

Carlos Alva, * Santiago Jiménez, * Felipe David, * José Ortegón, * Agustín Sánchez, * David Jiménez, *
Mariano Ledesma, ** Rubén Argiñero ***

RESUMEN

Objetivo: Conocer la frecuencia de las conexiones ventriculoarteriales combinadas con la discordancia atrioventricular, las lesiones asociadas y los resultados quirúrgicos, incluyendo el primer caso con corrección anatómica. **Material y métodos:** Se analizaron todos los enfermos con discordancia atrioventricular por ecocardiografía de 1990 a marzo de 2000. **Resultados:** Se encontraron 36 enfermos con discordancia atrioventricular. El rango de edad 0.1 a 47 años, media 9.2. El *situs atrial* fue *solitus* en 88.9%, *inversus* en 11.1%. Las conexiones ventriculoarteriales fueron discordantes en 28 (77.7%); había doble vía de salida ventricular derecha en 4 (11.1%) (uno con corazón en "crisis cross"), salida única por atresia pulmonar en 4 (11.1%) y doble salida del ventrículo izquierdo en 1 (2.7%). Lesiones asociadas; comunicación interventricular con estenosis o atresia pulmonar en 21 (58%), comunicación interventricular sin obstrucción pulmonar en 10 (28%). Cinco tuvieron regurgitación tricuspídea, dos de ellos adultos. **Resultados quirúrgicos:** En 22 (61%) enfermos se hicieron 28 procedimientos quirúrgicos; 8 (36%) fueron paliativos y 19 (86%) correctivos, uno de éstos fue la primera corrección anatómica. La mortalidad operatoria global fue del 40.1%. **Conclusiones:** La disfunción ventricular derecha no es rara. Los resultados quirúrgicos revelan elevada mortalidad y la necesidad de marcapasos por bloqueo auriculovenricular posoperatorio.

SUMMARY

ATRIOVENTRICULAR DISCORDANCE. TEN YEARS EXPERIENCE.

Objective: To know the incidence of ventriculoarterial connections combined with atrioventricular discordance, associated lesions and surgical results, including the first case with anatomical correction. **Method:** All patients with atrioventricular discordance by echocardiography from 1990 to March 2000 were analyzed. **Results:** Thirty six patients with atrioventricular discordance were found. Ages ranged from 0.1 to 46 years, with a mean 9.2 years (SD 5.9 years). Atrial chambers were *situs solitus* in 88.9%, *inversus* in 11.2%. The ventriculoarterial connections were discordant in 28 (77.7%), double outlet right ventricle in 4 (11.1%) (one of them was a "criss cross" heart), single outlet (pulmonary atresia) in 4 (11.1%), and double outlet left ventricle in 1 (2.7%). Associated lesions: Ventricular septal defect with pulmonary stenosis or atresia was present in 21 (58%), ventricular septal defect with no pulmonary obstruction was observed in 10 (28%). Five had tricuspid regurgitation with right ventricular dysfunction, (two adults). Surgical results: 22 (61%) required 28 surgical procedures: 8 (36%) were palliative and 19 (86%) were corrective, one of them was our first anatomical correction. Operative mortality in all was 40.1%, postoperative atrioventricular block was observed in 9 (40.1%). **Conclusion:** Right ventricular dysfunction is not uncommon. Surgical results revealed high mortality and high pacemaker requirement for atrioventricular block.

RESUME

DISCORDANCE ATRIO-VENTRICULAIRE. EXPERIENCE CLINICO-CHIRURGICALE.

Objectif: Connaître la fréquence des connexions ventriculo-artérielles combinées avec la discordance atrioventriculaire, aussi bien que les altérations associées et les résultats du traitement chirurgical, y compris le pre-

Servicio de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología, CMN Siglo XXI. Avenida Cuauhtémoc 330, Col. Doctores, México, D.F. Tel. 5627 69 00 Ext 2500, Fax. 5761 48 67, E-mail alva1@prodigy.com.mx

* Servicio de Cardiopatías Congénitas.

