

**MORBI-MORTALIDAD EN PACIENTES CON TRANSPOSICIÓN
DE GRANDES ARTERIAS CON CORRECCIÓN QUIRÚRGICA EN
LA FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL EN EL PERIODO
COMPRENDIDO ENTRE FEBRERO DEL 2003 HASTA DICIEMBRE
DE 2014**

Dr. Miguel Ángel Carvajal Fuentes.

Dr. Nicolás Caycedo Cifuentes.

**UNIVERSIDAD EL BOSQUE
FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE POSTGRADOS
POSTGRADO EN CIRUGIA GENERAL
BOGOTÁ D.C.
2015**

**MORBI-MORTALIDAD EN PACIENTES CON TRANSPOSICIÓN
DE GRANDES ARTERIAS CON CORRECCIÓN QUIRÚRGICA EN
LA FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL EN EL PERIODO
COMPRENDIDO ENTRE FEBRERO DEL 2003 HASTA DICIEMBRE
DE 2014**

Dr. Miguel Ángel Carvajal Fuentes

Dr. Nicolás Caycedo Cifuentes

ASESOR TEMÁTICO:

Dr. Néstor Sandoval

**Médico cirujano cardiovascular pediatra
Fundación Cardioinfantil**

ASESOR METODOLÓGICO:

Dr. Fernando Peña

**UNIVERSIDAD EL BOSQUE
FUNDACIÓN CARDIOINFANTIL
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE POSTGRADOS
POSTGRADO EN CIRUGIA GENERAL
BOGOTÁ D.C.
2015**

PAGINA DE APROBACION

NOTA DE SALVEDAD DE RESPONSABILIDAD INSTITUCIONAL

“La Universidad El Bosque, no se hace responsable de los conceptos emitidos por los investigadores en su trabajo, sólo se velará por el rigor científico, metodológico y ético en aras de la búsqueda de la verdad y la justicia”

AGRADECIMIENTOS

Damos agradecimiento a la Fundación Cardioinfantil y la Universidad El Bosque, por el apoyo y la ayudan brindada durante esta investigación.

GUÍA DE CONTENIDO

Tabla de Contenido

1.	Lista de figuras y tablas.....	8
2.	Resumen.....	9
3.	Introducción.....	11
4.	Marco Teórico.....	12
4.1	Desarrollo Embriológico.....	13
4.2	Anatomía.....	15
4.3	Alteraciones Genéticas y Fisiopatología.....	17
4.4	Métodos diagnósticos.....	20
4.5	Tratamiento.....	21
5.	Problema.....	27
6.	Justificación.....	28
7.	Objetivos.....	29
7.1	Objetivo general.....	29
	<i>7.2 Objetivos específicos.....</i>	<i>29</i>
8.	Metodología.....	30
8.1	Enfoque metodológico.....	30
	<i>8.1.1. Tipo de estudio.....</i>	<i>30</i>
	Estudio descriptivo retrospectivo con componente analítico.....	30
	<i>8.1.2 Criterios de inclusión.....</i>	<i>30</i>
	<i>8.1.3. Criterios de exclusión.....</i>	<i>30</i>
8.2	Población y muestra.....	30
	<i>8.2.1 Universo.....</i>	<i>30</i>

8.2.2 Población sujeto.....	30
8.2.3 Muestra	31
8.3.2. Plan de análisis.....	31
8.4 Control de sesgos y errores	32
9. Variables	33
10. Resultados	34
11. Discusión	37
12. Conclusión.....	39
13. Referencias Bibliográficas.....	40
Anexos	44

1. Lista de figuras y tablas

- Figura 1: Clasificación de anatomía coronaria según Yacoub y Radley-Smith....
.....página 17
- Figura 2: Esquematización de la Teoría genética de lateralización..... página 19
- Figura 3: Esquema grafico del procedimiento de Jatene..... página 24
- Tabla 1: Variables utilizadas en el estudio.....página 33
- Tabla 2:Características demográficas y clínicas de los pacientes discriminados de acuerdo a la edad (menor o mayor a 2 semanas).....página 36
- Tabla 3:Desenlaces postoperatorios discriminados de acuerdo a la edad (menor o mayor a 2 semanas).....página 37

2. Resumen

Objetivo: Describir la morbi-mortalidad de los pacientes llevados a cirugía de Jatene por transposición de grandes arterias antes y después de las dos semanas de vida.

Método: Se realizó un estudio retrospectivo para describir las características preoperatorias, intraoperatorias y postoperatorias de los pacientes con corrección de transposición de grandes arterias (TGA) por medio de cirugía de Jatene en la fundación Cardioinfantil, en el periodo comprendido entre febrero de 2003 a diciembre de 2014.

Resultados: Se incluyeron 109 pacientes que fueron sometidos a tratamiento de cirugía de Jatene, de los cuales 59 (54,1%) fueron mayores de dos semanas de edad. El 60% de los menores de dos semanas y el 74.6% mayores de dos semanas fueron de sexo masculino. El peso promedio para los pacientes menores y mayores de dos semanas fue de 3.1 (DE +- 0.4) Kg y 3.9 (DE +- 1.1) Kg respectivamente.

Los pacientes menores a dos semanas presentaron mayor porcentaje de anomalías coronarias (24%), mortalidad (14%) ($p=0.21$), diálisis peritoneal (40%) ($p=0.02$) y bajo gasto (54%) ($p=0.008$) en comparación con los mayores a dos semanas. La mortalidad fue mayor en el grupo menor a dos semanas (14% versus 6.8%). Un mayor porcentaje (40%) de pacientes menores a dos semanas requirieron diálisis peritoneal, así mismo, el 54% de los pacientes menores de dos semanas y el 28.8% mayores de dos semanas de edad presentaron bajo gasto.

Conclusión: Hay diferencias importantes en los resultados quirúrgicos con la técnica de Jatene cuando se interviene antes o después de las dos semanas de vida, sin embargo solo se encontró una diferencia estadísticamente significativa en cuanto al bajo gasto y el requerimiento de diálisis que fue menor para los mayores a dos semanas. La mortalidad fue mayor en los menores de dos semanas, sin ser estadísticamente significativa.

Palabras claves: Procedimiento Jatene, transposición de grandes arterias, malformación cardiaca.

Abstract

Objective: To describe the morbidity and mortality of patients undergoing Jatene's surgery for transposition of the great arteries before and after the two weeks.

Method: A retrospective study was performed to describe the preoperative, intraoperative and postoperative characteristics in patients with corrected transposition of the great arteries (TGA) using Jatene's surgery in Cardioinfantil foundation in the period from February 2003 to December 2014.

Results: 109 patients who underwent surgical treatment with the Jatene's technique, of whom 59(54.1%) were older than two weeks of age.-60% of children under two weeks and 74.6% over two weeks were male. The average weight for patients younger and older than two weeks was 3.1(Range 2.7-3.5) and 3.9kg (Range 2.8-5) kg respectively.

The patients younger than two weeks had a higher percentage of coronary abnormalities (24%), mortality (14%) ($p=0.21$), peritoneal dialysis (40%) ($p=0.02$) and low cardiac output (54%) ($p=0.008$) compared with those older than two weeks. Mortality was higher in the group younger than two weeks of age (14% versus 6.8%).A higher percentage (40%) of patients younger than two weeks required peritoneal dialysis, likewise, 54% of patients younger than two weeks and 28.8% older than two weeks of age had a low cardiac output.

