

Cirugía de reparación biventricular en pacientes con transposición de los grandes vasos, comunicación interventricular y estenosis pulmonar: ¿Rastelli, Nikaidoh, REV?

Biventricular Repair in Patients with Transposition of the Great Arteries, Ventricular Septal Defect and Pulmonary Stenosis: Rastelli, Nikaidoh or REV Procedures?

CLAUDIA N. VILLALBA¹, MARIELA MOURATIAN¹, MARÍA V. LAFUENTE¹, MAURICIO DILASCIO¹, LAILA TASAT¹, ARIEL K. SAAD², PABLO GARCÍA DELUCIS³, JORGE BARRETTA³, ALBERTO SCIEGATA⁴, HORACIO CAPELLI¹

RESUMEN

Introducción: La corrección biventricular de la transposición de los grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar incluye las cirugías de Rastelli, REV (*reparation a l'etage ventriculaire*) y Nikaidoh. El tratamiento de elección aún es controversial, dada la gran variabilidad anatómica de esta entidad y los resultados subóptimos de las diferentes técnicas quirúrgicas propuestas.

Objetivos: 1. Evaluar los resultados de las cirugías de corrección biventricular realizadas en nuestro hospital en los pacientes con transposición de los grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar. 2. Comparar las cirugías de Rastelli y Nikaidoh en términos de morbilidad y mortalidad en el subgrupo de pacientes con comunicación interventricular no relacionada con la aorta.

Material y métodos: Se incluyeron 76 pacientes operados durante el período 1991-2015 en nuestro centro con técnica de Rastelli [n = 60 (78,9%)], Nikaidoh [n = 13 (17%)] y REV [n = 3 (4%)].

Resultados: En el posquirúrgico inmediato, 24 pacientes tuvieron disfunción ventricular, 18 arritmias y 11 estenosis subaórtica. Ninguno presentó insuficiencia aórtica significativa.

En la evolución, con un tiempo medio de seguimiento de 9,9 años (\pm 6 años), 52 pacientes desarrollaron disfunción del conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar, 14 pacientes obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo, 12 pacientes arritmias y 1 paciente insuficiencia aórtica moderada.

La sobrevida alejada a los 5 y 10 años fue del 96% y a los 15 años, del 92%.

El 55% de los pacientes requirieron reintervención a los 6,2 años (\pm 5), principalmente por disfunción del conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar (77%).

Murieron 9 pacientes, 7 de ellos en el posquirúrgico inmediato. La mortalidad se asoció con comunicación interventricular no relacionada con la aorta (p = 0,02) y con disfunción ventricular (p = 0,02), arritmias (p = 0,01) y reoperaciones (p = 0,0000) en el posquirúrgico inmediato.

En el grupo de pacientes con comunicación interventricular no relacionada con la aorta, la cirugía de Rastelli presentó mayor mortalidad (p = 0,01) y obstrucción subaórtica en el posquirúrgico inmediato (p = 0,04) y alejado (p = 0,01) que la de Nikaidoh.

Conclusiones:

- Los pacientes con cirugía de Rastelli, Nikaidoh y REV tienen buena sobrevida alejada.
- Las reintervenciones son frecuentes (55%), principalmente por disfunción del conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar.
- En los pacientes con comunicación interventricular no relacionada con la aorta, la cirugía de Nikaidoh surge como mejor opción terapéutica que la de Rastelli.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas - Procedimientos quirúrgicos cardíacos/métodos - Defectos del tabique interventricular/cirugía - Transposición de grandes vasos - Estenosis pulmonar - Período posoperatorio

ABSTRACT

Background: Biventricular repair of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis includes the Rastelli operation, the REV (*reparation a l'etage ventriculaire*) and the Nikaidoh procedure. The treatment of choice is still controversial due to the anatomic variability of this condition and to the suboptimal results of the different surgical techniques proposed.