** Servicio de Hemodinamia y Cardiología Intervencionista

*** Director

Aceptado: 10 de julio de 2000

mier cas d'une correction anatomique. Méthodes: On analysa tous les cas de discordance atrio-ventriculaire, diagnostiquée par échocardiographie, depuis 1999 jusqu'à mars 2000. Résultats: On trouva 36 sujets avec discordance atrio-ventriculaire, dont l'âge se situait entre 0.1 et 47 ans, moyenne 9.2. Le situs atrial était solitus dans 88.9% des cas, inversus dans 11.1%. Les connexions ventricules-artères étaient discordantes dans 28 cas (77.7%); il y avait une double voie d'issue du ventricule droit dans 4 cas (11.1%) -l'un d'eux avec le cœur en criss-cross-, une issue unique à cause d'atrésie pulmonaire dans 4 (11.1%) et une double issue du ventricule gauche dans 1 (2.7%). Les malformations associées étaient: communication interventriculaire avec sténose ou atrésie pulmonaire dans 21 cas (58%) et communication interventriculaire sans obstruction pulmonaire dans 10 (28%). Chez cinq malades -deux adultes- il existait une régurgitation au niveau de la tricuspidie. Résultats chirurgicaux: Chez 22 malades (61%) on effectua des procédés chirurgicaux: 8 (36%) furent palliatifs et 19 (86%) correctifs, l'un de ces derniers étant la première correction anatomique. La mortalité opératoire globale fut de 40.1%. Conclusions: La dysfonction ventriculaire droite n'est pas rare. Les résultats chirurgicaux révèlent une mortalité élevée et la nécessité d'un pacemaker à cause des blocs atrio-ventriculaires postopératoires.

Palabras clave: Discordancia atrioventricular. Corrección anatómica. Transposición corregida de las grandes arterias.
Key words: Atrioventricular discordance. Anatomical correction. Corrected transposition of great arteries.

INTRODUCCIÓN

Los enfermos con discordancia atrioventricular (DAV), constituyen un conjunto particular de cardiopatías congénitas bien conocido y que ha sido ampliamente estudiado.¹⁻⁵ Pueden expresarse clínicamente con flujo pulmonar disminuido y cianosis, flujo pulmonar aumentado e insuficiencia cardíaca, flujo pulmonar normal y manifestaciones de "insuficiencia mitral" o asintomáticos en aquellos que no tienen lesiones asociadas.⁶ Aunque la mayoría de estos enfermos se presentan con discordancia ventriculoarterial, mejor conocida como transposición corregida de las grandes arterias, pueden tener otro tipo de conexión ventriculoarterial.⁷

Hasta hace 10 años, el tratamiento quirúrgico de este grupo era únicamente el de las lesiones asociadas,⁸⁻¹¹ sin embargo, en la última década varios estudios han demostrado que no obstante una adecuada corrección de las lesiones asociadas, no evita la disfunción y eventualmente falla del ventrículo derecho anatómico conectado con la aorta.^{7,10,12-14}

En 1990 Ilbawi y colaboradores,¹⁵ iniciaron un nuevo abordaje quirúrgico, combinando la operación de Senning con la de Rastelli, con el propósito de obtener una corrección anatómica que deje conectado al ventrículo izquierdo con la aorta y al derecho con la arteria pulmonar. Posteriormente se realizó la cirugía de Senning combinada con la de Jatene para los enfermos que estuvieran libres de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo

lo pulmonar.¹⁶ Los resultados iniciales han sido alentadores, Imai ha reportado una disminución posoperatoria del volumen diastólico final del ventrículo derecho del 122% al 78%, sin modificación en el izquierdo.¹⁷ Esto nos motivó para evaluar la factibilidad de la corrección anatómica en material de autopsia y ecocardiografía.¹⁸ El propósito ahora es presentar los resultados de un estudio clínico retrospectivo, que incluyese los resultados quirúrgicos de los enfermos operados en la forma clásica o fisiológica y el primer enfermo operado con corrección anatómica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se incluyeron todos los enfermos con discordancia atrioventricular diagnosticados por ecocardiografía Doppler color (EDCO) en el servicio, del 1º de enero de 1990, al 31 de marzo de 2000. En todos se revisó el EDCO grabado en video, (formato VHS), radiografía de tórax, el expediente clínico y el cineangiocardiograma de 35 mm en los que tuvieran este estudio.