Conclusions: There are important differences in surgical results with the technique of Jatene when intervening before or after two weeks of age, however only a statistically significant difference was found for low cardiac output and the requirement of dialysis which was lower for those older than two weeks of age. Mortality was higher in children younger than two weeks, but this finding was not statistically significant.

Keywords: Jatene Procedure, transposition of the great arteries, cardiac malformation.

3. Introducción

La TGA es una malformación congénita cardíaca, que hace parte del 5.0 al 7.0 % de las malformaciones congénitas cardíacas, con una prevalencia de 0.2 por cada 1000 nacidos vivos. La alteración anatómica y fisiológica básica consiste en la transposición de las grandes arterias en la cual la arteria aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo, creándose de esta manera dos circuitos sanguíneos separados el uno del otro que dependiendo de las anomalías anatómicas asociadas pueden tener una comunicación por medio de un ductus arterioso persistente, una comunicación interauricular o ventricular, permitiendo así la mezcla de la sangre desoxigenada con la oxigenada, haciendo que estos pacientes pueden tener compatibilidad con la vida que de otra manera no sería posible.

La mortalidad temprana en pacientes con trasposición de grandes vasos está determinada por diversos factores, entre los cuales encontramos la insuficiencia cardíaca, el peso en el momento de la cirugía, el tiempo de circulación extracorpórea, los pacientes con alteración del septo interventricular y las anomalías coronarias. Por medio de este estudio, analizando la morbi-mortalidad de los pacientes con de esta patología intervenidos mediante la cirugía de Jatene antes y después de las dos primeras semanas de vida, se pretende determinar el momento ideal de intervención quirúrgica. De esta manera, se realizó un estudio retrospectivo descriptivo con componente analítico de los pacientes intervenidos entre febrero del 2003 hasta diciembre de 2014, en la fundación Cardioinfantil.

4. Marco Teórico

Las primeras descripciones de la disconcordancia ventrículo arterial fueron realizadas en 1799 por Baillie y Clift. Actualmente sabemos que la transposición de grandes arterias (TGA) es una malformación congénita cardíaca, siendo el 5.0 al 7.0 % de las malformaciones congénitas cardíacas, con una prevalencia de 0.2 por cada 1.000 nacidos vivos, con predominio en el género masculino, con una relación de 1.5-3.2:1[1] en la cual hay una disconcordancia ventrículo-arterial, con concordancia atrioventricular. De esta forma se puede encontrar la arteria aorta originándose en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo, dándole una posición anterior a la aorta, en la mayoría de los casos.

Actualmente el procedimiento de elección para la corrección de esta malformación cardíaca es el switch arterial o cirugía de Jatene, inicialmente descrita por Jatene et al en 1975[2] con posteriores modificaciones del procedimiento. Éste ofrece una sobrevida cercana del 90% a los 20 años. La cirugía se realiza normalmente antes de las 2 semanas de vida, dado que el ventrículo derecho soporta la carga de la circulación sistémica y el ventrículo izquierdo la circulación pulmonar con lo cual después de este periodo de vida, el ventrículo izquierdo adquiere unas paredes más delgadas y no tiene suficiente masa muscular para manejar la circulación sistémica en caso de un switch arterial. En este caso se puede llevar a una corrección en dos tiempos quirúrgicos, realizando un banding o cerclaje de la arteria pulmonar con el fin de preparar al ventrículo izquierdo para la corrección definitiva. Existen ciertas contraindicaciones para la realización del switch arterial, caso en el cual se pueden usar intervenciones alternativas como el procedimiento de Mustard o de Senning.[3]

4.1 Desarrollo Embriológico

El sistema cardiovascular inicia su desarrollo a la mitad de la tercera semana cuando el embrión ya no se puede nutrir de forma completa a través de la difusión. Las células cardíacas progenitoras se disponen al lado de la línea primitiva, para luego migrar de forma secuencial, siendo las primeras las que formaran los segmentos craneales del corazón, el infundíbulo. Posteriormente las células de los segmentos más caudales, como el ventrículo derecho, izquierdo y el seno venoso. Estas células se ubican rostral a la membrana bucofaríngea y los pliegues neurales, en el mesodermo visceral de la placa lateral. En este lugar el endodermo subyacente induce a éstas células a la diferenciación en mioblastos cardíacos, además aparecen islotes sanguíneos que finalmente se fusionan y forman un tubo en forma de herradura con endotelio y rodeado de mioblastos.

Con el crecimiento del sistema nervioso central se genera el pliegue cefalocaudal y lateral del embrión, de forma que las partes caudales de los primordios cardíacos se fusionan excepto en sus extremos más caudales. El corazón empieza a bombear sangre por su extremo craneal y la recibe por su extremo caudal mientras se mantiene unido a la cavidad pericárdica por la parte dorsal a través del mesocardio dorsal que posteriormente desaparece para formar el seno pericárdico transverso. Las células mesoteliales de la parte superior del tabique transverso al migrar forman la mayor parte del epicardio y el resto deriva de las células mesoteliales originadas del infundíbulo. Las células epicárdicas son las encargadas de la formación de las arterias coronarias en su parte distal, sin embargo aun no está claro la formación de su porción proximal, la cual es posiblemente explicada por la penetración de la vascularización subepicárdica a través de la pared aortica o por la

formación de abombamientos de la pared aortica, con regresión de la mayoría de los mismos y persistencia únicamente de los relacionados con los senos coronarios.

El tubo cardíaco continúa su crecimiento y el día 23 inicia su rotación de la siguiente forma: la parte cefálica del tubo se dirige en sentido ventral, caudal y a la derecha, mientras que la parte caudal se dirige hacia dorsal, craneal y a la izquierda. De esta forma se crea el asa cardíaca la cual se completa hacia los 28 días. La porción auricular (parte caudal inicial) forma una aurícula común y la conexión entre la aurícula común y el ventrículo se mantienen por el conducto auriculoventricular. El bulbo arterial estrecho aun, formara la porción trabeculada del ventrículo derecho, el cono arterial formara los infundíbulos de ambos ventrículos, el tronco arterial formara la raíz y la parte proximal de la aorta y la arteria pulmonar. La porción conotruncal del tubo cardíaco que inicialmente se encuentra situada en el lado derecho de la cavidad pericárdica se desplaza hacia una posición más central y a la quinta semana, aparecen crestas (rebordes troncales) en la pared superior derecha (reborde troncal superior derecho) y en la pared inferior izquierda (reborde troncal inferior izquierdo). Estos dos rebordes crecen en dirección distal hacia lados opuestos, en consecuencia se enrollan y posteriormente se fusionan, formando de esta forma el tabique aorticopulmonar, que divide el tronco en un canal aórtico y pulmonar. Así mismo, a lo largo del cono arterial en la pared dorsal derecha y ventral izquierda, aparecen dos tumefacciones que crecen en dirección distal, una hacia la otra, que se unen con el tabique del tronco dividiendo así el cono en una porción antero lateral (infundíbulo del ventrículo derecho) y una porción postero-medial (infundíbulo del ventrículo izquierdo). [4,5]

4.2 Anatomía.

El desarrollo normal de un individuo conlleva a un corazón adulto con dos aurículas, derecha e izquierda, conectadas con sus respectivos ventrículos, a través de la válvula tricúspide y mitral, respectivamente. Del ventrículo derecho se origina la arteria pulmonar la cual se bifurca en una rama derecha y una izquierda, dirigidas hacia los pulmones, regresando el flujo sanguíneo a la aurícula izquierda por medio de cuatro venas pulmonares. Del ventrículo izquierdo se origina la arteria aorta la cual distribuye la sangre a todo el cuerpo.