REV ARGENT CARDIOL 2017;85:241-249. <http://dx.doi.org/107775/rac.es.v85.i3.10945>

VÉASE CONTENIDO RELACIONADO: Rev Argent Cardiol 2017;85:207-208. <http://dx.doi.org/10.7775/rac.es.v85.i3.11139>

Recibido: 09/01/2017 - Aceptado: 06/02/2017

Dirección para separatas: Claudia Natalia Villalba - Paraguay 5465, 5º B - (1425) Buenos Aires - Tel. 011-4776-0933 - e-mail: villalbacn76@yahoo.com.ar

¹ Servicio de Cardiología, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan

² División Cardiología, Hospital de Clínicas José de San Martín

³ Servicio de Cirugía Cardiovascular, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan

⁴ Servicio de Hemodinamia, Hospital de Pediatría Prof. Dr. Juan P. Garrahan

Objectives: 1. To evaluate the results of biventricular repair procedures performed in our hospital in patients with transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. 2. To compare morbidity and mortality with the Rastelli operation and the Nikaidoh procedure in the subgroup of patients with non-committed ventricular septal defect.

Methods: Between 1991 and 2015, 76 patients operated on in our center underwent the Rastelli operation [n=60 (78.9%)], the Nikaidoh procedure [n=13 (17%)] and the REV procedure [n=3 (4%)].

Results: In the immediate postoperative period, 24 patients presented ventricular dysfunction, 18 had arrhythmias and 11 developed subaortic stenosis. None of the patients presented signs of significant aortic regurgitation.

During a mean follow-up of 9.9 years (± 6 years), 52 patients developed dysfunction of the right ventricle-to-pulmonary artery conduit, 14 patients presented left ventricular outflow tract obstruction, 12 patients had arrhythmias and 1 patient developed moderate aortic regurgitation.

Long-term survival at 5 and 10 years was 96%, and 92% at 15 years.

Fifty-five percent of the patients required reintervention at 6.2 years (± 5), particularly due to dysfunction of the right ventricle-to-pulmonary artery conduit (77%).

Nine patients died, 7 in the immediate postoperative period. Mortality was associated with non-committed ventricular septal defect ($p=0.02$), ventricular dysfunction ($p=0.02$), arrhythmias ($p=0.01$) and reoperations ($p=0.0000$) in the immediate postoperative period.

In the group of patients with non-committed ventricular septal defect, the Rastelli operation was associated with higher mortality ($p=0.01$) and subaortic obstruction in the immediate and late postoperative periods ($p=0.04$ and $p=0.01$, respectively), compared with the Nikaidoh procedure.

Conclusions:

- Patients undergoing the Rastelli operation, the Nikaidoh procedure and the REV procedure have favorable long-term survival.
- Reinterventions are common (55%), particularly due to dysfunction of the right ventricle-to-pulmonary artery conduit.
- In patients with non-committed ventricular septal defect, the Nikaidoh procedure emerges as a better therapeutic option than the Rastelli operation.

Key words: Heart Defects, Congenital - Cardiac Surgical Procedures/methods - Heart Septal Defects, Ventricular/surgery - Transposition of Great Vessels - Pulmonary Stenosis - Postoperative Period

Abreviaturas

ARM	Asistencia respiratoria mecánica	OTSVI	Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo
BAV	Bloqueo auriculoventricular	REV	<i>Reparation a l'etage ventriculaire</i>
CIV	Comunicación interventricular	TGV	Transposición de los grandes vasos
DSVD	Doble salida del ventrículo derecho	TV	Taquicardia ventricular
EP	Estenosis pulmonar	VD	Ventrículo derecho
EV	Extrasístoles ventriculares	VD-AP	Ventrículo derecho-arteria pulmonar
IIC	Intervalo intercuartil	VI	Ventrículo izquierdo

INTRODUCCIÓN

La transposición de los grandes vasos (TGV) con comunicación interventricular (CIV) y estenosis pulmonar (EP) es una cardiopatía congénita infrecuente, para cuyo tratamiento se han propuesto varias técnicas quirúrgicas.

