

## REPORTE DE CASO

# Primer Caso de Switch Arterial Tardío en un Centro de Referencia Regional

Elizabeth Aguilar-Alaniz <sup>1</sup>, Rodrigo Reyes-Pavón <sup>2</sup>

<sup>1</sup>Departamento de Cirugía Cardiovascular del Centenario Hospital Miguel Hidalgo. Centenario Hospital Miguel Hidalgo. <sup>2</sup>Centro de Ciencias de la Salud. Universidad Autónoma de Aguascalientes. Aguascalientes, Ags. MÉXICO.

Se ha considerado que la cirugía de Switch Arterial cuando hay un defecto septal ventricular puede realizarse de manera tardía (como límite los 6 meses de edad), pero con el riesgo de desarrollar enfermedad vascular obstructiva pulmonar. Se presenta el caso de paciente con diagnóstico tardío y en malas condiciones para corrección anatómica primaria, por lo que se realiza paliación del defecto septal mediante bandaje arterial pulmonar y se corrige satisfactoriamente 6 meses después.

**Palabras clave:** Transposición de los grandes vasos; Switch arterial tardío; Cardiopatía congénita.

The Arterial Switch Surgery, if a ventricular septal defect is present, can be delayed up to the first six months of life, taking in consideration the risk of developing Pulmonary Vascular Obstructive Disease. We report the case of a patient with late presentation and unable to be corrected at the time of diagnosis, and who received a palliative procedure (pulmonary artery banding) and then was successfully corrected 6 months later.

**Key words:** Transposition of the great arteries; Late arterial switch; Congenital heart disease.

(*Cir Card Mex* 2019; 4(1): 8-12)

© 2019 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C.



La Transposición de los Grandes Vasos (TGV) se considera una de las 8 cardiopatías congénitas más comunes, con una prevalencia mundial reportada de aproximadamente el 0.31 por cada 1000 recién nacidos vivos, siendo más frecuente en Europa, América del Norte y Sur, y Oceanía, con menor prevalencia en Asia. Se considera un 5% del total de las cardiopatías congénitas [1].

Es definida clásicamente por una discordancia ventriculoarterial. De acuerdo con los defectos asociados, la TGV puede clasificarse en aquella que se acompaña de una Comunicación Interventricular (CIV) o aquella con Septo Intacto (TGV-SI) y que por lo tanto depende de un defecto septal atrial, de un conducto arterioso permeable o de ambos para permitir la oxigenación en los circuitos paralelos [2].

La terapéutica quirúrgica ha sufrido una importante evolución histórica, los avances más relevantes incluyen los dos procedimientos de corrección fisiológica o Switch Atrial desarrolladas por los doctores Senning y Mustard, que se basan en la derivación del flujo de la aurícula izquierda hacia el ventrículo derecho y de la aurícula derecha al ventrículo izquierdo. El desarrollo quirúrgico culmina con la corrección anatómica, o cirugía de Switch Arterial (CSA) emprendida por el

cirujano brasileño Jatene en 1976, siendo esta actualmente el procedimiento de elección [3].

Se ha descrito que con el descenso fisiológico de las resistencias vasculares pulmonares, el ventrículo izquierdo en presencia de un septo intacto únicamente recibirá una sobrecarga de volumen, que estimula poco crecimiento e hipertrofia del mismo en comparación con el ventrículo derecho. Dicho descenso llega al máximo después del primer mes de vida y en el caso de una corrección anatómica el riesgo de disfunción ventricular es alto por el aumento en la poscarga del ventrículo izquierdo mayor de la que puede tolerar (por su menor espesor, geometría anormal, y alteraciones en la contracción septal). En cambio, en presencia de una comunicación interventricular moderada y un conducto arterioso permeable de tamaño considerable, habrá además de la sobrecarga volumétrica una sobrecarga de presión, que condiciona mayor hipertrofia y crecimiento, aunque menor a lo normal, pero suficiente para tolerar una corrección anatómica. Esto también puede observarse si hay estenosis del tracto de salida pulmonar o hipertensión pulmonar [4, 5].

