

**ARTÍCULO DE INVESTIGACIÓN ORIGINAL**

# Diagnóstico y tratamiento en una serie de pacientes con transposición corregida de las grandes arterias (doble discordancia cardiaca)

*Diagnosis and treatment in a series of patients with cardiac corrected transposition of the great arteries (double discordance)*

Jesús De Rubens-Figueroa<sup>1\*</sup> , Paulina Villamar-García<sup>2</sup>, Diana G. Ruiz-Meléndez<sup>3</sup>, Carlos González-Rebeles<sup>4</sup> y Alexis Palacios-Macedo<sup>5</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cardiología, Laboratorio de Ecocardiografía; <sup>2</sup>Servicio de Pediatría; <sup>3</sup>Servicio de Cardiología; <sup>4</sup>Servicio de Cardiología, Laboratorio de Electrofisiología; <sup>5</sup>Servicio de Cirugía Cardíaca. Instituto Nacional de Pediatría, Ciudad de México, México

## Resumen

**Objetivo:** La doble discordancia auriculo-ventricular y ventrículo-arterial (DD) o transposición corregida de las grandes arterias, se presenta en 0.02-0.07 de cada 1,000 recién nacidos vivos. El objetivo del estudio es describir el diagnóstico, tratamiento y evolución de pacientes con DD. **Método:** Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo, revisando los registros de pacientes con DD en los últimos 22 años. Se realizó estadística descriptiva. Las variables numéricas se obtuvieron mediante medias y desviación estándar y las categóricas mediante frecuencias y porcentajes. **Resultados:** Se estudiaron 30 pacientes con una relación de 1.5:1 para el varón, con una edad media de 20 meses. El situs fue solitus en 24/29 pacientes (82.7%). La comunicación interventricular fue la lesión más frecuente en 25/29 pacientes (86.2%), insuficiencia tricuspídea en el 70%. Cuatro pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar. Con bloqueo atrio-ventricular un 20%. Uno con síndrome de Wolff-Parkinson-White. El tratamiento quirúrgico se realizó en el 70% de los pacientes. Con procedimiento de Glenn 8 (26.6%) y 4 cirugías de Fontan (13.3%). El seguimiento fue de 1 mes a 17 años. Cinco fallecieron (16.6%). De los 25 restantes, 18 pacientes (72%) con función ventricular normal, 5 con clasificación de Ross grado II (20%) y 2 en G III (8%). **Conclusiones:** La calidad de vida de estos pacientes está mejorando, aún existe controversia sobre el momento ideal para realizar el procedimiento más adecuado quirúrgico.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita. Transposición congénitamente corregida de las grandes arterias. Inversión ventricular. Doble discordancia.

## Abstract

**Objective:** The atrio-ventricular and ventricle-arterial double discordance (DD) or corrected transposition of the great arteries is a rare heart disease, it occurs in 0.02-0.07 of every 1,000 live newborns. The objective of the study is to describe the diagnosis, treatment and evolution of a series of patients with DD. **Method:** A retrospective and descriptive study was carried out, reviewing the records of patients diagnosed with DD in the last 22 years. Descriptive statistics were performed.

### \*Correspondencia:

Jesús De Rubens-Figueroa

E-mail: derubens@hotmail.com

1405-9940 / © 2024 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo open access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 11-12-2023

Fecha de aceptación: 21-03-2024

DOI: 10.24875/ACM.23000262

Disponible en internet: 08-05-2024

Arch Cardiol Mex. 2024;94(4):420-428

[www.archivoscardiologia.com](http://www.archivoscardiologia.com)

Numerical variables were obtained using means and standard deviation and categorical variables using frequencies and percentages. **Results:** Thirty patients were studied in 22 years with a ratio of 1.5:1 for men, with a mean age of 20 months. The situs was solitus in 24/29 patients (82.7%). Ventricular septal defect was the most frequent lesion in 25/29 (86.2%) Tricuspid insufficiency in 70%. Four patients diagnosed with pulmonary atrial hypertension. With atrio-ventricular block 20%. One with Wolff-Parkinson-White syndrome. Surgical treatment was carried out in 70% of patients. Eight with Glenn procedure (26.6%) and 4 with Fontan surgery (13.3%). Follow-up ranged from 1 month to 17 years. Five died (16.6%). Of the 25 patients in follow-up, 18 patients (72%) had normal ventricular function, 5 with Grade II Ross classification (20%) and 2 in Grade III (8%). **Conclusions:** The quality of life of these patients is improving and there is still controversy in the literature about the ideal time to perform the most appropriate surgical procedure.

**Keywords:** Congenital heart disease. Congenitally corrected transposition of the great arteries. Ventricular inversion. Double discordance.

## Introducción

Esta patología se describió por primera vez en estudios de autopsia por Rokitansky, en 1875<sup>1</sup>. Tiempo atrás esta cardiopatía se conoció como inversión ventricular, L-transposición o transposición corregida de las grandes arterias<sup>2,3</sup>.

La doble discordancia atrio-ventricular (AV) y ventrículo-arterial (DD) es el término adecuado para describir esta patología debido a que el mecanismo embrionario es diferente al de una transposición de las grandes arterias<sup>4</sup>.