La válvula aortica consta de tres valvas con sus respectivos senos, uno de los cuales no es coronario, los dos restantes derecho e izquierdo, dan origen a las arterias coronarias respectivas. La arteria coronaria izquierda (ACI) en la mayoría de los casos tiene un origen con un tronco común el cual se bifurca en la arteria descendente anterior (DA) y la arteria circunfleja (Cx). En el 1.0 % de los casos este tronco común no existe y estas dos arterias tienen un ostium separado en el seno de valsalva. La arteria descendente anterior da ramas para la cara anterior del ventrículo derecho, a los dos tercios anteriores del septum interventricular y a la cara lateral del ventrículo izquierdo (Arterias diagonales). La arteria circunfleja da ramas obtusas marginales que irrigan la parte lateral del ventrículo izquierdo. En el 85 – 90% termina en las arterias obtusas marginales pero en el 10-15% continúa para dar origen a la arteria descendente posterior (dominancia izquierda).

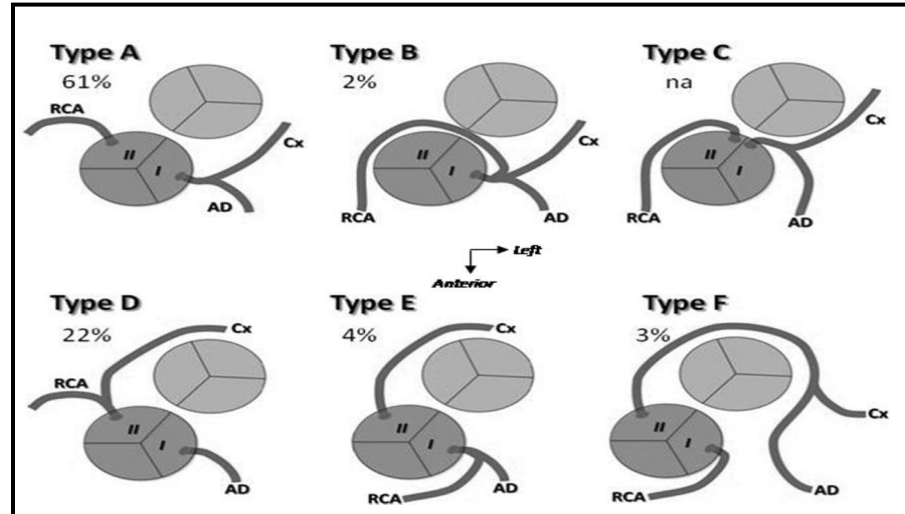
La arteria coronaria derecha (ACD) da ramas para la pared libre del ventrículo derecho, en el 85 – 90% de los casos da la arteria descendente posterior y da origen a la arteria del nodo sinusal en el 50 – 60 % de los casos.[6]

Las variaciones en la anatomía de las arterias coronarias en los pacientes sin cardiopatía congénita son infrecuentes, encontrándose en el 1.0 % de la población general.[7,8] Entre las cardiopatías congénitas sintomáticas, las variaciones anatómicas coronarias son las más frecuentes, encontrándose en un 5.0 % al 10 % aproximadamente, sin embargo esta frecuencia varía según la alteración estructural del corazón. Dada la frecuencia de estas variaciones y el tipo de corrección quirúrgica, se convierte en una variable de suma importancia al momento de planear el abordaje del paciente. En 1962, Rowlatt describió la anatomía de la irrigación en los paciente con TGA, posteriormente Elliott la clasifico nuevamente con respecto a la relación con las grandes arterias. En 1978, Yacoub y Radley-Smith introdujeron 5 grupos de configuraciones (A-E). En 1983 Gittenberger-de Groot introducen la convención de Leiden, mediante la cual se describe la anatomía proximal de las arterias coronarias, designando por convención desde la perspectiva del seno no coronario de la aorta, en dirección de la arteria pulmonar, al seno coronario derecho e izquierdo, como I y II respectivamente. Actualmente se han descrito aproximadamente 30 diferentes configuraciones con diferentes clasificaciones y designaciones de los senos coronarios, sin que haya un consenso sobre la misma.

Según la clasificación de Yacoub y Radley-Smith (figura 1) las configuraciones mas frecuentes son la tipo A (1 DA, Cx; 2 ACD) 61%, la tipo D (1 DA; 2 ACD, Cx) 22%, tipo E (1 ACD,DA;2 Cx) 4% y tipo F (1 ACD;2 DA, Cx).[9]

FIGURA 1. Clasificación de anatomía coronaria según Yacoub y Radley-Smith.

(Tomado de: Coronary artery anatomy in congenital heart disease).[9]



4.3 Alteraciones Genéticas y Fisiopatología.

La TGA se considera un defecto conotruncal según la clasificación de Clark para las enfermedades congénitas cardiacas, con alteración en la migración del tejido ectomesenquimal. Sin embargo, se ha observado que las anomalías extra cardíacas que se presentan con mayor frecuencia en la TGA son principalmente, renales y cerebrales en el 10 % y difieren en comparación con otros defectos conotruncales (35%), con lo que se podría pensar en otro origen diferente de esta patología.

Existen dos teorías principales que explican la TGA: la primera fue descrita por Goor y Edwards y sugiere una ausencia de la rotación en el sentido de las manecillas del reloj de la aorta hacia el ventrículo izquierdo, originado por una reabsorción anormal o una falta de desarrollo del cono sub-pulmonar con una persistencia anormal del cono subaórtico. Esta

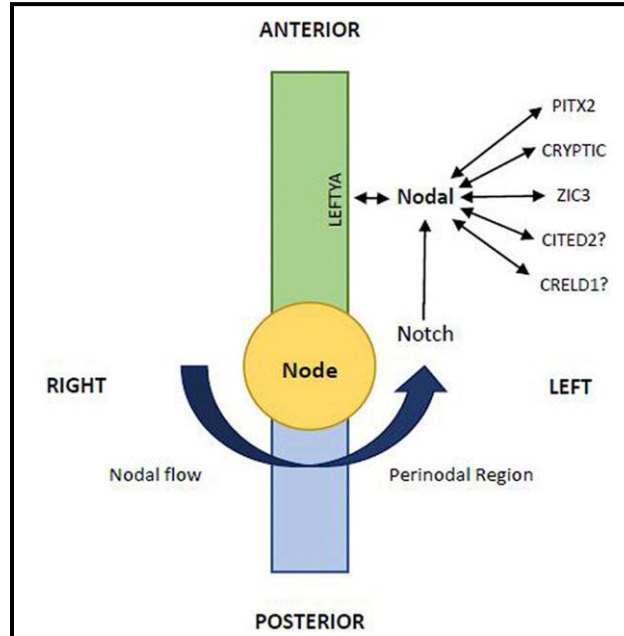
teoría explica algunos casos de TGA con defectos septales o ciertos grados de acabalgamientos.