Se tabularon las intervenciones quirúrgicas realizadas y sus resultados.

RESULTADOS

Se encontraron 36 enfermos con discordancia atrioventricular, 22 del sexo masculino y 14 del femenino, la edad fue de 9.2 ± 5.9 años (de un mes a 47 años). La silueta cardiaca se ubicó en le-

vocardia en 31 (91.6%) enfermos, y en dextrocardia 3 (8.3%). El situs auricular fue solitus en 32 (88.8%) e inversus en 4 (11.2%). Las conexiones ventriculoarteriales. En 28 (77.7%) enfermos fueron discordantes, en 4 (11.1%) doble vía de salida del ventrículo derecho (uno de ellos con conexiones atrioventriculares cruzadas "criss cross"), en 4 (11.1%) vía de salida única por atresia pulmonar y en 1 (2.7%) doble vía de salida del ventrículo izquierdo. Lesiones asociadas. En 21 (58.3%) la presentación clínica fue con cianosis y flujo pulmonar disminuido, de éstos, 17 tuvieron comunicación interventricular (CIV) y estenosis pulmonar y 4 CIV con atresia pulmonar (*Figura 1*) (uno de éstos con hipoplasia del ventrículo derecho). En 10 (27.7%) la expresión clínica fue sin cianosis con flujo pulmonar aumentado, todos tenían CIV (*Figuras 2A y 2B*). Uno de éstos con interrupción del arco aórtico tipo B y dos con hipoplasia ventricular derecha. En 5 (13.8%) con flujo pulmonar normal y datos de "insuficiencia mitral", los 5 con insuficiencia tricuspídea aislada severa, tres por displasia de la tricúspide (dos de ellos adultos con disfunción del ventrículo) y los dos restantes con franca anomalía de Ebstein. En dos enfermos (5.5%), se encontró bloqueo auriculoventricular de segundo grado.

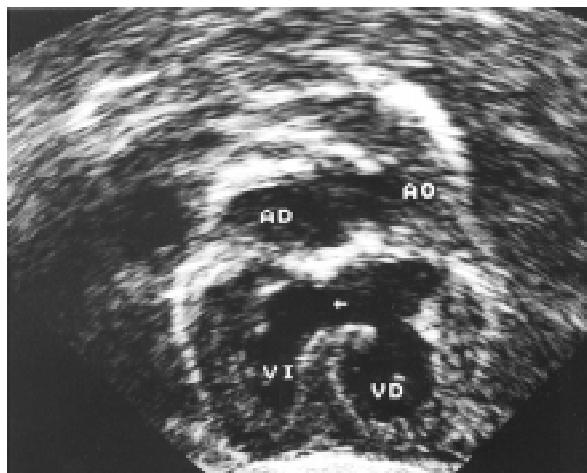


FIG. 1. Ecocardiograma. Masculino de 6 años de edad. Aproximación subcostal cuatro cámaras. Se observa la discordancia atrioventricular, la comunicación atrioventricular es amplia indicada por la flecha. La aorta se origina del ventrículo derecho en un enfermo con atresia pulmonar. AD = Aurícula derecha, Ao = Aorta, VI = Ventrículo izquierdo, VD = Ventrículo derecho.



FIG. 2A. Ecocardiograma. Masculino de 2 años de edad. Aproximación subcostal longitudinal. Se observa la discordancia atrioventricular y ventriculoarterial. El tracto de salida del ventrículo izquierdo se observa sin obstrucción, existe una pequeña comunicación interventricular subpulmonar. El ventrículo derecho se aprecia globoso y el izquierdo con la silueta en zapatilla. AD = Aurícula derecha, AP = Arteria pulmonar, VD = Ventrículo derecho, VI = Ventrículo izquierdo.



FIG. 2B. Mismo caso de la figura 2A. Un corte más anterior permite observar el tracto de salida del ventrículo derecho. VD = ventrículo derecho. VI = ventrículo izquierdo. AO = Aorta.