En los países en desarrollo, solo el 11% de las cirugías se realiza en la primera semana de vida, mientras que el 89% se realiza después de la primera semana, y de estos, el 51% se lleva a cabo después del primer mes de vida. Las razones incluyen la falta de diagnóstico prenatal, el retraso en el diagnóstico posnatal y la referencia tardía a centros especializa-

Autor Responsable: Dra. Elizabeth Aguilar Alaniz  
email: rodrp1303@gmail.com

dos, así como el estado de salud preoperatorio que retrasa el momento quirúrgico [6].

Por ello desde 1977 se comenzó a realizar la cirugía de corrección anatómica para TGV-SI en dos etapas, con acondicionamiento ventricular inicial, que consistía en bandaje de la arteria pulmonar asociado o no a fistula sistémico-pulmonar, realizando la CSA a los 5 meses. Doce años después se sugiere un acortamiento en el intervalo entre el bandaje y la corrección definitiva, resultando mejor evolución posquirúrgica, y en incrementos documentados del 96% en la masa ventricular izquierda, aumentando el 95% en los primeros 7 días del bandaje [7,8].

Se presenta el primer caso en Aguascalientes de TGV con CIV, sometido exitosamente a cirugía tardía de corrección anatómica con previo bandaje de la arteria pulmonar, y se analizará la literatura en relación a las características anatómicas que permitieron optar por dicho abordaje terapéutico.

#### CASO CLÍNICO

Paciente sin diagnóstico prenatal, que acudió a consulta a los 2 meses de edad por cianosis generalizada, polipnea y

mala tolerancia a la actividad física. Se realizó ecocardiograma que mostró vasos en posición de transposición (aorta anterior y derecha, pulmonar posterior e izquierda) así como comunicación interventricular (CIV) trabecular amplia, de 16.5 mm y conducto arterioso permeable de 3.5 mm. Se inició tratamiento para la insuficiencia cardíaca y se decidió realizar bandaje de la arteria pulmonar 10 días después, con presiones 3:1 (presión arterial sistémica 67/38 y presión arterial pulmonar 37/23), con saturación del 78% (Fig. 1).

El paciente presentaba manifestaciones de insuficiencia cardíaca compensada. Se realizó ecocardiograma de control encontrando: anillo aórtico de 9 mm, anillo pulmonar de 11 mm, septum infundibular de 15 mm, bandaje de arteria pulmonar con reducción de 30% del calibre del tronco de la pulmonar con gradiente de 38-40 mmHg, presión sistólica pulmonar de 37 mmHg y una fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 62%.

A los 7 meses de edad se realizó la corrección anatómica mediante cirugía de Switch Arterial, (Fig. 2). El ecocardiograma posquirúrgico inmediato mostró una CIV residual de 2 mm, una presión sistólica del ventrículo derecho de 25 mmHg, con fracción de acortamiento del 26% y fracción de expulsión del ventrículo izquierdo de 59%, no se observaron insuficiencias ni gradientes valvulares o en tractos de salida. Continuó con una evolución satisfactoria y se logra su egreso