Esta cardiopatía se forma en la etapa embrionaria por un plegamiento del giro del tubo cardíaco primitivo a la izquierda (L-asa) en vez de realizarlo en dextro torsión (D-asa) que es lo habitual, esto hace que el ventrículo izquierdo (VI) se sitúe a la derecha, mientras que el ventrículo derecho (VD) a la izquierda, lado a lado. El septo interventricular se posiciona más sagital y horizontal, con mala alineación de la cruz del corazón, por esto en un 80% de los pacientes se asocia a comunicación interventricular (CIV). El recorrido de las grandes arterias va en paralelo y no cruzadas, como es lo habitual. Es frecuente encontrar una obstrucción sub pulmonar en el VI hasta en un 40%, sobre todo si existe CIV<sup>2,5,6</sup>.

En la DD al estar conectado el VI con la arteria pulmonar hace que exista una continuidad fibrosa mitro-pulmonar; en contraparte, la conexión del VD con la aorta se caracteriza por la presencia de un infundíbulo sub aórtico, bien desarrollado por la discontinuidad fibrosa entre la tricúspide (la cual es displásica) y la arteria aorta, además de que esta se encuentra posicionada anterior y a la izquierda con respecto a la arteria pulmonar<sup>7</sup>.

Es una cardiopatía poco común. La aurícula derecha se conecta al ventrículo morfológicamente izquierdo que se encuentra a la derecha y de aquí sale la arteria pulmonar. La aurícula izquierda se conecta al ventrículo

morfológicamente derecho que se encuentra a la izquierda y en ese ventrículo está conectada la arteria aorta. Se presenta en 0.02-0.07 de cada 1,000 recién nacidos vivos y menos del 0.05% del total de las cardiopatías congénitas<sup>1,8</sup>.

Se caracteriza por un VD que mantiene una circulación sistémica y bajo estas condiciones con el tiempo falla la función ventricular, mientras que el VI que está a la derecha maneja las presiones pulmonares. La mayor manifestación de disfunción del VD es la insuficiencia tricuspidea (IT), la cual se asocia a mayor morbilidad<sup>9</sup>.

En una forma sencilla pareciera que la alteración anatómica estuviera fisiológicamente resuelta al irse la sangre venosa sistémica al tronco pulmonar y la sangre oxigenada a la arteria aorta, sin embargo, los ventrículos están invertidos.

Las anomalías asociadas son comunes (85%) e incluyen CIV (50-60%), estenosis pulmonar (EP) o atresia (30-50%), displasia de la válvula tricúspide (tipo Ebstein) y bloqueo atrio-ventricular (BA-V). Un 25% de los casos tienen dextrocardia o mesocardia<sup>3,5,7,10</sup>.

El objetivo del estudio es describir la frecuencia, el diagnóstico, tratamiento y evolución de una serie de casos con DD.

## Método

Se realizó un estudio retrospectivo y descriptivo, revisando los expedientes de pacientes con diagnóstico de DD del 1 de enero del 2000 hasta el 30 de diciembre del 2022.

Se recabaron datos de sexo, edad al momento del diagnóstico, lesiones asociadas, evolución clínica, tipo de cirugía y seguimiento clínico.

Se realizó estadística descriptiva. Las variables numéricas se obtuvieron mediante media y desviación estándar y las variables categóricas mediante frecuencias y

porcentajes. Se comparan las características de nuestra población con los resultados de la literatura por medio de la prueba exacta de Fisher. La información se elaboró en una base de datos en Excel de Microsoft y el análisis estadístico se realizó con el paquete computacional Statistical Package for the Social Sciences (SPSS) versión 28.

## Resultados

En el periodo de los últimos 23 años estudiamos 30 pacientes. Se estima que ingresa un poco más de un paciente por año con ese diagnóstico a nuestro instituto.

Las edades al momento del diagnóstico comprendieron de recién nacido al mayor, que fue de 11 años de edad, con una media de 20.2 meses. Fueron 18 del sexo masculino, para una relación 1.5:1.

El *situs* fue *solitus* en 24/29 pacientes (82.7%), en 5/29 *inversus* (17.2%), un paciente poco frecuente en criss-cross (en *inversus* y dextrocardia), 9/24 (37.5%) presentaron dextrocardia, 15/24 (62.5%) levocardia. Con arco aórtico derecho en 16/29 (55.1%).

Dentro de las anomalías anatómicas asociadas, la CIV fue la más frecuente, en 25/29 pacientes (86.2%), de las cuales cinco fueron peri membranosas, tres musculares y cinco sub pulmonares, 12 con CIV muy amplia. Le siguieron en frecuencia 16 pacientes con EP (53.3%), 13/29 (44.8%) con comunicación interatrial (CIA), 6/28 (21.4%) con persistencia del conducto arterioso (PCA), tres Ebstein izquierdos, tres con hipoplasia del arco aórtico, dos con rama derecha pulmonar hipoplásica y dos con atresia pulmonar. Dos casos poco frecuentes con canal AV común, en *situs solitus*, los cuales se identificaron: el VD a la izquierda por su hipertrofia y la banda moderadora con entrada de la aurícula izquierda y emergencia de la aorta y al VI a la derecha por ser más liso y elipsoide con entrada de la aurícula derecha y emergencia de la arteria pulmonar. En cuanto al arco aórtico: 13/29 fueron derechos y 16/29 izquierdos y un paciente con doble arco aórtico. Uno con coronaria derecha emergiendo de la descendente anterior, el resto con coronarias de distribución en espejo, excepto una que no se estudió (Tabla 1). Todos los pacientes cursaron con lesiones cardíacas asociadas. Se hizo un comparativo con otras publicaciones, encontrando significancia en algunas lesiones asociadas con nuestro estudio (Tabla 2).

Dentro de las alteraciones funcionales asociadas, en 19/27 pacientes (70.3%) presentaron IT de diverso grado: ocho leves, seis moderadas y siete graves.