Procedimientos quirúrgicos. Veintidós enfermos (61%) fueron sometidos a tratamiento quirúrgico (*Tabla I*). La mortalidad global fue del 40.1% (9 pacientes). Ocho enfermos recibieron tratamiento paliativo, 4 de ellos fistula sistémico-pulmonar tipo Blalock-Taussig modificada

Tabla I.
Procedimientos quirúrgicos en discordancia auriculoventricular. Experiencia 1990-2000.

No.	Edad	Sexo	Tipo de Conexión Ventriculoarterial	Lesiones asociadas	Procedimiento	Resultado
1.	7 A	M	Doble vía de salida del VD	CIV, VD hipoplásico EP	Fontan	Falleció
2.	5 A	M	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Vivo
3.	2 A	M	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Vivo con marcapasos
4.	3 A	M	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Falleció con marcapasos
5.	3 A	F	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Vivo con marcapasos
	6 A	F	Discordantes	CIV, IT por Ebstein	Cierre de CIV y plastia de tricúspide	Falleció
7.	10 A	M	Discordantes	CIV, Interrupción Arco B	Cierre de CIV, Corrección del arco y bandaje*	Vivo
8.	10 A	M	Discordantes	Canal AV incompleto, EP	Fístula BTM	Vivo
9.	4 A	F	Atresia pulmonar	CIV	Rastelli VI-AP, Fístula BTM*	Vivo con marcapasos
10.	4 M	M	Discordantes	CIV	Cierre de CIV Vivo	
11.	6 A	M	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Vivo con marcapasos
12.	2 M	M	Discordantes	CIV, EP	Fístula BTM	Vivo
13.	4 A	M	Discordantes	CIV	Cierre de CIV, bandaje*	Falleció
14.	13 A	M	Discordantes	CIV, EP	Cierre de CIV y valvulotomía	Vivo con marcapasos
15.	5 A	M	Discordantes	CIV	Cierre de CIV, bandaje*	Falleció con marcapasos
so						
16.	11 A	M	Atresia pulmonar	CIV	Rastelli VI-AP, 2 Fístulas BTM*	Falleció
17.	3 A	M	Discordantes	CIV, EP, Ebstein	Cierre de CIV, valvulotomía y prótesis tricuspidea	Vivo
18.	29 A	M	Discordantes	CIV, VD hipoplásico	Bandaje*	Vivo
19.	6 A	F	Discordantes	CIV, CIA, EP	Cierre de CIV, CIA y valvulotomía	Vivo
20.	1 A	F	Discordantes	CIV, DLP	Cierre de CIV y valvulotomía	Falleció con marcapasos
21.	1 A	M	Discordantes	CIV, PCA	Cierre de CIV, S y S de PCA	Falleció con marcapasos
22.	12 A	F	Doble vía de salida VD	CIV, EP, yuxtaposición apico-cavas	Mustard, parche VI-Ao y Rastelli VD-TAP	Falleció

A = Años, M = Masculino, VD = Ventrículo derecho, CIV = Comunicación interventricular, EP = Estenosis pulmonar, IT = Insuficiencia tricuspidea, AV = Auriculoventricular, VI = Ventrículo izquierdo, AP = Arteria pulmonar, BTM = Blalock Taussig Modificada, CIA = Comunicación interauricular, DLP = Doble lesión pulmonar, S y S = Sección y sutura, PCA = Conducto arterioso permeable.

* Cirugía paliativa realizada previamente.

(BTM) (a uno de estos enfermos, se le colocaron dos) y 4 bandaje de la arteria pulmonar. Ninguno de los nueve falleció después de la paliación. Se realizaron 19 (86%) intervenciones correctivas, 18 con manejo tradicional, es decir corrección de las lesiones asociadas y en uno se realizó la co-

rrección anatómica. Análisis de las muertes. En 2 de los 9 se cerró la CIV en combinación con valvulotomía pulmonar y ambos desarrollaron bloqueo auriculoventricular completo posquirúrgico (BAVC). Cuatro enfermos fallecieron en el posoperatorio inmediato de cierre de la CIV, uno