La segunda teoría, descrita por de la Cruz, habla sobre un desarrollo anormal del giro espiral del septum aorto-pulmonar, sugiriendo una rotación rectal del septum en lugar de en espiral, lo que deja en contacto a la aorta con el cono anterior en el ventrículo derecho.

La TGA se encuentra en relación con la heterotaxia, siendo frecuente en casos de dextrocardia con situs solitus asilados, además en los defectos de lateralización, la TGA está asociada a canal atrio ventricular completo, sobre todo en el síndrome de asplenia, siendo muy rara en el síndrome de poliesplenia. Se ha visto que en ratones con mutaciones del gen Smad2 y el gen Nodal, involucrado en la lateralización, se desarrolla TGA con isomerismo pulmonar derecho en más del 50% de los casos. Además se ha encontrado mutaciones en algunos pacientes con TGA en los genes ZIC3 y CFC1 involucrados también en la lateralización. (Figura 2)

Figura 2. Esquematación de la Teoría genética de lateralización

(Tomado de: Transposition of great arteries: New insights into the pathogenesis).[10]



Además de las mutaciones genéticas, se han encontrado otros factores asociados como: la ingesta de teratógenos, especialmente los pesticidas, casos asociados con diabetes en la madre, ingesta de ibuprofeno, exposición a radiación ionizante e infecciones maternas. En ratones embarazados que recibieron ácido retinoico se obtuvo la TGA, además se sugiere pueden estar relacionados estos niveles con la regulación negativa de Hif1 alfa involucrado en el desarrollo cardíaco y de unos de sus objetivos corriente abajo, Cited 2, involucrados en la lateralización.[10]

4.4 Métodos diagnósticos.

El diagnóstico inicial debe ser realizado idealmente de forma prenatal, mediante ecocardiografía fetal. Si no se ha realizado el diagnóstico prenatal, la clínica del paciente puede proveer los primeros indicios de la enfermedad. La clínica del paciente variara según las malformaciones asociadas a la TGA. Cuando el paciente presenta un septum ventricular integro o una comunicación inter-atrial restrictiva, el paciente presentara cianosis central marcada en las primeras horas de vida. Cuando el paciente tiene un defecto septal ventricular asociado dependiendo del tamaño, la mezcla de la sangre oxigenada y no oxigenada puede ser suficiente para mantener una adecuada oxigenación, siendo solo evidente la cianosis durante episodios de llanto o agitación. En estos casos se puede encontrar soplos asociados y signos de falla cardiaca por sobrecarga ventricular.

La radiografía de tórax puede mostrar un mediastino superior delgado dando la apariencia de forma de huevo a la silueta cardiaca. En el electrocardiograma se pueden apreciar signos de hipertrofia biventricular o cambios en el eje por hipertrofia ventricular derecha.[11]

El diagnóstico final se realiza mediante ecocardiografía, con lo cual se identifica la anatomía y se puede planear el tipo de intervención quirúrgica. En los planos subcostales se puede determinar la continuidad de la arteria pulmonar con la válvula mitral. En la imagen sagital se puede apreciar la posición paralela de las grandes arterias. En los planos parasagiales en el eje corto se confirma la posición de las grandes arterias, diferenciando si se encuentra en posición derecha, anterior o izquierda con respecto a la arteria pulmonar, siendo la más frecuente la posición derecha.

Además, se puede determinar la presencia o ausencia de defectos septales asociados, con obstrucciones del tracto de salida. Según las condiciones del paciente y los signos de falla

cardiaca, sumado al diámetro del defecto septal (<3mm) el paciente puede no requerir el cierre del defecto. Mediante ecocardiografía se puede soportar la necesidad de realizar una septoatriostomía dado el diámetro (<5 cm) del foramen oval permeable, ya que hace insuficiente la mezcla de sangre causando hipoxia, además puede ser usada para guiar la septoatriostomía.

Es de gran importancia hacer la mayor descripción posible sobre el origen y trayecto de las arterias coronarias, dado sus implicaciones en el plan quirúrgico. Dado al pequeño calibre y las variaciones anatómicas, se requieren diferentes planos para lograr una visualización correcta, siendo el paraesternal, eje corto, el apical de cuatro cámaras y el oblicuo subcostal, los que más información aportan. Aparte de la ecocardiografía, existen otros métodos diagnósticos que aportan información sobre la anatomía coronaria, tales como: la angiografía por tomografía computarizada con multidetector, la cual es rápida y precisa, con muy buena resolución. Sin embargo, como desventajas esta la exposición de radiación en pacientes jóvenes. También se cuenta con la resonancia cardíaca magnética, que provee información adicional sobre la anatomía intracardíaca e información fisiológica a diferencia de la angiografía por tomografía computarizada con multidetector.[9,12]

4.5 Tratamiento.

El manejo de la TGA se divide en paliativo y correctivo definitivo. En el tratamiento paliativo se utiliza: Prostaglandinas, como la E1, la cual se usa para mantener el ductos arterioso abierto de forma que se exista la suficiente mezcla sanguínea entre la sangre oxigenada y la no oxigenada. Sin embargo, esto suele no ser suficiente en pacientes con un foramen oval restrictivo y con el tiempo se desarrollan hipertensión atrial, congestión pulmonar y bajo gasto cardiaco, con la necesidad urgente de realizar una septoatriostomía.

La prostaglandina en la mayoría de los casos (90%) puede ofrecer el tiempo suficiente para realizar una corrección de la TGA de forma electiva. Por lo contrario, la administración de prostaglandina puede causar apnea, hipotensión, alteraciones hidroelectrolíticas y fiebre, en especial en pacientes con bajo peso al nacer.[1]

En un estudio utilizando prostaglandina E1 en 52 pacientes con TGA con el septum interventricular intacto, durante un tiempo promedio de 59 horas, se observó una asociación entre el tiempo prolongado de exposición a la prostaglandina E1 y mayor tiempo de necesidad de ventilación mecánica, sin embargo con menores requerimientos de inotrópica en el postoperatorio.[13]

La atrioseptostomía con balón (procedimiento de Rashkind) es un procedimiento usado en el manejo preoperatorio del paciente con TGA. Esta técnica consiste en el paso de un catéter con balón a la aurícula izquierda a través del foramen oval, posteriormente el balón es inflado y traccionado de nuevo a la aurícula derecha, realizando un desgarro en el septum atrial. Se considera que el procedimiento fue exitoso si se logra obtener un defecto de al menos 5 mm de diámetro, un incremento en la movilidad del reborde inferior del septum atrial y un incremento en la saturación de oxígeno. Este procedimiento es monitorizado mediante ecocardiografía y fluoroscopia logrando visualización del diámetro del defecto final en el septum atrial.