Los dos con canal AV común con insuficiencia de la válvula AV única. Uno con atresia tricuspídea, otro con hipoplasia tricuspídea; cuatro pacientes con diagnóstico de hipertensión arterial pulmonar.

A 10/30 pacientes (33.3%) se les detectó disfunción VD de acuerdo con parámetros ecocardiográficos. En todos los pacientes el VI fue el anterior, excepto en un solo caso (en uno con *situs inversus* y arco aórtico derecho) (Tabla 1).

Respecto a las anomalías electrocardiográficas, se observaron 6/30 pacientes (20%) con BA-V: tres de ellos con BA-V de primer grado, uno de 2º grado y dos con BA-V III. Cuatro con bloqueo incompleto de rama izquierda del haz de His, tres con bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His y uno con disfunción del nodo sinusal en un paciente, manifestado por ritmo nodal intermitente y otro con diagnóstico de síndrome de Wolff-Parkinson-White.

El tratamiento médico se administró en 19 pacientes (63%) con furosemida, espironolactona y captoril; en pacientes con fisiología uni ventricular con ácido acetilsalicílico y al paciente con Wolff-Parkinson-White, se manejó con metoprolol, propafenona y ablación de vía accesoria.

El tratamiento quirúrgico hasta el momento del corte del estudio fue en 21 (70%) de los pacientes; dos con fistula sistémico-pulmonar, dos con plastia de la válvula tricúspide, dos con cierre de CIA, tres avances aórticos, cuatro con cierre de CIV, a cinco pacientes se les realizó bandaje pulmonar previo a la paliación y hasta el momento del estudio con ocho procedimientos de Glenn (26.6%) y cuatro con cirugía de Fontan (13.3%).

En cuanto a la evolución, 25 (83.3%) continúan en seguimiento; en espera de cirugía al momento del estudio tres pacientes (10%). El seguimiento fue en algunos pacientes de un mes a 17 años.

Cinco fallecieron (16.6%): uno a los cinco años de edad, por choque séptico y cardiogénico en el posquirúrgico inmediato posterior a cirugía de Fontan; otro a los 17 años de edad, tras desarrollar un osteosarcoma y por complicación por quimioterapia, presentó un infarto inferior (paciente que no recibió tratamiento quirúrgico cardiaco); el tercer fallecido fue a los nueve días de vida en el posquirúrgico inmediato por choque cardiogénico, tras corrección de anomalías asociadas (avance aórtico, cierre de CIV y bandaje pulmonar). El cuarto fallece por una crisis de hipoxia ante una estenosis severa del anillo y ramas pulmonares a los cinco meses de edad. El quinto paciente fallece a los 3 años 8 meses por taquicardia ventricular sostenida y choque cardiogénico.

**Tabla 1.** Características clínico-quirúrgicas en pacientes con doble discordancia

Paciente	Sexo	Edad en meses	Situs	Lesiones asociadas	Disfunción ventricular	Procedimiento	Resultado
1	M	3	SS	Ebstein, CIV, IT, IM, AAo izq	No	Bandaje, Glenn	Fallece en POP
2	M	9	SI	CIV, CIA, EP, AAo izq, HVD	No	Glenn, Fontan	Ross I. Alta
3	F	18	SI	CIA, EP, IT, IM, AAo der	Sí	Ampl. TSVD, cierre CIA	Ross II. Alta
4	M	12	SI	CIV, EP, AAo der, AT	No	Ninguno. En espera de cirugía	Ross I
5	M	1	SI	CIA, EP, IT, AAo der	No	Ampl. TSVD, cierre CIA	Ross I. BA-V-I. Alta
6	M	RN	SS	CIV, IM, IT, AAo izq	No	Ninguno	Ross I
7	M	12	SS	CIV, CIA, EP, AAo izq	No	Ninguno	Ross I
8	M	84	SS	CIV, EAo, AAo izq, IT, IM	No	Cierre CIV y DAE	Ross II, HAP, BA-V-III
9	M	5	SS	CIV, Ebstein, IT, IM, Ao izq	Sí	Cierre CIV, plastia T, bandaje pulmonar	Ross I, BA-V-I
10	F	5	SS	CIV, CIA, AP, PCA, AAo izq	Sí	Glenn-Fontan	Ross I
11	M	16	SS	PCA, CIV, EP, IT, AAo izq, HVD	No	Glenn-Fontan	Ross I
12	F	5	SS	CIV, PCA, CoAo, HAAo, IT severa, AAo der	Sí	Bandaje pulmonar, avance Ao, Glenn-Fontan	Ross II
13	M	132	SI	CIV, EP, EAo, AAo izq	Sí	FB-T	Fallece por osteosarcoma
14	M	24	SI	CIV, CIA, IT, AAo der, EP, HVD	No	Glenn	Ross II
15	M	RN	SS	CIV, Ao izq	Sí	Bandaje (no alcanzó a operarse)	Ross I, falleció
16	M	5	SS	CIV, AAo izq, HVD, IM	No	Bandaje/Glenn	Ross III, BA-V 3º
17	F	RN	SS	CIV, PCA, HAAo, AAo der	Sí	Bandaje, avance aórtico	Fallece en POP
18	M	RN	SS	FOP, CIV, PCA, AP, AAo der, IT, IM, coronariopatía	Sí	FB-T/Glenn	Ross I
19	M	132	SS	Ebstein, IT, AAo izq	No	Ninguno/ablación WPW	Ross I, WPW
20	F	RN	SS	CIV, CIA, PCA, IT, IM, HAAo, Ao izq	Sí	Cierre de defectos. Avance Ao	Ross I
21	M	1	SS	CIV, HAAo, CoAo, IT, IM, Ao izq	Sí	Bandaje pulmonar, plastia VT, avance Ao	Ross IV, BA-V-I POP tardío fallece
22	F	12	SS	CIV, IT, IP, AAo izq	No	Ninguno	Ross I
23	F	1	SS	Canal AV, PCA, EP, AAo derecho, insuficiencia de válvula común	No	Pendiente corrección del canal atrio-ventricular	Ross I, BA-V-III. Marcapasos
24	F	16	SI	PCA, CIV, CIA, EP, IT, interrupción de vena cava inferior. Doble AAo	No	Cierre de defectos	BA-V 3º, marcapasos Ross I