La cirugía descrita por Giancarlo Rastelli en 1969, que hoy lleva su nombre, constituyó durante décadas el tratamiento convencional de esta patología. (1, 2) Se trata de un procedimiento quirúrgico que se realiza actualmente con baja mortalidad temprana, (3) pero que presenta una morbimortalidad significativa a mediano y largo plazo. (3-13)

En 1982, Lecompte propone la *reparation a l'etage ventriculaire* (REV), que disminuye la incidencia de la obstrucción de los tractos de salida ventriculares, pero genera insuficiencia pulmonar posquirúrgica residual significativa. (14-18)

En 1984, Hisashi Nikaidoh publica una nueva técnica quirúrgica: "la translocación aórtica y reconstrucción de ambos tractos de salida ventriculares". (19) Este procedimiento se presenta como una opción terapéutica prometedora, (20-32) particularmente para el grupo de pacientes con variantes anatómicas desfavorables para la cirugía de Rastelli, como CIV en

posición remota respecto de la aorta, (5) CIV restrictiva, cabalgamiento de las válvulas auriculoventriculares, ventrículo derecho hipoplásico y algunas anomalías coronarias. (19, 33)

En la actualidad, el tratamiento de elección para la TGV con CIV y EP aún es controversial, dada la gran variabilidad anatómica de esta entidad y los resultados subóptimos de las diferentes técnicas quirúrgicas propuestas. (34-38)

En el presente trabajo analizamos los resultados posquirúrgicos a mediano y largo plazo de las cirugías de Rastelli, Nikaidoh y REV, comparando además la morbimortalidad de las dos primeras en el complejo subgrupo de pacientes con TGV y doble salida del ventrículo derecho (DSVD) con CIV no relacionada con la aorta y EP.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio de diseño de cohorte retrospectivo, en el que se incluyeron 76 pacientes con TGV con CIV y EP o DSVD con fisiología de TGV con CIV y EP, que fueron a cirugía biventricular en nuestro centro durante el período 1991-2015.

Se excluyeron los pacientes con transposición congénitamente corregida de los grandes vasos con CIV y EP que, ade-

más de la reconstrucción de los tractos de salida, requirieron *switch* auricular y los pacientes con atresia pulmonar y mala anatomía del árbol vascular pulmonar.

Las variantes anatómicas identificadas fueron: TGV con CIV y EP [n = 42 (55%)] y DSVD con EP y fisiología de transposición [n = 34 (45%)].

Todos los pacientes tenían obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (OTSVI) moderada o grave, secundaria a estenosis pulmonar (n = 69) o atresia pulmonar (n = 7).

La localización anatómica de la CIV fue subaórtica en 32 pacientes (42,1%), subpulmonar en 4 (5,3%), doblemente relacionada en 7 (9,2%), del *inlet* en 19 (25%) y muscular en 14 (18,4%).

En 33 pacientes (43,4%), la CIV no estaba relacionada con la aorta, y en 9 pacientes (11,8%) la CIV era restrictiva.

Las anomalías cardíacas asociadas más frecuentes fueron anomalías tricuspídeas (10), que consistieron en *straddling* en 5, cabalgamiento en 3 y displasia tricuspídea en 2; anomalía coronaria (7); patología de ramas pulmonares (4); ventrículo derecho (VD) hipoplásico (3); *situs inversus* con dextrocardia (3); comunicación interauricular (2); CIV múltiples (2); CIV doble (1); canal auriculoventricular completo (2) y arco aórtico derecho (2).

El diagnóstico se realizó en base a los hallazgos clínicos, radiológicos, electrocardiográficos y fundamentalmente ecocardiográficos, angiográficos y de angiotomografía cardíaca.

En el 84% de la población se efectuaron procedimientos preoperatorios, que incluyeron cateterismos intervencionistas en 16 pacientes y cirugías paliativas en 62.

Técnica quirúrgica

Todos los pacientes incluidos en este estudio fueron operados con técnicas de reparación biventricular: Rastelli (n = 60), Nikaidoh (n = 13) y REV (n = 3).

La mediana de edad quirúrgica fue de 3,7 años [intervalo intercuartil (IIC) 25-75%: 2,4 meses-4,8 años; rango: 2,4 meses-10,8 años] y el peso medio quirúrgico fue de 13,8 kg (\pm 4,2 kg; rango: 4,5-24 kg).