El procedimiento está asociado con complicaciones clasificadas en: Mecánicas como la ruptura del balón con y sin embolización, falla en la desinsuflación o insuflación del balón en la posición incorrecta. Complicaciones traumáticas: lesión cardiaca con ruptura de la auriculilla, lesión de la válvula mitral o lesión vascular de las venas pulmonares o de la vena cava. Las complicaciones embolicas son de origen neurológico atribuidas a microembolización de los fragmentos del balón usado para la dilatación del septum. Las

alteraciones neurológicas observadas en los pacientes han sido cada vez más explicadas por la hipoxemia asociada al tiempo de espera entre el nacimiento y la corrección de la TGA. Por último se encuentran las complicaciones eléctricas que incluyen alteraciones transitorias del ritmo. Este procedimiento se realiza como puente entre la optimización del paciente y el manejo quirúrgico definitivo, en pacientes donde no se cuenta con el equipo idóneo para su manejo completo o en pacientes con TGA y una comunicación interauricular restrictiva.[11,14,15]

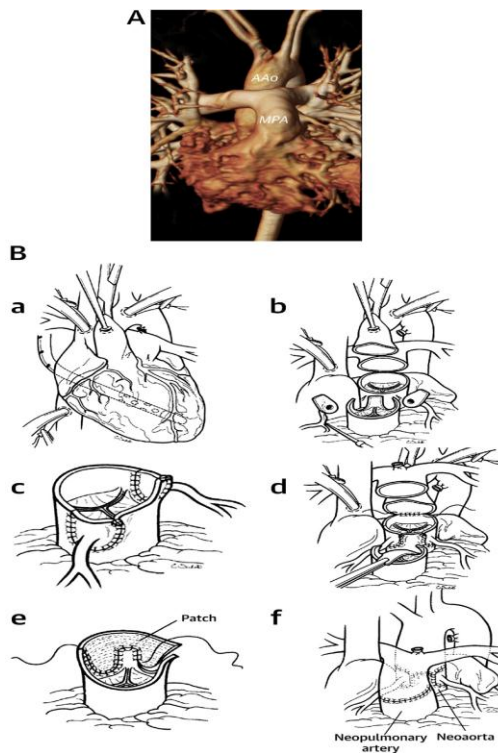
El manejo definitivo se realiza por medio de la corrección quirúrgica, el switch arterial (cirugía de Jatene), en ciertos casos no es posible realizar este procedimiento, por variaciones anatómicas del origen de las arterias coronarias, obstrucción no resecable del tracto de salida del ventrículo izquierdo o por estenosis de la válvula pulmonar. Para estos casos existen dos procedimientos adicionales descritos, el procedimiento de Senning y el de Mustard (switch atrial) que consisten en un redireccionamiento del retorno venoso a las aurículas.[3]

El switch arterial se ha convertido en el procedimiento estándar para la corrección de la TGA, sin embargo este procedimiento paso por modificaciones y adiciones previas hasta llegar al presente de la cirugía. Para los pacientes con septum ventricular intacto la cirugía se recomienda entre los dos primeros días de vida hasta las dos primeras semanas. En los pacientes con defecto interventricular se recomienda la corrección entre los dos y tres meses de vida.[16] El procedimiento de Jatene se realiza con el paciente en circulación extracorpórea. Se seccionan la arteria pulmonar al nivel de la emergencia de la rama pulmonar derecha, la aorta se secciona por encima de las cúspides. Posteriormente se realiza la resección de los ostium coronarios y su movilización para la implantación en la neo-aorta. Este paso implica una alta complejidad según sea la anatomía de las arterias

coronarias y si presentan uno o dos ostium. Existen diferentes procedimientos para lograr una adecuada implantación de las coronarias dada las alteraciones en su anatomía, pudiendo usar la técnica de “trapdoor”, inserción de las coronarias superior a la línea de anastomosis de la neo aorta o el uso de parche de pericardio. Posteriormente se realiza la maniobra de Lecompte por medio de la cual se posiciona el arco aórtico anterior al tronco pulmonar. Seguido a esto se realiza las anastomosis arteriales y la reconstrucción de la arteria pulmonar, con un parche de pericardio para cubrir el defecto creado por la resección de las coronarias.[3] (Figura 3).

Figura 3. Esquema grafico del procedimiento de Jatene. A: esquema de la malformación antes del procedimiento quirúrgico. B: Esquematización del procedimiento de Jatene. a. Canulación, b. Corte de la arteria pulmonar y aorta. c. reimplantación arterias coronarias, d y e. Preparación y reconstrucción de la arteria pulmonar. f. Sutura de la arteria pulmonar y aorta.

(Tomado de:D-Transposition of the great arteries: The current Era of the arterial switch operation).[1]



Para determinar la complejidad de la cirugía de Jatene se deben evaluar ciertos parámetros que dificultan el procedimiento y por tanto modifican sus resultados. La anatomía de las arterias coronarias es uno de los factores que contraindican la cirugía, según su recorrido. Podemos encontrar coronarias con doble asa y dos ostium (hasta en un 15%), coronarias con un asa anterior (en un 0.1%), coronarias intramurales (5.0 %) o coronarias con un solo ostium (5.0 %). Otro factor asociado es la mala alineación de las comisuras que se puede encontrar hasta en un 50% de los casos, en diferentes grados de severidad. Además, se puede ver asociación con obstrucción del arco aórtico, más asociado con el síndrome de Taussig-Bing, lo que hace necesario una reconstrucción de la aorta ascendente por la disparidad entre los diámetros del neo-anillo. Los defectos interventriculares no contraindican el procedimiento, sin embargo se debe realizar a corrección antes de los seis meses previendo el daño de la neo-válvula aortica. Los pacientes que son referidos tardíamente, más de 3 semanas, por lo general están asociados con malformaciones extra cardíacas que contraindican la intervención temprana, por lo cual estos paciente son candidatos a un banding de la arteria pulmonar más un cortocircuitó de Blalock-Taussig para lograr un reacondicionamiento del ventrículo izquierdo y posteriormente llevar a la corrección de la TGA, sin embargo estos paciente presentan una morbilidad aumentada. Los pacientes con pesos por debajo de 1500 gramos presentan un riesgo claro adicional para el procedimiento, siendo un factor de riesgo con menos de 2500 gramos.[17]

El tiempo de intervención depende de la presentación de la TGA, la cual puede ser TGA con septum ventricular integro, con defecto interventricular o con defecto interventricular más estenosis pulmonar. En el primer caso, los pacientes serán llevados a corrección con la cirugía de Jatene antes de las 2 primeras semanas de vida. Para aquellos pacientes remitidos tardíamente, serán candidatos para un banding de la arteria pulmonar con o sin un

cortocircuitó aortopulmonar. Para los pacientes con TGA mas defecto interventricular lo recomendado es la compensación de la falla cardiaca, más una septoatriostomía para disminuir la congestión venosa, con la posterior corrección quirúrgica de la TGA con corrección del defecto interventricular, a los 2 o 3 meses de vida. Actualmente no se recomienda el banding pulmonar en estos pacientes. En los pacientes con TGA mas un defecto ventricular y estenosis pulmonar, se debe analizar la sintomatología con la que se presentan y si la hipoxia es causada por una baja mezcla entre la sangre oxigenada y no oxigenada, para la cual se puede llevar a cabo una septoatriostomía. Por el contrario si la hipoxia obedece a una falta de flujo de la arteria pulmonar, se iniciara con prostaglandinas y se realizara un cortocircuito aortopulmonar. Seguido se realizara el procedimiento de Rastelli, con mejores resultados si este procedimiento se realiza al año o dos años de vida.[18]

5. Problema

La TGA es una malformación congénita cardiaca, con una prevalencia de 0.2 por cada 1000 nacidos vivos y hace parte del 5.0 % al 7.0 % de las malformaciones cardiacas congénitas. Este tipo de alteración consiste en la emergencia de la arteria aorta del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo, lo que da como consecuencia dos sistemas circulatorios independientes. De esta forma, el ventrículo izquierdo al manejar la circulación pulmonar, pierde parte de su masa muscular a partir de las dos semanas de vida, lo que posteriormente durante una corrección quirúrgica puede llevar a falla cardiaca por disfunción ventricular y muerte del paciente. Este tipo de pacientes tienen ciertas características que determinan la mortalidad temprana, como lo son: el peso al momento de la cirugía, peso al nacer, obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo, defecto septal ventricular, estenosis pulmonar, defecto septal ventricular, anomalía y/ o alteraciones coronarias, tiempo de pinzamiento aórtico, uso marcapasos, tiempo de circulación extracorpórea y numero de reintervenciones.