(Continúa)

**Tabla 1.** Características clínico-quirúrgicas en pacientes con doble discordancia (*continuación*)

Paciente	Sexo	Edad en meses	Situs	Lesiones asociadas	Disfunción ventricular	Procedimiento	Resultado
25	M	6	SS	IT, displasia de tricúspide, AAo izq	Sí	Ninguno	Ross I, BA-V-1°
26	F	1	SS	Canal AV, EP, Ao der	No	Pendiente corrección del canal atrio-ventricular	Ross I, BRDHH
27	M	15	SI	CIA, CIV, EP, IT, AAo der	No	Ninguno	BA-V 3°, Ross I, marcapasos
28	M	24	SI	CIV, EP, IT, AAo izq	No	Corrección de CIV	Ross I
29	F	34	SS	IT, IP, AAo izq	Sí	Ablación Qx ninguno	TPSV, Ross II
30	F	24	SI	Criss-cross, CIV, PCA, AAo izq, ventrículos supero-inf	No	Cierre de defectos	Ross I

Anom VT: anomalías de la válvula tricúspide; Anom VM: anomalías de la válvula mitral; CIV: comunicación interventricular; EP: estenosis pulmonar; CIA: comunicación interauricular; AP: atresia pulmonar; AT: atresia tricúspide; EAo: estenosis aórtica; PCA: persistencia del conducto arterioso; AV: atrioventricular; CoAo: coartación de la aorta; HAAo: hipoplasia del arco aórtico; TPSV: taquicardia paroxística supraventricular; HVD: hipoplasia del ventrículo derecho.

**Tabla 2.** Comparativo de lesiones asociadas en pacientes con doble discordancia

Lesiones cardíacas	Day <sup>16</sup> (43) n (%)	Estudio actual (30) n (%)	Rutledge <sup>12</sup> (121) n (%)	p
Sin lesiones	0	0	9 (7.4)	0.07
Anomalías de la válvula tricúspide/Ebstein	4 (9.3)	3 (10)	19 (15.7)	0.5
Comunicación interventricular	29 (67.4)	25 (86)	88 (72.7)	0.3
Estenosis pulmonar	14 (32.6)	16 (53)	61 (50.4)	0.09
Comunicación interauricular	0	13 (44.8)	44 (36.6)	< 0.001
Atresia pulmonar	0	2 (8)	18 (14.8)	0.007
Estenosis aórtica	0	2 (8)	0	0.02
Persistencia del conducto arterioso	0	6 (21)	0	< 0.001
Canal atrio ventricular	0	2 (8)	0	0.02
Coartación de aorta/hipoplasia del arco aórtico	4 (9.3)	4 (16)	16 (13.2)	0.81
Anomalías coronarias	0	1 (4)	2 (1.6)	0.49

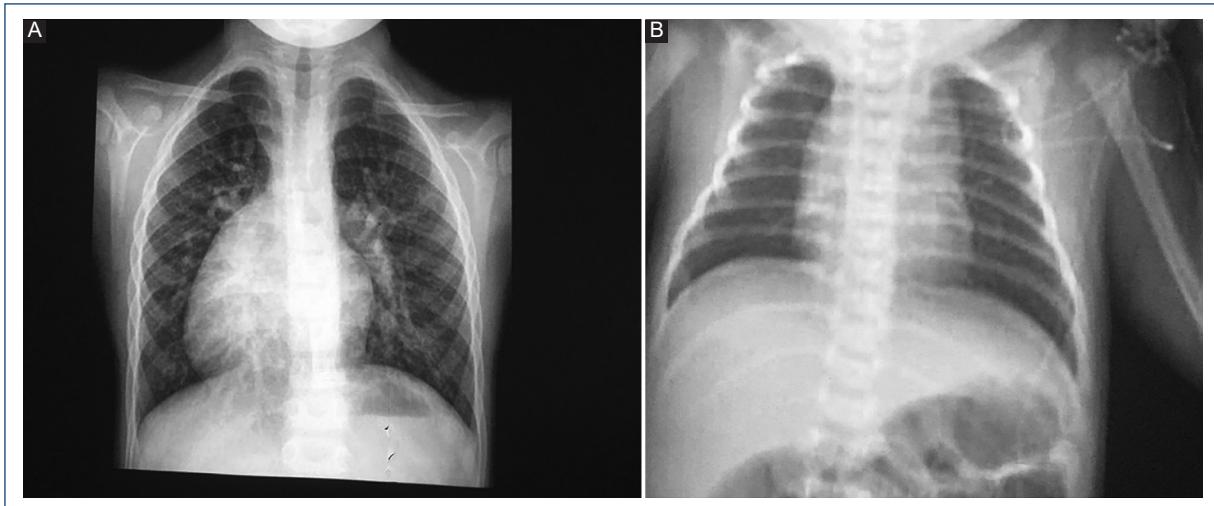
Evolución de los 25 pacientes en seguimiento hasta la última consulta: están en una clasificación de Ross de grado I 18 pacientes (72%), grado II 5 pacientes (20%) y grado III 2 (8%).