Seguimiento

Todos los pacientes fueron controlados en nuestro hospital con una media de seguimiento posquirúrgico de 9,9 años (\pm 6 años; rango: 6 meses-24 años).

Los pacientes fueron evaluados mediante examen físico, telerradiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma Doppler color, ecocardiograma Doppler tisular, Holter y ergometría. En algunos pacientes se solicitaron además eco estrés, resonancia magnética nuclear cardíaca, angiotomografía multicorte y/o cateterismo cardíaco.

El diagnóstico de estenosis e insuficiencias valvulares se efectuó en base a los datos ecocardiográficos obtenidos ajustándose a las guías actuales (39, 40) y considerándose significativos los grados moderados y graves.

El estado funcional se valoró según la clasificación de la New York Heart Association.

La función del ventrículo izquierdo (VI) se determinó fundamentalmente mediante ecocardiograma en modo M, 2D y Doppler tisular, mientras que para la evaluación de la función del ventrículo derecho se empleó la resonancia magnética nuclear.

Análisis estadístico

Para el almacenamiento de los datos se utilizó el programa Microsoft Office Excel ©2013. El análisis se realizó empleando el paquete estadístico del programa Statistix 8.0.

Las variables cualitativas se expresaron como valores absolutos y/o porcentajes en relación con el total de casos y las

variables cuantitativas, como medias y desviaciones estándar o medianas e IIC, de acuerdo con la normalidad o no en la distribución de los datos.

Para las variables continuas se utilizaron la prueba de la *t* o la de Mann-Whitney según correspondiera. Para las proporciones se emplearon la prueba exacta de Fischer o la de chi cuadrado. Se consideró diferencia significativa una *p* < 0,05. Para calcular la sobrevida a mediano y largo plazo se utilizó el método de Kaplan-Meier.

Consideraciones éticas

El estudio fue aprobado por el Comité de Ética de la institución y se realizó de acuerdo con las normativas vigentes para estudios observacionales, respetándose los principios de la Declaración de Helsinki.

RESULTADOS

Tiempos de clampeo, de circulación extracorpórea, de internación, de asistencia respiratoria mecánica y de inotrópicos

La mediana de tiempo de *bypass* fue de 182 min (IIC 25-75%: 149-220) y la de clampeo aórtico, de 101,5 min (IIC 25-75%: 75-131,75).

La mediana de internación fue de 9 días (IIC 25-75%: 3-17), la de requerimiento de inotrópicos fue de 5 días (IIC 25-75%: 2-9) y la de asistencia respiratoria mecánica (ARM) fue de 2 días (IIC 25-75%: 1-7).

Mortalidad

La mortalidad global fue del 11,8%. Murieron 9 pacientes, 7 de ellos en el posquirúrgico inmediato.

La mortalidad quirúrgica de la serie fue del 9,2% (7 pacientes), pero en la segunda mitad del período (pacientes operados a partir del año 2003) descendió a 2,6%.

Las muertes intrahospitalarias acontecieron a una mediana de 17 días posquirúrgicos (IIC 25-75%: 1,5-88 días) y fueron secundarias a disfunción ventricular grave aislada en 1 paciente y en el resto (n = 6) estuvieron asociadas con uno o más de los siguientes factores: arritmias (n = 3): taquicardia ventricular en 1, bloqueo auriculoventricular (BAV) completo en 1 y taquicardia nodal en 1; defectos residuales (n = 3): CIV residual en 2, OTSVI e hipoplasia del VD en 1, y sepsis y/o endocarditis infecciosa (n = 4).

La mortalidad alejada fue del 2,9%. Murieron 2 pacientes a 1,5 y 11,9 años posquirúrgicos; las causas de mortalidad fueron endocarditis no controlada y leucemia.

La mortalidad se asoció en el análisis univariado con CIV no relacionada con la aorta (*p* = 0,02), reoperaciones (*p* = 0,0000), disfunción ventricular (*p* = 0,02) y arritmias (*p* = 0,01) en el posquirúrgico inmediato.