de ellos con BAVC posquirúrgico. A uno de estos cuatro se le hizo también plastia de la válvula tricúspide. Un enfermo de 11 años al que se le habían colocado dos fistulas de BTM, murió después de una intervención de Rastelli clásico, también con BAVC posoperatorio, y una enferma de 7 años con doble vía de salida del ventrículo derecho con estenosis pulmonar en un corazón en "criss cross", falleció después de una derivación cavopulmonar total. Esta enferma tenía además hipoplasia ventricular derecha y cabalgamiento de la válvula mitral. En la última enferma, una niña de 12 años con dextrocardia, doble vía de salida del ventrículo derecho, CIV amplia con extensión anterior y estenosis pulmonar severa, se consideró y planeó la corrección anatómica por la edad, no tener cirugía previa, el tamaño y la localización de la CIV, y no requerir el traslado de las arterias coronarias. Se realizó la operación de Mustard para dirigir el retorno venoso pulmonar al ventrículo izquierdo y el sistémico al derecho. La aorta fue conectada al ventrículo izquierdo mediante un parche de doble velour en hamaca desde la CIV hasta la base aórtica, colocado a través de ventriculotomía derecha. La CIV era perimembranosa con extensión hacia la vía de salida, con un diámetro de 16 mm. Finalmente el ventrículo derecho fue conectado a la arteria pulmonar mediante un tubo valvulado de Hancock número 14. El tiempo de derivación cardiopulmonar (DCP) fue de 4 horas y el pinzamiento aórtico de 3 horas 10 minutos. Aunque la enferma al salir de DCP se mantuvo adecuada presión por 15 minutos, presentó disociación atrioventricular. Mientras que la frecuencia auricular era de 190, la auricular era de 52 por minuto. No respondió a ninguna maniobra de marcapaso o farmacológica, la presión media cayó, se instaló nuevamente en DCP pero finalmente falleció. No se autorizó el estudio de autopsia.

El porcentaje de BAVC posoperatorios fue del 22%, a los 4 enfermos se les colocó marcapaso epicárdico. La causa de la muerte en los 9 enfermos fue bajo gasto cardiaco, 4 en el quirófano y 4 en la terapia posquirúrgica. (6 a 36 horas después de la operación). Sólo en un caso se obtuvo el estudio necrópsico: la enferma con "Criss Cross". La causa documentada de la muerte fue choque cardiogénico, sin obstrucción en la derivación cavopulmonar. Análisis de los sobrevivientes. Dos

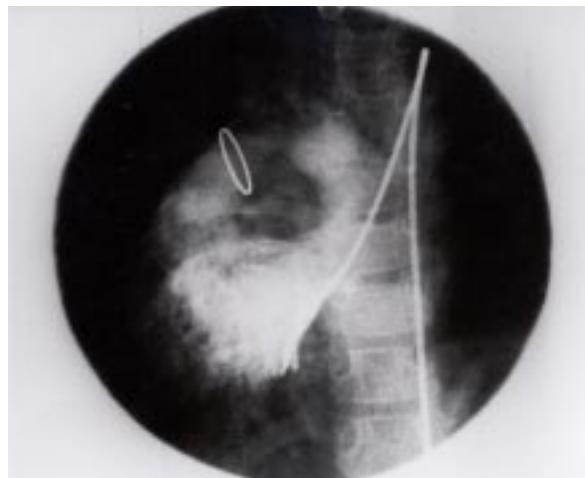


FIG. 3. Corresponde a una niña con atresia pulmonar y CIV. El angiograma en ventrículo izquierdo demuestra el Rastelli clásico de VI a TAP en una enferma en dextrocardia.

VI = Ventrículo izquierdo, TAP = tronco arteria pulmonar.

enfermos con fistula de BTM y uno con bandaje de la pulmonar se encuentran en clase funcional II a 1, 3 y 9 años después de la paliación. El enfermo con bandaje tiene hipoplasia del ventrículo derecho y CIV amplia. Seis enfermos sobrevivieron al cierre de la CIV y valvulotomía pulmonar, tres de ellos con marcapaso definitivo por BAVC posquirúrgico. Fueron dados de alta asintomáticos del hospital a sus lugares de origen; sin embargo, no se obtuvo seguimiento. El caso 7, un enfermo a quien se le corrigió una interrupción del arco aórtico tipo B y bandaje a los 3 meses de vida, se le cerró la CIV a los 10 años de edad y se retiró el bandaje. Se encuentra en clase funcional II tres años después pero con disfunción ventricular derecha por ecocardiografía. El caso 9, una niña en la que a los 4 años de edad se realizó Rastelli clásico (*Figura 3*), tenía fistula previa, se encuentra en clase funcional I a un año de la operación y finalmente el caso 17, un enfermo que a los 3 años de edad se le cerró la CIV y se implantó una prótesis tricuspídea de St. Jude, se encuentra en clase funcional II y disfunción ventricular derecha 7 años después de la operación.