Por lo tanto, es de gran importancia conocer los desenlaces en cuanto a la morbi-mortalidad, cuando se realiza la corrección de la transposición de grandes vasos por medio de la cirugía de Jatene, antes o después de la segunda semana de vida, con el fin de determinar el momento ideal para realizar el procedimiento ya que a nivel mundial se ha estimado una tasa de supervivencia global de 90 a 96% a 5 años, de 85 % a 95 % aproximadamente a 10 años cuando se disminuye la morbilidad asociada en el postoperatorio.

6. Justificación

La TGA consiste en una disconcordancia arterio ventricular, en la cual la arteria aorta emerge del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo, con lo cual el ventrículo izquierdo maneja un sistema de bajas presiones (circulación pulmonar) y el ventrículo derecho maneja un sistema de altas presiones (circulación sistémica). La consecuencia de esta alteración es la pérdida de masa muscular del ventrículo izquierdo, con la posterior disfunción ventricular y falla ventricular en el caso de una corrección posterior a las dos semanas de vida.

En el desenlace de este procedimiento se ven involucradas ciertas variables que pueden ser modificadas previas o durante la cirugía, además de variables no modificables que pueden ayudar en el planeamiento del tipo de intervención quirúrgica, así disminuyendo la morbi-mortalidad asociada. Además, Las Reparaciones de las lesiones asociadas tales como (atresiapulmonar) o (defectos del tabique interventricular) (VSD) han logrado aceptables resultados, aproximadamente el 80% de supervivencia a los 20 años.

Actualmente desconocemos la existencia de publicaciones nacionales en las cuales se comparen los desenlaces de los pacientes intervenidos por medio de la cirugía de Jatene antes o después de las dos semanas de vida para la corrección de la TGA. Teniendo en cuenta que la fundación Cardioinfantil de Bogotá es una institución en la cual se realizan aproximadamente 10 procedimientos al año para la corrección de malformaciones cardíacas congénitas, tipo trasposición de grandes vasos y consideramos que la realización de estudios que permitan describir los diferentes factores de riesgo involucrados en la morbi-mortalidad de los pacientes llevados a cirugía antes y después de las dos semanas de vida puede servir de guía para determinar el impacto en nuestra población respecto al mejor momento en el cual se debe realizar el procedimiento.

7.Objetivos

7.1Objetivo general

Describir la morbi-mortalidad en los pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias, llevados a cirugía de Jatene antes y después de las dos semanas de vida, en la Fundación Cardioinfantil en el periodo comprendido entre febrero del 2003 hasta diciembre de 2014.

7.2 Objetivos específicos.

- Describir las características preoperatorias tanto socio-demográficas como clínicas de los pacientes llevados a cirugía de Jatene.
- Describir las características intraoperatorias de los pacientes llevados a cirugía de Jatene.
- Describir los desenlaces de morbilidad y mortalidad hasta 30 días del postoperatorio de cirugía de Jatene.

8. Metodología

8.1 Enfoque metodológico

8.1.1. Tipo de estudio

Estudio descriptivo retrospectivo con componente analítico.

8.1.2 Criterios de inclusión

Pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias intervenidos quirúrgicamente con la técnica de Jatene, en la fundación Cardioinfantil, en el periodo comprendido entre febrero de 2003 y diciembre del 2014.

8.1.3. Criterios de exclusión

- Datos incompletos en la historia clínica.
- Pacientes fallecidos en cirugía.

8.2 Población y muestra

8.2.1 Universo

Pacientes con diagnóstico de transposición de grandes arterias en la fundación Cardioinfantil de Bogotá.

8.2.2 Población sujeto

Pacientes con transposición de grandes arterias a los que se le realizó cirugía de Jatene.

8.2.3 Muestra

Muestreo no probabilístico. Se incluirán todos los pacientes operados desde el año 2003, mediante bases de datos de registros médicos, hasta diciembre de 2014. Como se pretende incluir toda la población disponible no se realiza cálculo de tamaño de la muestra sino cálculo del poder del estudio.

8.3 Instrumento de recolección de datos

Base de datos del servicio de cirugía cardiovascular pediátrica de la Fundación Cardioinfantil. Ver anexo 1.

8.3.1 Procedimiento para recolección de información.

Una vez obtenida la aprobación del protocolo de investigación, se realizó una revisión de la base de datos, incluyendo los pacientes que cumplen con los criterios de inclusión, realizando el análisis de cada una de las variables de interés, para el desarrollo del estudio.

8.3.2. Plan de análisis

Se hizo un análisis descriptivo de todas las variables del preoperatorio, operatorio y desenlaces de morbilidad y mortalidad de todos los pacientes incluidos en el estudio, por los subgrupos expuestos y los no expuestos.

Los siguientes parámetros fueron considerados para el cálculo de poder: error alfa 0,05, tamaño de la muestra 109 pacientes, proporción del grupo control 0,44, OR esperado 3, tasa asignación grupos 1, a 2 colas, calculado en el software TAMAMU 1.0; el poder del estudio es de 79% para encontrar diferencias.

Las variables continuas se analizaron según el tipo de distribución evaluado con la prueba de Shapiro – Wilk, mediante medias y la desviación estándar, para variables de distribución normal, o medianas y el rango intercuartil. Las variables categóricas ordinales o no se analizaron mediante frecuencias relativas y absolutas en relación al total de pacientes y a los subgrupos.

Los grupos de expuestos y no expuestos fueron comparados mediante pruebas de hipótesis así: variables continuas mediante T de Student para variables de distribución normal (donde ambas deben tener distribución normal para aplicar la prueba) y Mann Whitney para variables no paramétricas. Las variables categóricas se compararon en tablas de dos por dos mediante el test exacto de Fisher.

Se aceptó una diferencia estadísticamente significativa si el valor de p de las pruebas de hipótesis es menor a 0,05 a dos colas. Los análisis se hicieron en STATA 10,0.

8.4 Control de sesgos y errores

Se realizó una auditoría del 15% de los pacientes ingresados a la base de datos para determinar la exactitud del 100% de las variables recolectadas, además se buscaron valores extremos, perdidos y no concordantes contra historia clínica. Si se obtenía un valor superior a 3.0 % de errores se consideraba volver a incluir a todos los pacientes por un segundo investigador.

9. Variables

A continuación se presenta la tabla de variables.

Tabla 1. Variables utilizadas en el estudio.

