor demora posible desde la cirugía¹¹. A pesar de que la mayor parte de estas lesiones se diagnosticaron y se trataron durante la edad pediátrica, en casi un tercio de nuestros pacientes persistía estenosis a la salida del ventrículo derecho en el último seguimiento, con obstrucción más frecuente y más grave en los pacientes que habían sido intervenidos durante la infancia²⁰. La obstrucción residual a la salida del ventrículo derecho puede ser progresiva y, además, se ha demostrado que es el principal determinante de la capacidad de ejercicio en esta población²¹, lo que justifica la necesidad de seguimiento regular y posibles reintervenciones futuras durante la vida adulta.

La dilatación de la neorraíz de aorta y la IAo secundaria es la segunda lesión vascular más frecuente tras la corrección anatómica. La causa de estas lesiones es claramente multifactorial²²⁻²⁴ e incluye factores anatómicos relacionados con el defecto nativo y lesiones quirúrgicas que producen una sobrecarga hemodinámica en un sustrato histológico vulnerable, con lesiones de la capa media arterial. Datos previamente publicados demuestran que la IAo ocurre con un patrón bimodal²³ y que, excluyendo a los que presentan IAo en el postoperatorio inmediato, alrededor de los 15 años hay un incremento en el número de casos y la necesidad de reintervención. Además, la dilatación de aorta se ha demostrado progresiva durante las primeras décadas de la vida postoperatoria²². Como observamos en nuestra distribución de complicaciones (figura 2), la aparición precoz de IAo y dilatación de la aorta es raro y estas lesiones ocurren generalmente después de un tiempo de seguimiento postoperatorio que es casi 2 veces el necesario para que aparezca la estenosis supraavalvular pulmonar. Aunque solo 2 de nuestros pacientes requirieron intervención o monitorización estrecha, dado que estas lesiones tienen carácter progresivo, es posible que esto sea expresión de un seguimiento todavía relativamente corto.

Finalmente, la disfunción ventricular fue rara en nuestra población y secundaria a complicaciones coronarias, generalmente perioperatorias. Algunos estudios indican que, incluso en ausencia de lesiones coronarias, en estos pacientes existen alteraciones de la perfusión debidas una reducción del flujo de reserva coronario por la denervación simpática secundaria a la cirugía²⁵. En este contexto, quizá la fracción de eyección del ventrículo izquierdo resulte menos sensible que la valoración de la función longitudinal como parámetro de función sistólica.

Limitaciones

Existen limitaciones inherentes a la naturaleza retrospectiva del estudio, entre ellas que los datos se obtienen de seguimiento y exploraciones complementarias no aplicados uniformemente, particularmente en la valoración de las complicaciones coronarias. Aunque en la actualidad se realiza de manera protocolizada la valoración de la anatomía coronaria en nuestro centro, los estudios de isquemia o las coronariografías no se realizaban sistemáticamente en todos los pacientes y disponemos de resultados de SPECT y de angiografía coronaria, invasiva y no invasiva, en un escaso número de casos. Por eso hemos definido complicaciones coronarias como un evento combinado de clínica, tests no invasivos de isquemia y angiografía coronaria. En este contexto, los resultados sobre prevalencia de complicaciones deben interpretarse con precaución para evitar llegar a conclusiones que no

son deducibles a partir de las observaciones del estudio. Igualmente, tampoco disponemos de valoración objetiva de la capacidad funcional. Finalmente, el escaso número de complicaciones y la duración relativamente corta del seguimiento son insuficientes para identificar grupos de riesgo de complicaciones a largo plazo.