## Discusión

Esta patología se puede acompañar de alteraciones del *situs*: con 20-30% en *situs inversus* y 70-80% en *situs*

*solitus*<sup>2,11</sup>. De nuestros pacientes, 7 (23%) se presentaron en *situs inversus* (Tabla 1), sin embargo, en el reporte de Rutledge solo hubo un 8.2%, mostrando significancia estadística respecto a nuestra serie ( $p < 0.005$ )<sup>12</sup>. Nossotros encontramos un mayor número de casos con *situs solitus*, como en otras publicaciones<sup>12-14</sup>.

Es de las pocas cardiopatías en donde el VI casi invariablemente se encuentra anterior y en raros casos los ventrículos se acomodan supero-inferiores, con el



**Figura 1.** Imágenes radiológicas sugestivas de doble discordancia auriculo-ventricular y ventrículo-arterial. **A:** en mesocardia, sin cardiomegalia. **B:** en dextrocardia, con cardiomegalia leve y pedículo vascular angosto.

VD superior. En nuestra casuística 29 pacientes tuvieron el VI anterior.

En la radiografía se puede presentar hipertrofia del VD que está a la izquierda por el manejo de presiones sistémicas, o sin cardiomegalia y pedículo vascular estrecho por malposición de las grandes arterias (Fig. 1).

En estos pacientes existe riesgo de presentar BA-V a largo plazo por una alteración en la alineación del septum AV<sup>15</sup>. En nuestra casuística el 20% cursó con BA-V. Se puede asociar a otras lesiones: CIV 80%, EP 40-70%, insuficiencia aórtica 30%, IT 3%<sup>11</sup>. Parecido a nuestra casuística (Tabla 1).

El sistema de conducción es anormal en el asa L, por la mala alineación del tabique auricular y ventricular. Su disposición tiene valor pronóstico y significancia para el cirujano al momento de la reparación de la CIV<sup>12</sup>. El BA-V congénito se produce en el 5-10% de los casos en la adolescencia y hasta el 30% en la etapa adulta debido al crecimiento ventricular progresivo<sup>12</sup>. En nuestra casuística tuvimos 6 (20%) con BA-V, a diferencia de Rutledge, que tuvo 59 (48.7%) ( $p < 0.001$ ). Se presentan taquiarritmias en el 12-38%. Cuando la válvula AV es displásica (Ebstein-like), la fibrilación auricular puede presentarse y persistir a pesar del reemplazo de la válvula tricúspide<sup>2</sup>.

De nuestros tres pacientes con Ebstein izquierdo, uno de ellos cursó con Wolff-Parkinson-White.

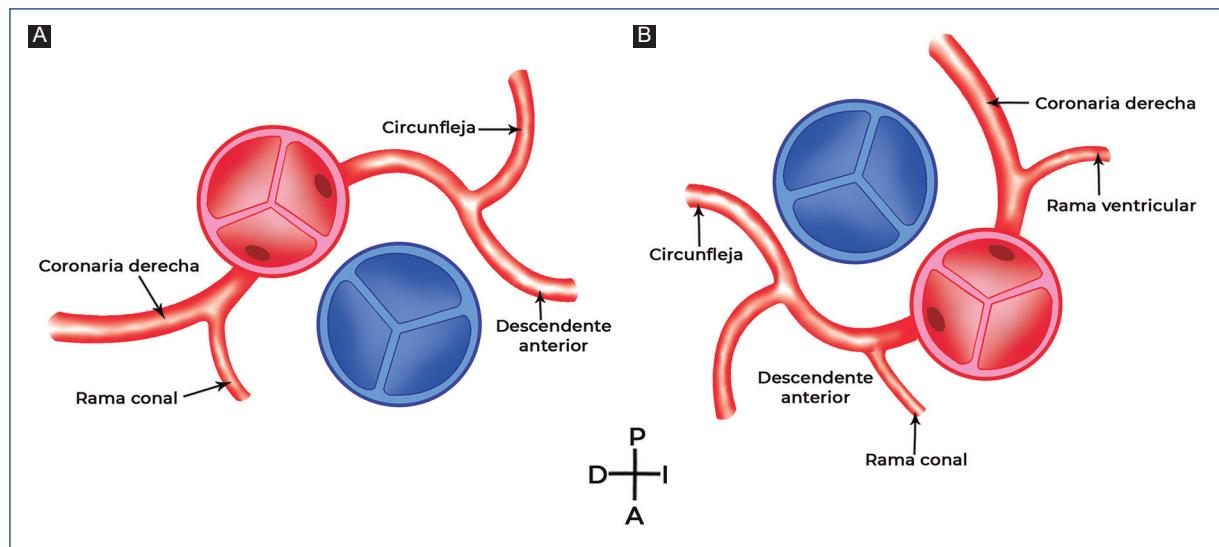
El realizar el diagnóstico prenatal es complicado cuando no se asocia a otras lesiones<sup>6</sup>. La ecocardiografía transtorácica es capaz de describir con precisión las características de la cardiopatía (Fig. 2) y dar las



**Figura 2.** Ecocardiograma bidimensional-color en ventana subcostal, donde se observa a la derecha la conexión de la aurícula derecha (AD) con el ventrículo izquierdo (VI) y a la izquierda el ventrículo derecho (VD) conectado a la arteria aorta (Ao) (doble discordancia). Se observa una comunicación interventricular (CIV) como lesión concomitante.

características preoperatorias y postoperatorias (gravedad de la IT, función del VD, estado actual de la CIV, EP, insuficiencia pulmonar e insuficiencia mitral, evaluación para decisión y seguimiento de doble switch, Rastelli o manejo uni ventricular)<sup>5</sup>. En una selección de pacientes se pueden incluir otros estudios de imagen como la angiografía, resonancia magnética y tomografía axial<sup>5</sup>.