Nombre de la Variable	Definición Conceptual	Definición Operativa	Escala de Medición
Edad	Duración de la existencia de un individuo medida en unidades de tiempo.	Días cumplidos a partir del nacimiento.	Cuantitativa, Discreta
Sexo	Condición orgánica de género.	Masculino o femenino.	Cualitativa, Dicotómica.
Prematurez	Nacimiento antes de las 37 semanas de gestación.	Semana de gestación a partir de la fecundación.	Cuantitativa, Continua
Peso	Medida obtenida en gramos de la masa del recién nacido.	Peso al momento de la intervención.	Cuantitativa, Continua
Septo interventricular íntegro	Ausencia de solución de continuidad en el septo interventricular.	Evaluación eco cardiográfica al momento del nacimiento.	Cualitativa, Dicotómica.
Comunicación interauricular	Defecto congénito consistente en la deficiencia del septum interauricular.	Evaluación eco cardiográfica al momento del nacimiento.	Cualitativa, Dicotómica.
Ductus persistente	Comunicación anormal entre la arteria pulmonar y la aorta durante la vida fetal.	Evaluación eco cardiográfica al momento del nacimiento.	Cualitativa, Dicotómica.
Foramen Oval	Abertura en la pared en el tabique interauricular.	Evaluación eco cardiográfica al momento del nacimiento.	Cualitativa, Dicotómica.
Coartación de Aorta	Estenosis de la aorta a nivel del conducto arterioso.	Evaluación eco cardiográfica al momento del nacimiento.	Cualitativa, Dicotómica.
Atrioseptostomía	Procedimiento para crear una comunicación interauricular.	Perforación con el catéter de hemodinámica.	Cualitativa, Dicotómica.

10. Resultados

Se incluyeron 109 pacientes que fueron sometidos a tratamiento de cirugía de Jatene. Los pacientes fueron divididos en dos grupos según la edad en el momento de la intervención, tomando dos semanas de edad como punto de corte.

El promedio de edad fue de siete días para los menores de dos semanas, con un (rango 6-11 días) y de 54 días para los mayores de dos semanas, con (rango 31-125 días). Cincuenta y nueve (54,1%) pacientes fueron mayores a dos semanas de edad, de los cuales cuarenta y cuatro (74,6%) fueron de sexo masculino y tuvieron un peso promedio de 3,9 kg (DE + - 1,1)

Los pacientes menores de dos semanas de vida presentaron un mayor porcentaje en las características preoperatorias, en cuanto a: septum interventricular íntegro n=36(72%), foramen oval permeable n=15(30%) y realización de atrioseptostomía n=22 (44%), a diferencia de los mayores de dos semanas, donde el mayor porcentaje fue hallado en CIA n=21(35,6%), ductus arterioso persistente n=26(44,1%) y coartación de la aorta n=6 (10,2%). En la tabla 2 se observan las características preoperatorias por grupo de tratamiento.

Con respecto al estado preoperatorio se observó que de los menores de dos semanas, ocho (16%) presentaron choque cardiogénico, catorce (28%) requirieron ventilación mecánica prolongada y doce (24%) presentaron anomalías coronarias.

En el periodo intraoperatorio, la mediana de tiempo de la circulación extracorpórea durante el reparo, fue de 152 minutos para los menores de dos semanas con un (rango de 141-186 minutos). Para los pacientes mayores de dos semanas de edad fue de 159 minutos (Rango 147-186 minutos).

En los desenlaces postoperatorios se encontró que los paciente menores de dos semanas de vida presentaron mayor porcentaje de tórax abierto n=40 (80%) (p = 0.151), bajo gasto n=27 (54%) (p=0,008), requerimiento de diálisis peritoneal n=20 (40%) (p=0,02), ventilación mecánica prolongada n=31 (62%) (p=0,64) y mortalidad n=7 (14%) (p=0,21). Los desenlaces postoperatorios se describen en la tabla 3.

Tabla 2. Características demográficas y clínicas de los pacientes discriminados de acuerdo a la edad (menor o mayor a 2 semanas)

Características	Menor 2 semanas N= 50	Igual o mayor 2 semanas N= 59	Valor p
Edad (días) Mediana (Rango)	7 (6-11)	54 (31-125)	0.0001
Sexo Masculino n(%)	30 (60)	44 (74,6)	0,104
Prematuros n(%)	3 (6)	3 (5,2)	0,851
Peso (Kg) Mediana (DE)	3,1 (0,4)	3,9 (1,1)	0,0001
Septo Interventricular Integro n(%)	36 (72)	17 (28,8)	0,0001
CIA n(%)	13 (26)	21 (35,6)	0,281
Ductus n(%)	29 (42)	26 (44,1)	0,147
Foramen Oval n(%)	15 (30)	10 (16,9)	0,106
Coartación de Aorta n(%)	3 (6,0)	6 (10,2)	0,431
Atrioseptostomía n(%)	22 (44,0)	20 (33,9)	0,28

Tabla 3. Desenlaces postoperatorios discriminados de acuerdo a la edad (menor o mayor a 2 semanas)

Desenlace	Menor 2 semanas N= 50	Igual o mayor 2 semanas N= 59	Valor p
Tórax Abierto n (%)	40 (80)	40 (67,8)	0,151
Bajo Gasto n (%)	27 (54)	17 (28,8)	0,008
Score Wernosky 24 horas Mediana (IC)	20 (14-32)	15 (8-39)	0,358
Diálisis peritoneal n (%)	20 (40)	12 (20,3)	0,02
Estancia postopeatoria Mediana (IC)	14 (9-19)	17 (13-27)	0,62
Ventilación mecánica prolongada n(%)	31 (62)	34(57,6)	0,64
Muerte n (%)	7 (14,0)	4 (6,8)	0,21

11. Discusión

En este estudio se analizaron 109 pacientes de forma retrospectiva en un periodo de 11 años en un solo centro hospitalario, a los cuales se les realizó la corrección de TGA por medio del procedimiento de Jatene, teniendo en cuenta las siguientes variables: edad, sexo, peso al momento de la intervención, edad gestacional (prematurez), y malformaciones coronarias asociadas. Encontramos que la mortalidad postoperatoria a 30 días en pacientes menores de 2 semanas de vida fue de 14%, similar a otras series publicadas recientemente, en donde se ha reportado entre el 3,0% y el 15,4%. [19,20] En el grupo estudiado mayor a dos semanas la mortalidad fue 6,8% sin embargo no se encontró una diferencia estadísticamente significativa entre los dos grupos. Otro reporte en América Latina describió cifras de mortalidad que se han reducido de un 31% a 16% en los últimos años al parecer por la curva de aprendizaje de la técnica. [21]

Por otro lado, se encontró una diferencia estadísticamente significativa ($p=0.008$) en cuanto al bajo gasto al comparar los dos grupos, siendo mayor en los menores a dos semanas, lo que indicaría que este grupo tendría un mayor riesgo de mortalidad. Este hecho puede explicar las muertes tempranas ocurridas entre las primeras 24 horas a 5 días del postoperatorio, relacionadas con la insuficiencia cardíaca izquierda irreversible, insuficiencia cardíaca derecha aguda refractaria por mala perfusión de arterias coronarias e insuficiencia orgánica múltiple. [22]