DISCUSIÓN

La conexión ventriculoarterial que se combina con mayor frecuencia con la discordancia atrio-

ventricular es la discordante, sin embargo, la doble vía de salida ventricular y la salida única tipo atresia pulmonar ocupan un porcentaje importante,^{7,18} en el presente trabajo se presentaron en el 11%. Un caso con doble vía de salida se presentó con conexiones cruzadas, lo que aunque raro, es bien conocido en la literatura.^{19,20}

Los enfermos con discordancia atrioventricular pueden presentarse con una amplia gama de lesiones asociadas, sin embargo la combinación más frecuente es la comunicación interventricular con estenosis pulmonar como se observó en el presente trabajo. Independientemente de las conexiones ventriculoarteriales y las lesiones asociadas, el elemento común de particular interés en los últimos años ha sido el hecho de que el ventrículo morfológicamente derecho sostiene la circulación sistémica, con la excepción de los muy raros casos, (ninguno en esta serie) con discordancia auriculoventricular combinada con concordancia ventriculoarterial.²¹ En estos infrecuentes enfermos, la operación de Senning o Mustard es una indicación precisa con claro beneficio, ya que al corregirse la única discordancia a nivel auricular, los ventrículos derecho e izquierdo trabajarán ante la circulación pulmonar y sistémica respectivamente, como en el corazón normal. Los estudios a largo plazo de los enfermos con discordancia auriculoventricular han demostrado falla ventricular derecha e insuficiencia tricuspídea en la mayoría de los casos, a pesar de un tratamiento quirúrgico correcto de las lesiones asociadas.^{7-11,22} Por otro lado, los seguimientos de un gran número de enfermos desde los años 60 con discordancia ventriculoarterial (transposición completa), operados con "switch auricular", ofrecieron una situación análoga a la discordancia atrioventricular, porque en ambas condiciones el ventrículo sistémico es el derecho. En estos enfermos se ha demostrado también la falla del ventrículo derecho cuando trabaja como sistémico, y el desarrollo de insuficiencia tricuspídea importante.²³ En este escenario, algunos enfermos posoperados de Mustard por transposición completa, que han desarrollado insuficiencia tricuspídea y falla ventricular derecha, han sido convertidos del switch auricular a la operación de Jatene (switch arterial), con resultados espectaculares sobre la función del ventrículo derecho y de la válvula tri-

cúspide que se hace competente al pasar al circuito pulmonar de baja presión.²⁴ En nuestra serie hubo una mortalidad operatoria alta causada por bajo gasto cardiaco y asociada con frecuencia a bloqueo auriculoventricular posoperatorio. En los 9 casos de BAVC posquirúrgico, el bloqueo puede atribuirse a lesión en el tejido de conducción que tiene un recorrido anormal sobre el borde superior del defecto septal y en estrecha relación con las obstrucciones subvalvulares 3, al tratar de liberar la estenosis. Aunque el bloqueo puede provocar falla ventricular por sí mismo, el bajo gasto cardiaco puede también relacionarse a alteraciones geométricas del ventrículo derecho provocadas por la reducción de la sobrecarga de volumen al cerrar la comunicación interventricular,²² sin embargo no contamos con elementos suficientes para precisar las causas del bajo gasto cardiaco en los 7 enfermos con abordaje tradicional. En la última enferma en la que se intentó la corrección anatómica, el choque cardiogénico se debió a la disociación atrioventricular que pudo estar en relación con la reparación de Mustard. Desde luego los tiempos de DCP y pinzamiento aórtico fueron importantes factores adversos. La yuxtaposición apico-cavas de esta enferma impuso una prolongación del tiempo quirúrgico.