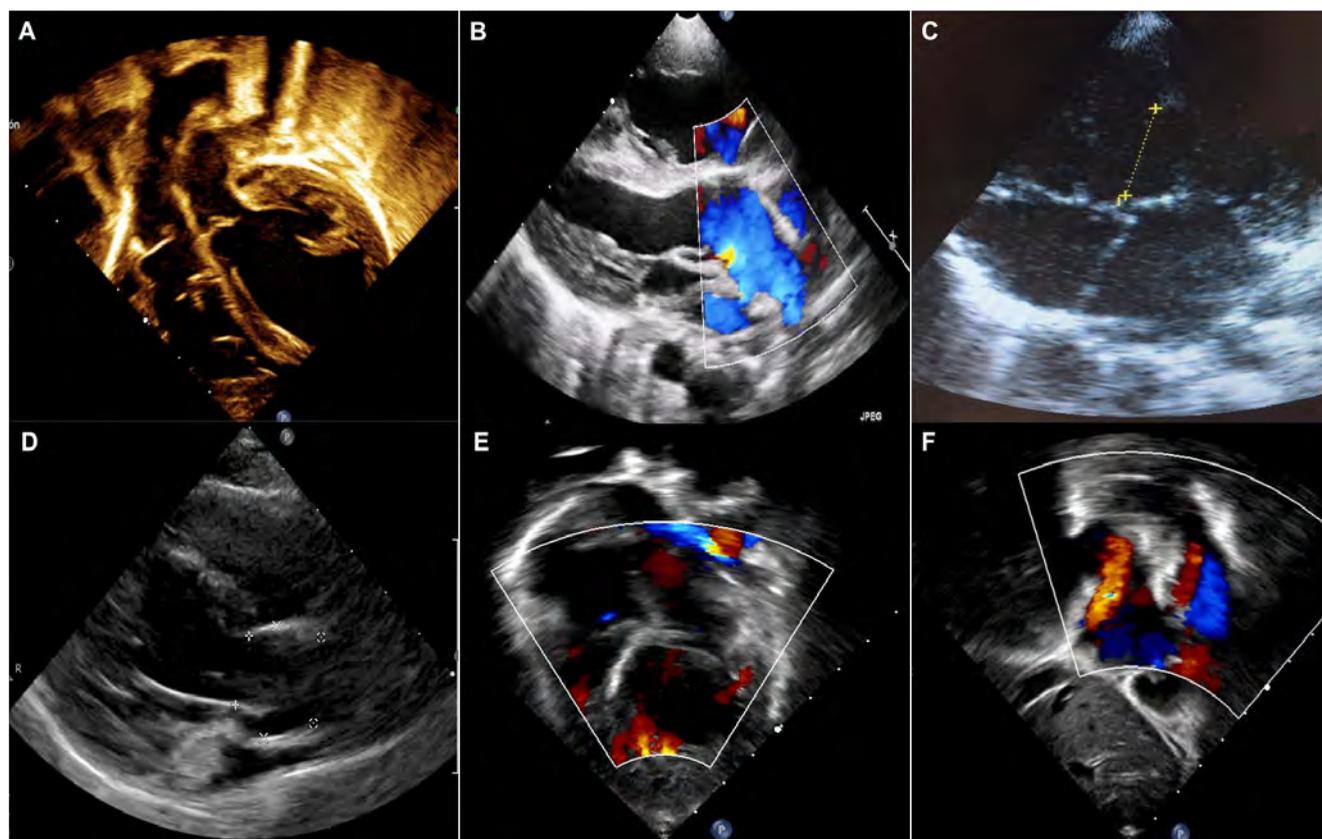


Figura 1. Superior: Ecocardiograma diagnóstico inicial. A) Vasos en posición de transposición, aorta anterior y derecha, pulmonar posterior e izquierda. B) Tronco y bifurcación de la arteria pulmonar emergiendo del ventrículo izquierdo. C) Defecto septal ventricular amplio (16 mm) Inferior: Ecocardiograma de control al año de la corrección. D) Eje largo, se observa neoaorta, con anillo aórtico de 15 mm (z+4.3) de diámetro. E) Ventrículo izquierdo de aspecto esponjiforme, de 2 cm de espesor. F) Plano subcostal, se observa vía de salida del ventrículo derecho (Neopulmonar).