En cuanto a las variantes de la anatomía coronaria encontramos que se presentaron en un mayor porcentaje en el grupo menor de dos semanas de vida (24%) en comparación con los mayores de dos semanas (16.9%), lo cual podría estar relacionado con la mayor mortalidad observada en el primer grupo similar a otros reportes. [22,23] Se ha descrito que la

dificultad técnica en la reimplantación de las arterías coronarias podría relacionarse con mortalidad a largo plazo. [7,8]

También se ha encontrado que el peso al momento de la intervención quirúrgica es un factor de riesgo para mortalidad, siendo el corte de 2.5 kg. En este estudio se encontró que el grupo de mayor mortalidad presentó en promedio menor peso al momento de la intervención, aunque no se intervinieron pacientes por debajo del punto de corte establecido como riesgo en la literatura mundial.[23]

En general la mayoría de estudios muestran que la cirugía de Jatene sigue siendo el procedimiento de elección para la transposición de grandes vasos con adecuados resultados en términos de supervivencia global y morbi-mortalidad a corto y largo plazo con una supervivencia global estimada de 90% a 96% a 5 años y de 85% a 95% aproximadamente a 10 años.[24,25]

Aunque el número de pacientes en este estudio es menor a algunos reportes, no deja de ser significativo para nuestra población colombiana, y además abre nuevas posibilidades de investigación sobre el momento de intervención quirúrgica para el tratamiento de la transposición de grandes arterias. Se considera relevante en un futuro analizar con mayor detalle las causas precisas de mortalidad y los resultados con un mayor tiempo de seguimiento, así como la calidad de vida y la comorbilidad asociada a mayor edad.

12. Conclusión

Existen diferencias importantes en los resultados quirúrgicos con la técnica de Jatene cuando se interviene antes o después de las dos semanas de vida, sin embargo solo se encontró una diferencia estadísticamente significativa en cuanto al bajo gasto y el requerimiento de diálisis que fue menor para los mayores a dos semanas. La mortalidad fue mayor en los menores de dos semanas, sin ser estadísticamente significativa ($p=0,21$). Así mismo se evidenció que en el grupo de mayor mortalidad, los pacientes presentaban septum interventricular íntegro en una mayor proporción y con menor peso en el momento de la intervención quirúrgica. La técnica de Jatene continúa siendo el procedimiento de elección para la corrección de la transposición de grandes arterias.

13. Referencias Bibliográficas

1. Villafañe J, Lantin-Hermoso MR, Bhatt AB, Tweddell JS, Geva T, Nathan M, et al. D-Transposition of the great arteries: The current Era of the arterial switch operation. *J Am Coll Cardiol*. 2014 Aug 5;64(5):498-511.
2. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Successful anatomic correction of transposition of the great vessels: a preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 1975; 28: 461–464.
3. Khonsari S, Flint C. Cardiac Surgery: Safeguards and Pitfalls in Operative Technique: Section III - Surgery for Congenital Heart Defects; Transposition of the Great Vessels: 4th edition. Lippincott Williams –Wilkins. 2007: 303-323.
4. Sadle. T. Langman Embriologia medica, 11^a edicion; Lippincott Williams –Wilkins. 2009.165-185.
5. Andropoulos. D, Stayer. S, Russell. I, Mossad. E. Anesthesia for congenital heart disease: Embryology, development and nomenclature of congenital heart disease. Second edition. Wiley-Blackwell. 2010: 37-54.
6. Cohn L. Cardiac surgery in the adult. Surgical anatomy of the heart. chapter 2. Third edition. McGraw-Hill: 2008. 29-49.
7. Angelini P. Coronary artery anomalies –current clinical issues definitions, classification, incidence, clinical relevance and treatment guidelines. *Tex Heart Inst F*. 2002; 29:271-278.
8. Angelini P, Velasco JA, Flamm S. Coronary anomlies: incidence, pathophsiology and clinical relevance. *Circulation*. 2002; 105:2449-2454.

9. Lowry AW, Olabiyi OO, Adachi I, Moodie DS, Knudson JD. Coronary artery anatomy in congenital heart disease. *Congenit Heart Dis*. 2013 May-Jun;8(3):187-202.
10. Unolt M, Putotto C, Silvestri LM, Marino D, Scarabotti A, Valerio Massaccesi et al. Transposition of great arteries: New insights into the pathogenesis. *Front Pediatr*. 2013 Jun 6(1):11.
11. Martins P, Castela E. Transposition of the great arteries. *Orphanet J Rare Dis*. 2008 Oct 13(3):27.
12. Mahle WT, Gonzalez JH, Kreeger J, Marx G, Duldani G, Silverman NH. Echocardiography of transposition of the great arteries. *Cardiol Young*. 2012 Dec;22(6):664-70.
13. Butts RJ, Ellis AR, Bradley SM, Hulsey TC, Atz AM. Effect of prostaglandin duration on outcomes in transposition of the great arteries with intact ventricular septum. *Congenit Heart Dis*. 2012 Jul-Aug;7(4):387-91.
14. Doshi H, Venugopal P, MacArthur K . Does balloon atrial septostomy performed before arterial switch surgery increase adverse neurological outcomes? *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2012 Jul;15(1):141-3.
15. Cinteza E, Carminati M. Balloon atrial septostomy- Almost half a century after. *Maedica (Buchar)*. 2013 Sep; 8(3):280-4.
16. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Mavroudis CD, Jacobs JP. Past, present and future of the arterial switch operation: historical review. *Cardiol Young*. 2012 Dec; 22(6):724-31.
17. Lacour-Gayet F. Complexity stratification of the arterial switch operation: a second learning curve. *Cardiol Young*. 2012 Dec; 22(6):739-44.

18. Rao PS. Consensus on timing of intervention for common congenital heart diseases: part II - cyanotic heart defects. *Indian J Pediatr.* 2013 Aug; 80(8):663-74.
19. Lalezari S, Bruggemans EF, Blom NA, Hazekamp MG. Thirty-Year Experience With the Arterial Switch Operation. *Ann Thorac Surg.* 2011 Sep;92(3):973-9.
20. Chasovskyi K, Fedevych O, Vorobiova G, Zhovnir V, Maksimenko A, Boychenko O, et al. Arterial switch operation in the first hours of life using autologous umbilical cord blood. *Ann Thorac Surg.* 2012 May;93(5):1571-6.
21. Vera L , Bautista F , Castañeda E , Arboleda M. Tratamiento quirúrgico de la transposición de grandes arterias y factores asociados con la mortalidad. *Rev Med Hered.* 2013; 24:192-198.
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 Jul;94(1):139-45.
23. Murtuza B, Barron DJ, Stumper O, Stickley J, Eaton D, Jones TJ, et al. Anatomic repair for congenitally corrected transposition of the great arteries: a single-institution 19-year experience. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Dec;142(6):1348-57.
24. Nevvazhay T, Chernogrivov A, Biryukov E, Biktasheva L, Karchevskaya K, Sulejmanov S, et al. Arterial switch in the first hours of life: no need for Rashkind septostomy? *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012 Sep;42(3):520-3.
25. Popov AF, Tirilomis T, Giesler M, OguzCoskun K, Hinz J, Hanekop GG, et

al. Midterm results after arterial switch operation for transposition of the great arteries: a single centre experience. *J Cardiothorac Surg.* 2012 Sep 7;7:83.