Resulta claro que la corrección anatómica desafía las habilidades de los equipos quirúrgicos y tiene requisitos fundamentales. Para los enfermos con estenosis pulmonar o atresia, la comunicación interventricular debe ser amplia y anterior, de modo que permita la orientación de la aorta con el ventrículo izquierdo mediante un parche en hamaca. En los casos sin obstrucción al flujo pulmonar y septum interventricular intacto, la presión pulmonar es baja y el ventrículo izquierdo no está preparado. Aunque existen reportes de preparación con bandaje para poder realizar el Jatene, nos parece que debemos iniciar con enfermos que no necesiten la preparación, esto es, los que tienen CIV amplia, que son más frecuentes. Todos los enfermos susceptibles a la corrección anatómica deben tener ambos ventrículos de tamaño normal y preferente no presentarse con yuxtaposición apico-cavas que dificulta la realización del "switch" auricular. Aquellos con hipoplasia ventricular significativa debe ofrecerse una operación univentricular tipo Fontan. Aún más difícil es saber que hacer con los

enfermos sin lesiones asociadas asintomáticos. No pensamos que exista indicación quirúrgica mientras se mantengan libres de síntomas. Sin embargo, consideramos que debemos continuar con la corrección anatómica en casos bien seleccionados muy sintomáticos, mejorando su calidad de vida inmediata y ofreciendo un futuro con menores riesgos que la casi invariable falla ventricular derecha. Aquellos con estenosis o atresia pulmonar y CIV, que es el grupo más frecuente, son candidatos a la combinación de Mustard o Senning con Rastelli. El grupo sin obstrucción pulmonar combinada con insuficiencia tricuspídea puede tratarse con el "switch" auricular asociado al procedimiento de Jatene. Esto evita la intervención quirúrgica en la válvula tricúspide que en enfermos con discordancia atrioventricular tiene malos resultados.^{7,9,25,26}

CONCLUSIONES

La discordancia atrioventricular unifica a un grupo particular de cardiópatas congénitos en los que casi siempre el ventrículo sistémico es el derecho. La falla de este ventrículo en el largo plazo, tanto en los enfermos sin lesiones asociadas como en los operados que las tuvieron, ha motivado la necesidad de también corregir las conexiones cardíacas. Esto no es sencillo, se requiere de un Mustard o Senning combinado con un Rastelli o Jatene, sin embargo, esto produce una verdadera corrección anatómica que probablemente mejore el futuro de estos enfermos. Serán necesarios estudios a largo plazo que permitan demostrar esta mejoría.