Sobrevida

La sobrevida alejada a los 5 y 10 años fue del 96% y a los 15 años fue del 92% (Figura 1 A).

El 97% de los sobrevivientes se encuentran en clase funcional I y con buena función ventricular.

Función ventricular

En el *posquirúrgico inmediato*, el 34,2% (n = 26) presentó disfunción ventricular, que respondió al tratamiento médico a excepción de un caso que requirió asistencia ventricular por 72 horas.

En el *seguimiento*, el 97% de los pacientes tuvieron buena función ventricular con una fracción de acortamiento media del 36,8% (\pm 4,87) y fracción de eyección media del 68,33% (\pm 4,58).

Arritmias

En el *posquirúrgico inmediato*, las arritmias afectaron a 18 pacientes y fueron: taquicardia nodal en 8, BAV en 8, aleteo auricular en 1 y extrasístoles ventriculares (EV) en 1 paciente.

Los casos de BAV registrados fueron de primer grado en 1 paciente y completo en 7. Solo uno de los casos de BAV completo no fue transitorio y requirió colocación de marcapasos definitivo.

En cuanto a los pacientes con taquicardia nodal, todos tuvieron buena respuesta al tratamiento médico instituido.

En la *evolución alejada*, el 19,4% (n = 13) presentaron arritmias a una mediana de tiempo posquirúrgico de 8,5 años (IIC 25-75%: 5,7-11).

Las arritmias registradas fueron: taquicardia ventricular (TV) en 4 pacientes, fibrilación ventricular en 1, TV no sostenida en 1, taquicardia auricular en 1, ritmo hisiano acelerado en 1, EV frecuentes en 3 y extrasístoles supraventriculares frecuentes en 2.

La fibrilación ventricular aconteció durante la realización de un cateterismo cardíaco diagnóstico a los 6 meses posquirúrgicos de cirugía de Rastelli en un paciente con CIV residual y VI dilatado con disfunción grave.

Los casos de TV se presentaron a una mediana de tiempo posquirúrgico de 8,5 años (IIC 25-75%: 2,9-10,5). En 3 pacientes existía un sustrato hemodinámico (sobrecarga de presión y/o volumen del VD por disfunción grave del conducto ventrículo derecho-arteria pulmonar (VD-AP), que se intervino por cateterismo (n = 1) y cirugía (n = 2). En 3 pacientes se indicó la colocación de cardiodesfibrilador implantable.

La TV no sostenida y la taquicardia auricular constituyeron hallazgos del Holter de control en pacientes asintomáticos y se manejaron con tratamiento médico.

Tracto de salida del ventrículo izquierdo

La OTSVI fue una complicación que afectó solo al grupo de pacientes operados con técnica de Rastelli (Figura 2).

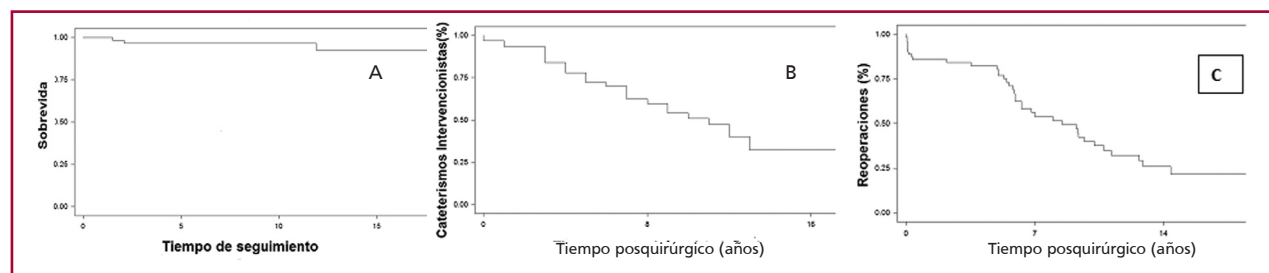


Fig. 1. Curvas de Kaplan-Meier. A. Sobrevida alejada. B. Cateterismos intervencionistas. C. Reoperaciones.