CONCLUSIONES

Los pacientes con corrección anatómica presentan supervivencia y estado funcional a medio plazo buenos. La muerte tardía de causa cardíaca no es un suceso frecuente, pero parece relacionado con complicaciones coronarias. Las lesiones residuales del tronco y las ramas arteriales pulmonares son la complicación más frecuente y causa de reintervención. Aunque hay casos de IAo precoz, la dilatación de la neorraíz de aorta y la IAo significativa ocurren más tarde y aún no se ha determinado su evolución a largo plazo en la vida adulta.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bricknar ME, Hillis LD, Lange RA. Congenital heart disease in adults. Second of two parts N Engl J Med. 2000;342:334-42.
2. Konstantinov IE, Alexi-Meskishvili VV, Williams WG, Freedom RM, Van Praagh R. Atrial switch operation: past, present, and future. Ann Thorac Surg. 2004;77:2250-8.
3. Khairy P, Landzberg MJ, Lambert J, O'Donnell CP. Long-term outcomes after the atrial switch for surgical correction of transposition: a meta-analysis comparing the Mustard and Senning procedures. Cardiol Young. 2004;14:284-92.
4. Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP. Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. Circulation. 2002;105:1189-94.
5. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SE, Van Domburg R, Van Rijen EH, Utens EM, et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). Eur Heart J. 2004;25:1264-70.
6. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg. 1976;72:364-70.
7. Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, et al. Late outcome after arterial switch operation for transposition of the great arteries. Circulation. 2001;104(12 Suppl 1):121-6.
8. 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.
9. Oda S, Nakano T, Sugiura J, Fusazaki N, Ishikawa S, Kado H. Twenty-eight years experience of arterial switch operation for transposition of great arteries in a single institution. Eur J Cardiothorac Surg. 2012;42:674-9.
10. García Hernández JA, Cáceres Espejo J, Barrera Santana M, León Leal JA, Gueso Montero J, Santos de Soto J, et al. Corrección anatómica de la transposición de las grandes arterias con septo interventricular íntegro. Resultados iniciales Rev Esp Cardiol. 1995;48:333-40.
11. González Barrero AJ, Santos de Soto J, Descalzo Señorans A. Angioplastia de lesiones residuales tras cirugía correctora de trasposición de grandes vasos. Rev Esp Cardiol. 1997;50:42-7.
12. Yacoub MH, Radley-Smith R. Anatomy of the coronary arteries in transposition of the great arteries and methods for their transfer in anatomical correction. Thorax. 1978;33:418-24.
13. Cheitlin MD, Armstrong WF, Aurigemma GP, Beller GA, Bierman FZ, Davis JL, et al. American College of Cardiology; American Heart Association; American Society of Echocardiography. ACC/AHA/ASE 2003 guideline update for the clinical application of echocardiography: summary article: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guideline (ACC/AHA/ASE Committee to Update the 1997 Guidelines for the Clinical Application of Echocardiography). Circulation. 2003;108:1146-62.
14. Legendre A, Losay J, Touchot-Koné 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 1:186-90.
15. Merino CM, Casares J, Mataró MJ, Ávalos R, Conejero MT, Gómez E, et al. Switch arterial con arterias coronarias separadas que se originan en un solo seno aórtico. Rev Esp Cardiol. 2008;61:1338-41.

16. Ou P, Kraiche D, Celermajer DS, Agnoletti G, Le Quang Sang KH, Thalabard JC, et al. Mechanisms of coronary complications after the arterial switch for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2013;145:1263–9.
17. Khairy P, Clair M, Fernandes SM, Blume ED, Powell AJ, Newburger JW, et al. Cardiovascular outcomes after the arterial switch operation for D-transposition of the great arteries. *Circulation.* 2013;127:331–9.
18. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot NMS, De Haan F, Deanfield JE, Galie N, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto (nueva versión 2010). *Rev Esp Cardiol.* 2010;63:1484.e1–59.
19. Raja SG, Shauq A, Kaarne M. Outcomes after arterial switch operation for simple transposition. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2005;13:190–8.
20. Tobler D, Williams WG, Jegatheeswaran A, Van Arsdell GS, McCrindle B, Greutmann M, et al. Cardiac outcomes in young adult survivors of the arterial switch operation for transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol.* 2010;56:58–64.
21. Giardini A, Khambadkone S, Rizzo N, Riley G, Napoleone CP, Muthialu N, et al. Determinants of exercise capacity after arterial switch operation for transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 2009;104:1007–12.
22. Schwartz ML, Gauvreau K, Del Nido P, Mayer JE, Colan SD. Long term predictors of aortic dilatation and aortic regurgitation after arterial switch operation. *Circulation.* 2004;110 Suppl 1:128–32.
23. Losay J, Touchot A, Capderou A, Piot JD, Belli E, Planché C, et al. Aortic valve regurgitation after arterial switch operation for transposition of the great arteries: incidence, risk factors, outcome. *J Am Coll Cardiol.* 2006;47:2057–62.
24. Co-Vu JG, Ginde S, Bartz PJ, Frommelt PC, Tweddell JS, Earing MG. Long-term outcomes of the neo-aorta after arterial switch operation for transposition of the great arteries. 2013;95:1654–9.
25. Falkenberg C, Hallhagen S, Nilsson K, Nilsson B, Ostman-Smith I. A study of the physiological consequences of sympathetic denervation of the heart caused by the arterial switch procedure. *Cardiol Young.* 2010;20:150–8.