REFERENCIAS

- LEV M, ROWALT UF: *Pathological anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition.* Am J Cardiol 1961; 8: 216-63.
- ALLWORK SP, PENTALL HH, BECKER AE, CAMERON H, GERLIS LM, WILKINSON JL, ET AL: *Congenitally corrected transposition of the great arteries: Morphologic study of 31 cases.* Am J Cardiol 1976; 38: 910-23.
- ANDERSON RH, BECKER AE, ARNOLD R, WILKINSON JL: *The conducting tissues in congenitally corrected transposition.* Circulation 1974; 50: 911-23.
- ATTIE F, MIRANDA I, ZABAL C, BUENDÍA A, CASANOVA JM: *Aspectos de interés en la transposición corregida de las grandes arterias.* Arch Inst Cardiol Mex 1992; 62: 345-350.
- ATTIE F, SONI J, OVSEYEVITZ J, MUÑÓZ-CASTELLANOS L, TESTELLI MR, BUENDÍA A: *Angiographic studies of atrioventricular discordance.* Circulation 1980; 62: 407-15.
- LUNDSTROM U, BULL C, WYSE RK, SOMERVILLE J: *The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition.* Am J Cardiol 1990; 65: 1222-9.
- YEH T Jr, CONNELLY MS, COLES JG, WEBB GD, McLAUGHLIN PR, FREEDOM RM, ET AL: *Atrioventricular discordance. Results of repair in 127 patients.* J Thorac Cardiovasc Surg 1999; 117: 1190-1203.
- WESTERMAN GR, LANG P, CASTANEDA AR: *Norwood WI. Corrected transposition and repair of associated intracardiac defects.* Circulation 1982; 66(Suppl): I 197-202.
- McGRATH LB, KIRKLIN JW, BLACKSTONE EH, PACIFICO AD, KIRKLIN JV, BARGERON LMJ: *Death and other events after cardiac repair in discordant atrioventricular connection.* J Thorac Cardiovasc Surg 1985; 90: 711-28.
- SANO T, RIESENFIELD T, KARL TR, WILKINSON JL: *Intermediate term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance.* Circulation 1995; 92 (Suppl I): 1272-8.
- SZULFLADOWICZ M, HORVATH P, DE LEVAL M, ELLIOT M, WYSE R, STARK J: *Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance.* Eur J Cardiothorac Surg 1996; 10: 443-8.
- TERMIGNON J, LECA F, VOULÉ PR, VERNANT F, BICAL OM, LECOMPTÉ V, ET AL: *"Classic" repair of congenitally corrected transposition of the great arteries and ventricular septal defect.* Ann Thorac Surg 1996; 62: 199-206.
- CONNELLY MS, LUI PP, WILLIAMS WG, WEBB GD, ROBERTSON P, McLAUGHLIN PR: *Congenitally corrected transposition of the great arteries in adult: functional status and complications.* J Am Coll Cardiol 1996; 27: 1238-43.
- PETERSON RJ, FRUNCH RH, FAJMAN WA, JONES RH: *Comparison of cardiac function in surgically corrected and congenitally corrected transposition of the great arteries.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 227-36.
- ILBAWI MN, DELEON SY, BACKER CL, DUFFY CE, MUSTER AJ, ZALES VR, ET AL: *An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 100: 410-5.
- YAGIHARA T, KISHIMOTO H, ISOBE F, YAMAMOTO F, NIHIGAKI K, MATSUKI O, ET AL: *Double switch operation in cardiac anomalies with atrioventricular and ventriculoarterial discordance.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 351-8.
- IMAI Y, SAWATARI K, HOSHINO S, ISHIHARA K, NAKASAWA M, MOMMA K: *Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance.* J Thorac Cardiovasc Surg 1994; 107: 1272-83.
- ALVA C, HOROWITZ E, HO SY, RIGBY ML, ANDERSON RH: *The feasibility of complete anatomical correction in the setting of discordant atrioventricular connections.* Heart 1999; 81: 539-45.
- FRANCO VÁZQUEZ JS, PEREZ-TREVINO C, GAXIOLA A: *Corrected transposition of the great arteries with extreme counterclockwise torsion of the heart.* Acta Cardiol 1973; 28: 636-43.

20. ATTIE F, MUÑOZ-CASTELLANOS L, OVSEYEVITZ J, FLORES-DELGADO I, BUENDÍA A, KURI J, ET AL: *Crossed atrioventricular connections*. Am Heart J 1980; 99: 163-72.
21. ESPINO-VELA J, DE LA CRUZ MV, MUÑOZ-CASTELLANOS L, PLAZA L, ATTIE F: *Ventricular inversion without transposition of the great vessels in situs inversus*. Br Heart J 1970; 32: 292-303.
22. ACAR P, SIDI D, BONNET D, AGGOUN Y, BONHOEFFER P, KACHANER J: *Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for paediatric cardiologist*. Heart 1998; 80: 479-83.
23. GELATT M, HAMILTON RM, McCRINDE BW, CONNELLY M, DAVIS A, HARRIS R, ET AL: *Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30-year single-center experience*. J Am Coll Cardiol 1997; 29: 194-201.
24. COCHRANE AD, KARL TR, MEE RB: *Staged conversion to arterial switch for late failure of the systemic right ventricle*. Ann Thorac Surg 1993; 56: 854-62.
25. HWANG B, BOWMAN F, MALM J, KRONGARD E: *Surgical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. Results and follow up*. Am J Cardiol 1982; 50: 781-5.
26. WILLIAMS WG, SURI R, SHINDO G, FREEDOM RM, MORCH JE, TRUSLER GA: *Repair of major intercardiac anomalies associated with atrio-ventricular discordance*. Ann Thorac Surg 1981; 31: 527-32.