De acuerdo con lo anterior, la presencia de una DD sin lesiones asociadas no es lo habitual<sup>11</sup>, como sucedió en nuestro estudio, siendo la CIV la más frecuente<sup>12,16</sup>.



**Figura 3.** A: relación anatómica de arterias y coronarias normales. B: la anomalía más frecuente en arterias y coronarias en la doble discordancia auriculo-ventricular y ventrículo-arterial.

En un gran porcentaje de los estudios tienen algún grado de estenosis o atresia pulmonar, por lo que presentarán cianosis y factor que considerar para la realización de cirugía de Rastelli junto con Senning o Mustard, requiriendo en forma previa una fistula sistémico-pulmonar<sup>14,17</sup>. Los pacientes con CIV y EP en algunos estudios mencionan que son de buen pronóstico y supervivencia a largo plazo, al no presentar disfunción del VI (que está a la derecha) posterior a la corrección anatómica<sup>16,18</sup>.

En caso de una DD y CIV sin obstrucción pulmonar, se requerirá un bandaje pulmonar previo a la corrección para evitar disfunción del ventrículo sistémico<sup>3,14</sup>.

Cuando esta patología se asocia a anomalía de Ebstein, se acompaña de hipoplasia del VD, con grados variables de desplazamiento y cabalgamiento de la tricúspide hacia el VD<sup>7</sup>. En nuestros pacientes nos llamó la atención: tres casos de anomalía de Ebstein y otros tres con cardiopatías asociadas poco frecuentes (dos con canal AV y otro en criss-cross, aunque ya descritos con anterioridad)<sup>8,19,20</sup>.

En cuanto a las características de las coronarias muestran una orientación invertida (siguen a sus ventrículos) con flujo adecuado ventricular 85% (imagen en espejo). La arteria coronaria derecha se origina del seno coronario derecho que es posterior y la coronaria izquierda que está a la derecha da origen a la arteria descendente anterior y circunflexa<sup>2,21</sup>. (Fig. 3). En ocasiones se encuentra una sola coronaria en los pacientes con DD<sup>7,22</sup> como se presentó en uno de nuestros casos.

La mala evolución es debida a la sobrecarga crónica de la presión en el VD que da como consecuencia hipertrofia y una reserva limitada de la circulación de la coronaria derecha, con disminución de la oxigenación, isquemia, fibrosis progresiva e insuficiencia cardiaca<sup>1,23</sup>.

Los pacientes con DD pueden cursar asintomáticos hasta la edad de los 40 años, sin embargo, como el VD está en posición sistémica, hay una alta incidencia en ese momento de insuficiencia ventricular derecha<sup>6</sup>; las manifestaciones clínicas son reflejo de sus lesiones asociadas (la bradicardia por BA-V, la cianosis por obstrucción sub pulmonar, insuficiencia cardiaca por la arritmia o CIV o displasia de la válvula tricúspide)<sup>2,3</sup>. Es muy frecuente la insuficiencia cardiaca secundaria a la IT, con hipertrofia, seguida de dilataciones del VD y del anillo tricuspídeo. El tratamiento médico lo que busca es disminuir precarga y poscarga.

Hoy en día hay una gran variedad de técnicas quirúrgicas propuestas: técnicas paliativas (fistula sistémico pulmonar, bandaje pulmonar); corrección fisiológica de las lesiones asociadas (cierre de CIV y PCA, liberación de la obstrucción subpulmonar, reparación de la válvula AV izquierda); corrección univentricular (Glenn/Fontan) y corrección anatómica (Senning o Mustard)<sup>2</sup>.

Con el doble switch con bandaje de la arteria pulmonar previo, que se realiza desde 1990, la supervivencia se calcula en un 83.3%, requiriendo un 80% de reintervención quirúrgica<sup>7</sup>. En un estudio de pacientes con desplazamiento valvular AV (*straddling*) o hipoplasia del VD, se llevaron a paliación univentricular con muy

baja mortalidad y con clase funcional I-II al seguimiento<sup>12</sup>, aunque experimentando arritmias, eventos embólicos e insuficiencia cardiaca a largo plazo<sup>24</sup>.

Quizá podamos resumir en el tratamiento el llevar a cabo una corrección funcional (corrección de lesiones asociadas o residuales, fistulas-sistémico pulmonar, marcapasos) o corrección anatómica Mustard + Jatene, Senning-Mustard + Rastelli<sup>25</sup>.

En la experiencia de nuestros 30 casos tuvimos 10 casos sin corrección quirúrgica por lesiones leves, uno con Ebstein asintomático; dos de estos están pendientes de corrección del canal AV. En siete pacientes se llevó a cabo cirugía paliativa, uno previo a corrección fisiológica, de estos, cuatro fallecieron en el postoperatorio. De corrección fisiológica hubo 10 pacientes, tres posteriores a una cirugía paliativa. Corrección univentricular: tuvimos ocho Glenn y cuatro que llegaron al Fontan, solo uno de los pacientes con Glenn falleció (Tabla 1). En esta última se restaura el VI como sistémico, y la función cardiaca se preserva mejor a mediano y largo plazo con sobrevidas de hasta el 92%, si sobrevive al trauma postoperatorio inmediato<sup>2</sup>.