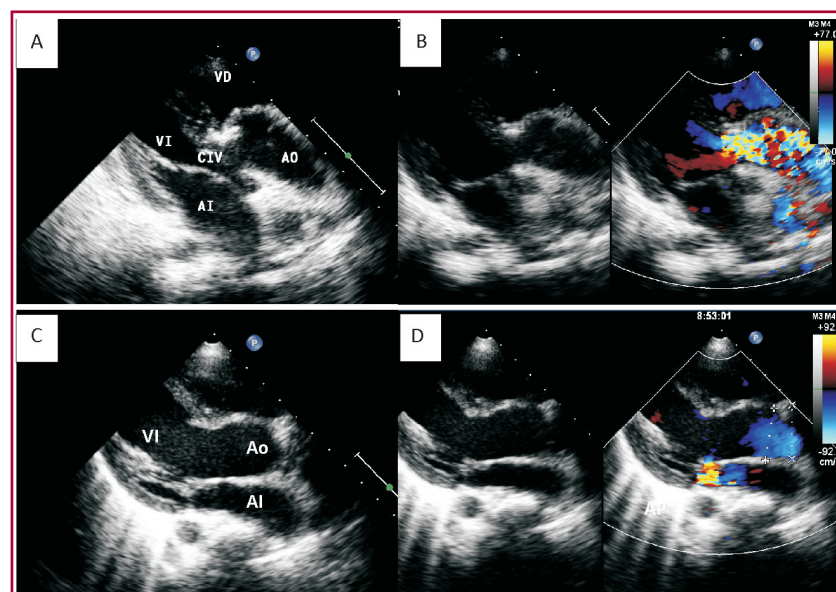


Fig. 2. Imágenes ecocardiográficas (en eje largo paraesternal izquierdo) de un paciente con transposición de los grandes vasos con comunicación interventricular y estenosis pulmonar operado con técnica de Rastelli (A y B) y de Nikaidoh (C y D). Nótase en A el desalineamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo, con un parche elongado para tunelizar la comunicación interventricular a la aorta que nace dextropuesta del ventrículo derecho, que genera un flujo turbulento cuando se utiliza el Doppler color (B). En C, en cambio, se observa el mejor alineamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo con la aorta con flujo laminar por Doppler color (D). AI: Aurícula izquierda. Ao: Aorta. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo. CIV: Comunicación interventricular.

En el posquirúrgico inmediato presentaron estenosis subaórtica 11 pacientes (14,4%, con un gradiente medio de 30 mm Hg (\pm 13,27). Dos de ellos requirieron reoperación para retunelización VI-aorta, uno a las 12 horas y el otro a los 15 días posquirúrgicos.

En el seguimiento, la estenosis subaórtica afectó a 14 pacientes (20,8%), con un gradiente medio de 38 mm Hg (\pm 25,19), siendo significativa en 8 pacientes (11,9%).

Esta complicación alejada fue motivo de reoperación en 9 pacientes a un tiempo medio posquirúrgico de 6,5 años (\pm 2,1). Los 5 pacientes restantes se encuentran en control. En 3 de ellos se trata de una estenosis residual y en 2 se desarrolló en la evolución alejada. Todos tienen actualmente obstrucción leve estable a un tiempo medio de seguimiento posquirúrgico de 11 años (\pm 6,8).

Con respecto a la *competencia valvular aórtica*, la insuficiencia aórtica significativa no fue un evento registrado en el posquirúrgico inmediato. En el seguimiento, solo un paciente (operado con procedimiento de Nikaidoh) presentó insuficiencia aórtica moderada (1,6%), y ninguno de monto grave.

Tracto de salida del ventrículo derecho

Desarrollaron disfunción del conducto VD-AP 52 pacientes: 40 operados con cirugía de Rastelli, 10 con Nikaidoh y 2 con REV ($p = 0,58$).

Se detectó *estenosis significativa* del conducto VD-AP en 38 pacientes, con un gradiente medio de 62,78 mm Hg (\pm 16,8), siendo grave en 22 pacientes.

La *insuficiencia significativa* del conducto VD-AP se registró en 33 pacientes, en 10 de ellos de monto grave.