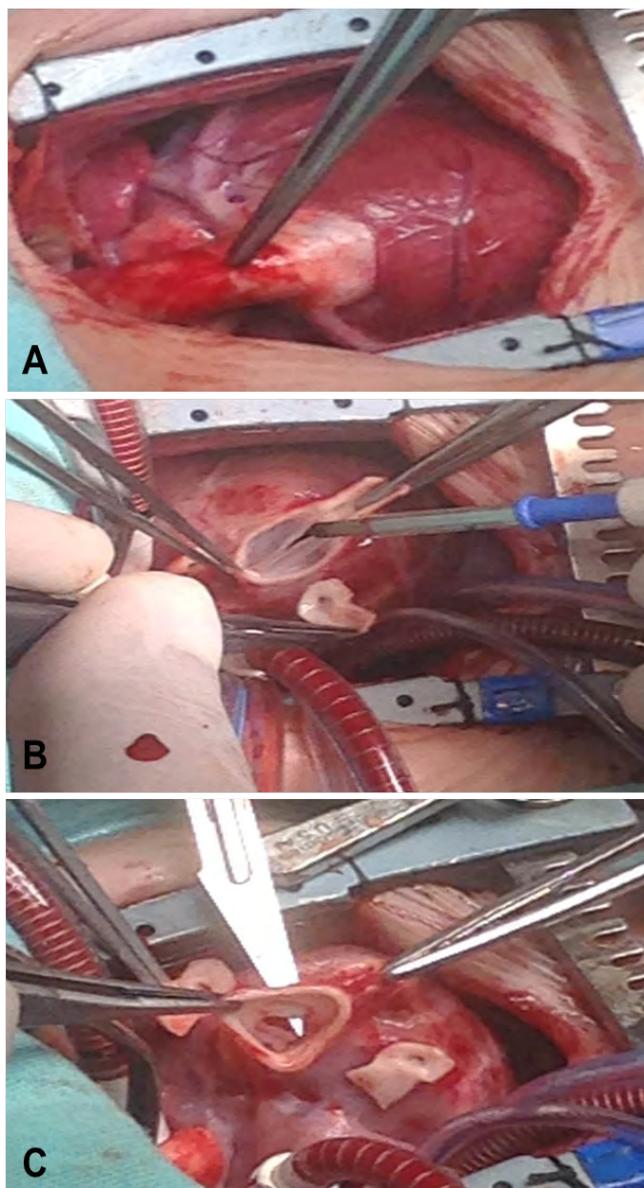


Figura 2. Cirugía de Switch Arterial. A) Anatomía inicial, aorta anterior, se observa el patrón coronario tipo 1 de Leiden. Pulmonar posterior. B). Escisión de botones coronarios de la aorta. C) Creación de ostium coronario en la pulmonar (neoaorta).

a domicilio 17 días después (Tabla 1).

Durante el seguimiento al primer mes presentaba mejor tolerancia a la actividad (clase funcional NYHA modificada por Ross I) ganancia de peso de 450g, así como mejoría en cifras de saturación (86%).

Un año después de la CSA, el paciente mantenía su clase funcional (I), con ganancia ponderal de 4000 g, y saturación del 95%. Su ecocardiograma de control mostró: parche cerrando la CIV sin defectos residuales, concordancia atrioventricular y ventriculoarterial, un anillo pulmonar de valor  $z +1.43$  y el anillo aórtico de  $z +4.3$ , ambas válvulas normales, sin gradientes ni insuficiencias. El ventrículo derecho más corto y angosto que el izquierdo, con una presión de

30 mmHg; el ventrículo izquierdo de aspecto esponjiforme (2 cm espesor), con un diámetro diastólico de  $z +1.56$  y sistólico de  $z +2.33$  cm y la fracción de eyección de 60%. Las coronarias sin defectos de llenado ni obstrucciones en su trayecto (Fig. 1) (Fig. 3).

#### COMENTARIO

La CSA es el tratamiento de elección para la TGV y otras entidades fisiológicamente similares tal como la Doble Vía de Salida del Ventrículo Derecho (DVSVD) con CIV subpulmonar.[3,9,10] La mortalidad de este procedimiento ha disminuido considerablemente desde su implementación hasta ahora, con reportes de hasta 2% de mortalidad hospitalaria. Sin embargo, algunas características anatómicas agregan complejidad a esta condición tal como un patrón coronario anormal, presencia de una CIV o asociación con obstrucción de arco aórtico [9].