Por las características morfológicas, en ningún paciente de esta serie se consideró que la alternativa de realizar doble switch ofreciera una significativa ventaja en términos de sobrevida o de calidad de vida. En estudios previos<sup>7</sup> se ha determinado que alrededor del 80% de pacientes sometidos a doble switch requieren de reintervención quirúrgica.

Hay que llevar a cabo un seguimiento para valorar plastia de la válvula tricuspídea en caso de insuficiencia importante, falla de la función del VD, bloqueo AV y obstrucción del conducto que se haya colocado en el tracto de salida<sup>8</sup>.

La corrección anatómica comenzó a desarrollarse a partir de 1989, siendo en pacientes con DD sin atresia o EP el procedimiento de elección junto con cierre de CIV o corrección de otras anomalías asociadas. La realización del doble switch en grandes centros a nivel mundial produce buenos resultados, gracias a su desarrollo en los últimos 10 años, con una mortalidad a corto plazo de solo el 5% y una supervivencia a 10 años por arriba del 95%<sup>14,26</sup>. La principal complicación posquirúrgica temprana del doble switch es el BA-V completo y a largo plazo alteraciones auriculares como disfunción sinusal, arritmias auriculares y obstrucción de alguno de los parches.

Las contraindicaciones al procedimiento incluyen anomalías coronarias, hipoplasia del ventrículo morfológico izquierdo, desplazamiento (*straddling*) o cabalgamiento importante de la válvula tricuspídea y anomalías de la válvula mitral<sup>14,26,27</sup>.

La cirugía de uno y medio, la cual sustituye al Senning de un hemi-Mustard y Glenn bidireccional es otra opción, cuando hay un VD pequeño efectivo y función limítrofe o cuando hay poca experiencia con el procedimiento de Senning. La posibilidad de la operación de Fontan es en los casos de hipoplasia ventricular.

Los pacientes ideales para la reparación anatómica son los que tienen excelente función biventricular y sin obstrucción pulmonar<sup>23</sup>.

Como última opción en el tratamiento puede considerarse el trasplante cardíaco<sup>5</sup>.

Siempre existe la discusión sobre dejar la evolución natural de esta cardiopatía (por la fisiología circulatoria corregida) o realizar intervención quirúrgica correctiva. En una casuística en el hospital de niños de Boston, de 83 pacientes, 45 (54%) se llevaron a cirugía, 5 pacientes con reemplazo de la válvula tricuspídea y 24 (32%) con BA-V, 4 de ellos posterior a cirugía cardiaca. De estos el 15% fallecieron en el primer año, el restante sobrevivió a 20 años, con clase funcional I-II de la NYHA<sup>8</sup>. Nosotros tuvimos una mortalidad semejante del 16%.

Con la corrección funcional, la mortalidad se ha detectado en un 5-20% y a largo plazo incremento de la IT y disfunción del VD hasta en un 67%. En cuanto a la corrección anatómica, con o sin bandaje previo de la arteria pulmonar, se ha detectado en la evolución a largo plazo la necesidad de recambio del Rastelli e insuficiencia aórtica y/o estenosis supra valvular aórtica y arritmias en el Jatene<sup>11</sup>.

En forma anecdótica se conoce la sobrevida de un paciente con DD y sin lesiones asociadas, hasta los 84 años de edad<sup>8</sup>, lo cual confirma que la historia natural de esta patología empeora con las lesiones asociadas (lesiones de válvulas mitral y tricuspídea). El presentar CIV y/o hipertensión arterial pulmonar hace que el VI esté mejor preparado, se conoce que pueden tener una vida satisfactoria pero que con el avance de la edad su clase funcional declina<sup>9,18</sup>. La sobrevida en la DD aislada a cinco años es del 89%, y con EP y CIV la sobrevida es del 100%. Con Ebstein y otras anomalías cardíacas complejas la sobrevida es pobre<sup>16</sup>.

La circulación sistémica en un VD morfológico falla en un tercio de los pacientes con ninguna lesión asociada y dos terceras partes con cirugía previa y/o defectos concomitantes, para la 5.<sup>a</sup> década de la vida<sup>23</sup>.

En cuanto al tratamiento quirúrgico, depende de la experiencia de cada grupo.

En un estudio reciente de 11 años con 85 pacientes operados de Senning, Senning-Rastelli y hemi-Mustard-Rastelli-Glenn bidireccional, nueve pacientes se reoperaron, cinco fallecieron en postoperatorio

inmediato, siete en posoperatorio tardío, con un 85% de sobrevida a cinco años<sup>28</sup>.

La mortalidad de nuestro estudio con seguimiento de 1 mes a 17 años fue de 5 pacientes (16.6%), semejante a los comparativos de Day (20.9%) y Rutledge (16.5%) ( $p < 0.79$ )<sup>12,16</sup>.

## Conclusiones

Si bien una de las limitaciones de nuestro estudio es la poca cantidad de pacientes (30) dada la rareza de la patología, las características anatómicas y la evolución de los pacientes son similares en México a otros centros de EE.UU. y Europa, incluso en la mortalidad.

La mortalidad a corto plazo y la calidad de vida de estos pacientes es cada vez mejor, existiendo aún controversia en la literatura del momento ideal para realizar el procedimiento quirúrgico anatómico o fisiológico.

Consideramos que hay gran variabilidad en las opciones del manejo quirúrgico, este debe ser individualizado, tratado de acuerdo con la experiencia del grupo quirúrgico, de la terapia intensiva cardiovascular y a todos ellos darles un seguimiento permanente.

## Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

## Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

### Uso de inteligencia artificial para generar textos.

Los autores declaran que no han utilizado ningún tipo de inteligencia artificial generativa en la redacción de este manuscrito ni para la creación de figuras, gráficos, tablas o sus correspondientes pies o leyendas.

## Bibliografía

- Wallis G, Debich SD, Anderson R. Congenitally corrected transposition. *J Rare Diseases* 2011; 6: 22.
- Pérez NC, Mayol J, Caffarena CJM. Estado actual de la transposición de grandes arterias congénitalmente corregida. *Cir Cardiov* 2014; 21: 142-6.
- Brawn JW. The double switch for atrioventricular discordance. *Pediatr Card Surg Ann*. 2005; 8: 51-6.
- Ambard N, Kara MM, Hascoët TS, Bessières B, Bonnet D, Houyel L. Congenitally corrected transposition of the great arteries: Is it really as transposition? An anatomical study of the right ventricular septal Surface. *J Anat* 2020; 236: 325-33.
- Cohen SM, Mertens LL. Echocardiographic assessment of transposition of the great arteries and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Echo Res Pract* 2019; 6: 107-19.
- Bravo VNJ, Borges PA, Araujo JE. Prenatal diagnosis of congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Ultrason* 2019; 78: 314-17.
- Earing GM, Ayres AN, Cetta F. Congenitally corrected transposition of the great arteries. En: Eidem WB, Plelary WP, Cetta F. *Echocardiography in Pediatric and adult congenital heart disease*. 2<sup>nd</sup> Ed. Philadelphia, USA: Wolters Kluwer; 2015 pp. 147-57.
- Keane FJ, Fyler CD. "Corrected" transposition of the great arteries. En: Keane FJ, Lock JE, Fyler CD. *NADAS Pediatric Cardiology*. 2<sup>nd</sup> Ed. Philadelphia, USA: Saunders; 2006 pp. 791-7.
- Ma K, Gao H, Hua Z, Yang K, Hu Sh, Zhang H, et al. Palliative pulmonary artery banding versus anatomic correction for congenitally corrected transposition of the great arteries with regressed morphologic left ventricle: long-term results from a single center. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014; 148: 1566-71.
- van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am Heart J* 1998; 135: 772-85.
- Alva EC. Transposición corregida de las grandes arterias (TCGA), problema no resuelto. *Gac Med Me*. 2016; 152: 397-406.
- Rutledge JM, Nihill MR, Fraser CD, Smith OE, Mc Mahon CJ, Bezold LI. Outcome of 121 patients with congenital corrected transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 137-45.
- Wames CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006; 114: 2699-709.
- Langley SM, Winlaw DS, Stumper O, Dhillon R, De Giovanni VJ, Wright GJ, et al. Midterm results after restoration of the morphologically left ventricle to the systemic circulation in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 125: 1229-40.
- Baruteau EA, Abrams JD, Ho YS, Thambo BJ, McLeod JCH, Shah JM. Cardiac conduction system in congenitally corrected transposition of the great arteries and its clinical relevance. *J Am Heart Assoc* 2017; 6: e007759.
- Day GTH, Woodgate T, Knee O, Zidere V, Vigneswaran T, Charakida M, et al. Postnatal outcome following prenatal diagnosis of discordant atrioventricular and ventriculoarterial connections. *Pediatr Cardiol* 2019; 40: 1505-15.
- González DM, Siriam SCh, Ferrer SM. Concordant location of accessory pathways and tricuspid valve in A-V discordance. *Am J Electrophysiology* 2020; 62: 988-93.
- Cotts T, Malviya S, Goldberg C. Quality of life and perceived health status in adults with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiov Surg* 2012; 143: 885-90.
- Zeigler S, Mainwaring RD, Punn R, Petrossian E, Hanley FL. Double switch repair of corrected transposition in association with Criss-cross atrial morphology. *Ann Thorac Surg* 2016; 101: 1208-10.
- Martínez QE, Rodríguez GF, González F, Agredo MJ. Criss cross heart in a congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiol* 2008; 130: e81-2.
- Kutty Sh, Danford AD, Diller GP, Tutarel O. Contemporary management and outcomes in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 2018; 104: 1148-55.
- Katekaru TDI, Jiménez SM. Congenitally corrected transposition of the great arteries, coronary anomaly and transplant. *Rev Esp Cardiol* 2020; 73: 660.
- Deshaires C, Khairy P. The paradox of choice in the surgical management of congenitally corrected transposition: what should we do with all these options supported by little evidence? *Transl Pediatr* 2018; 7: 5-8.
- Dennis M, Zanninga D, du Plessis K, Bullock A, Disney PJS, Radford DJ, et al. Clinical outcomes in adolescents and adults, results after the Fontan procedure. *J Am Coll Cardiol* 2018; 71: 1009-17.
- Clark JB. Commentary: Management of congenitally corrected transposition: Different strokes for different folks. *J Thorac Cardiov Surg* 2021; 161: 1094-5.
- Chatterjee A, Miller JN, Cribbs GM, Mukherjee A, Law AM. Systematic review and meta-analysis of outcomes of anatomic repair in congenitally corrected transposition of great arteries. *World J Cardiol* 2020; 12: 427-36.
- Hraska V, Duncan BW, Mayer JE Jr, Freed M, del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2005; 129: 182-91.
- Ma K, Qi L, Hua Z, Yang K, Zhang H, Li Sh, et al. Surgical outcomes of anatomical repair for congenitally corrected transposed great arteries. *Heart Lung Circulat* 2020; 29: 772-79.