El tiempo para la corrección anatómica difiere básicamente si la TGV está acompañada o no de una CIV; para la TGV con septum íntegro, el límite de edad para la corrección con CSA se considera antes de las 3 semanas por el riesgo de involución del ventrículo izquierdo. Más allá de este límite el manejo quirúrgico es controversial y actualmente existe interés en identificar los factores preoperatorios que identifiquen a los pacientes en los cuales es posible ampliar la edad límite para la corrección anatómica directa, es decir sin preparación del ventrículo previamente. Forán et al. [10] de Reino Unido, publica su experiencia sobre ampliar el límite de edad más allá del periodo neonatal y hasta los 2 meses de edad apoyándose en la geometría del ventrículo izquierdo por ecocardiografía, sin embargo reconoce que no siempre estas variables podrían predecir un resultado adverso cuando se comparan con pacientes que recibieron CSA dentro de las primeras 3 semanas de edad. Ismail et al. [11] de Arabia Saudita, comparan resultados entre los pacientes llevados a CSA antes de 3 semanas de edad y los operados después de esta edad (hasta 54 días) con mortalidad operatoria del 7% en el segundo grupo. Edwin et al. [12] de Sudáfrica, afirman que existe suficiente evidencia de que la CSA puede realizarse en pacientes de 3 a 8 semanas de edad con resultados comparables.

La situación para la TGA con CIV es diferente; la CSA fue hecha en un inicio en pacientes con TGV más un defecto septal y se creía era la única condición adecuada para reparación anatómica [13], por tanto el límite de edad para realizar una reparación anatómica primaria puede extenderse ya que es menor el riesgo de involución ventricular dadas las condiciones hemodinámicas que impone la CIV. La septostomía atrial puede ser necesaria independientemente del tamaño del defecto septal ventricular para mejorar la mezcla de sangre, así como el uso de prostaglandinas para mantener abierto un conducto arterioso. Sin embargo no se considera rutinario realizar la corrección anatómica más allá de las 3 semanas, al igual que para la TGV-SI, debido al aumento de riesgo relacionado con falla cardíaca congestiva y desarrollo temprano de enfermedad vascular obstructiva pulmonar (EVOP) [13,14].

En un estudio llevado a cabo en el Green Lane Hospital de Nueva Zelanda, se encontraron cambios de EVOP grado 3 en edades tan tempranas como 2 meses en pacientes con TGA y CIV grandes, y al comparar con series previas se reportan dichos cambios en 6 de 32 pacientes menores a 3 meses, en 9



Figura 3. Evolución radiográfica. A) Radiografía de tórax inicial. Se observa hiperflujo pulmonar, pedículos vasculares estrechos y cardiomegalia ovoidea, en forma de "huevo". B) Radiografía después del bandaje de la arteria pulmonar. Disminución mínima del hiperflujo pulmonar. C) Radiografía después de la corrección anatómica.

TABLA 1. DATOS PRE Y POSQUIRÚRGICOS DEL PACIENTE

PREQUIRÚRGICOS	
Edad al momento de admisión (meses)	7
Peso (gramos)	4850
Radiografía	Cardiomegalia Grado II
Electrocardiograma	Hipertrofia del Ventrículo Derecho
Puntuación de Aristóteles	19
Categoría de RACHS-1	4
QUIRÚRGICOS	
Circulación Extracorpórea (min)	238
Pinzamiento aórtico (min)	188
Patrón coronario de Leiden	1
Hallazgos	CIV trabecular muscular de 1.5 cm y CIV trabecular alta de 5 mm
Complicaciones	Desgarro del tronco pulmonar reparado directamente
POSQUIRÚRGICOS INMEDIATOS	
Lactato en Terapia Intensiva	4.2
Tiempo de Intubación (hrs)	24
Tiempo en Terapia Intensiva (días)	6
Tiempo de Estancia Intrahospitalaria (días)	17
Complicaciones	Ninguna

de 37 pacientes de entre 3 y 11 meses de edad y hasta en 47 de 60 pacientes mayores a 12 meses, mientras que los mismos cambios pero en presencia de septo intacto se encontraron solo en 1 de 101 en los menores a 3 meses y en 6 de 35 pacientes entre 3 y 11 meses [14].

En infantes con TGA - CIV o con anomalía de Taussig-Bing (ATB), la CSA debe ser hecha tan pronto como sea posible, preferentemente dentro de los 3 meses y antes de los 6 meses de edad con el fin de evitar el desarrollo de EVOP; el Bandaje de la Arteria Pulmonar (BAP) ha sido una estrategia más en pacientes con defectos interventriculares grandes para prevenir el desarrollo de esta complicación, aun cuando esto no se logre en todos los pacientes, a pesar de que el procedimiento haya sido instaurado antes de los 6 meses de edad [14,15]. Esta fue la situación con el paciente presentado en el caso, pero consideramos que hubo una espera más allá de lo óptimo para la corrección.

En conclusión, está bien sustentada la corrección anatómica más allá del primer mes de vida para pacientes con TGA-CIV o bien en la ATB, sin embargo, hay que delinear el límite de edad que permita ofrecer los mejores resultados a los niños que, por varias razones, incluyendo no médicas, acuden tardíamente a valoración. Después de una revisión amplia, e independientemente de reportes sobre resultados favorables en CSA más allá de los 6 meses, nosotros como centro que inicia su experiencia con esta técnica, consideramos que el límite aceptable son los 6 meses de edad. A pesar de un bandaje no óptimo y sobrepasar los 6 meses de edad con un defecto amplio, el paciente del presente caso ha presentado una evolución favorable.

**FINANCIAMIENTO:** Ninguno.

**DECLARACIONES:** Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

#### REFERENCIAS

1. Van der Linde D, Konings EE, Slager MA, Witsenburg M, Helbing WA, Takkenberg JJ, et al. Birth prevalence of congenital heart disease worldwide: a systematic review and meta-analysis. *J Am Coll Cardiol.* 2011; 58: 2241-7.
2. Sarris GE, Balmer C, Pipina B, Comas JV, Da-Cruz E, Di-Chiara L, et al. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016; 51: e1-e32.
3. Marathe SP, Talwari S. Surgery for transposition of great arteries: a historical perspective. *Ann Pediatr Cardiol.* 2015; 8: 122-8.
4. Baño A, Quero M, Moreno F, Gamallo C. Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries: surgical implications. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1980; 79: 592-7.
5. Subramanyan R. Operability in transposition of great arteries with ventricular septal defect: A difficult question - is the answer really so simple? *Ann Pediatr Cardiol.* 2011; 4: 45-6.
6. Schidlow D, Jenkins K, Gauvreau K, Croti U, Cam-Giang DT, Konda RK, et al. Transposition of the great arteries in the developing world surgery and outcomes. *J Am Coll Cardiol.* 2017; 69: 43-51.
7. Jonas RA, Giglia TM, Sanders SP, Wernovsky G, Nadal-Ginard B, Mayer JE, et al. Rapid, two-stage arterial switch for transposition of the great arteries and intact ventricular septum beyond the neonatal period. *Circulation.* 1989; 80: 1203-8.
8. Boutin C, Jonas RA, Sanders SP, Wernovsky G, Mone SM, Colan SD. Rapid two-stage arterial switch operation. Acquisition of left ventricular mass after pulmonary artery banding in infants with transposition of the great arteries. *Circulation.* 1994; 90: 130 - 9.
9. 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.
10. Foran JP, Sullivan ID, Elliott MJ, de Leval MR. Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum in infants older than 21 days. *J Am Coll Cardiol.* 1998; 31: 883-9.
11. Ismail SR, Kabbani MS, Najm HK, Abusuliman RM, Elbarbary M. Early outcome for the primary arterial switch operation beyond the age of 3 weeks. *Pediatr Cardiol.* 2010; 31: 663-7.
12. Edwin F, Mamorare H, Brink J, Kinsley R. Primary arterial switch operation for transposition of the great arteries with intact ventricular septum--is it safe after three weeks of age? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2010; 11: 641-4.
13. Wetter J, Belli E, Sinzobahamvya N, Blaschok HC, Brecher AM, Urban AE. Transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect: surgical results and long-term outcome. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001. 20: 816-823.
14. Clarkson PM, Neutze JM, Wardill JC, Barratt-Boyes BG. The pulmonary vascular bed in patients with complete transposition of the great arteries. *Circulation.* 1976; 53: 539-43.
15. Feng B1, Liu Y, Hu S, Shen X, Wang X, Wang H, et al. Arterial switch for transposition of the great vessels and Taussig-Bing anomaly after six months of age. *Ann Thorac Surg.* 2009; 88: 1948-51.