La disfunción del conducto VD-AP fue motivo de 75 reintervenciones: 32 cateterismos intervencionistas para dilatación y 43 reoperaciones para recambio del conducto.

Reintervenciones

El 55% (42 pacientes) requirieron reintervención (cateterismo intervencionista y/o cirugía) a un tiempo medio de 6,2 años (\pm 5).

Cateterismos intervencionistas

Permanecieron libres de cateterismos intervencionistas a los 5, 10 y 15 años el 72%, 51% y 32%, respectivamente (Figura 1 B).

Se realizaron 42 cateterismos intervencionistas en 29 pacientes a un tiempo medio posquirúrgico de 6,5 años (\pm 4,5).

La principal indicación [32 cateterismos (76,2%)] fue estenosis grave del conducto VD-AP, efectuándose angioplastia con balón (Figura 3).

Los procedimientos restantes fueron dilatación y/o *stent* en ramas pulmonares ($n = 3$), *stent* en origen de rama pulmonar derecha + embolización de vena cava superior izquierda ($n = 1$), embolización de colaterales aortopulmonares ($n = 2$), cierre de VI-aurícula derecha ($n = 1$) y ablación por radiofrecuencia ($n = 3$).

Reoperaciones

Permanecieron libres de reoperaciones a los 5, 10 y 15 años el 76%, 37% y 21%, respectivamente (Figura 1 C).

Se realizaron 55 reoperaciones en 39 pacientes a un tiempo medio posquirúrgico de 6,05 años (\pm 4,7, rango: 0-18,8 años).

De los pacientes reoperados, 12 requirieron una segunda reoperación, 3 una tercera y 1 paciente una cuarta reintervención a un tiempo medio posquirúrgico de 7 (\pm 5,4), 7,5 (\pm 4,9) y 10,2 años, respectivamente. Un paciente tiene programada reintervención para colocación de cardiodesfibrilador implantable.

Las reoperaciones se detallan en la Tabla 1.

Subgrupo de pacientes con comunicación interventricular no relacionada

Los pacientes de esta serie que tenían CIV no relacionada con la aorta fueron 33 y se operaron con técnica de Rastelli ($n = 20$) y de Nikaidoh ($n = 13$).

Los resultados posquirúrgicos inmediatos y alejados de este subgrupo se resumen en la Tabla 2.

De estos 33 pacientes, los operados con cirugía de Rastelli presentaron mayor mortalidad ($p = 0,01$) y mayor incidencia de estenosis subaórtica tanto en el

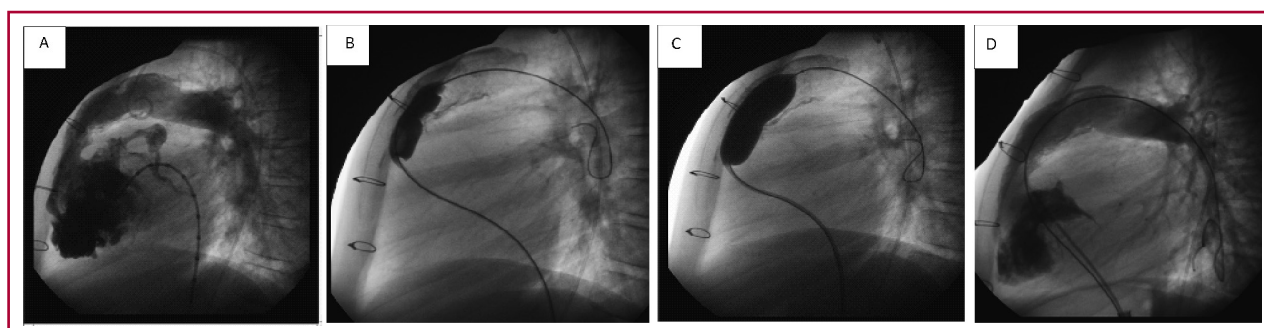


Fig. 3. Cateterismo intervencionista en un paciente que desarrolló estenosis grave del homoinjerto ventrículo derecho-arteria pulmonar a 5 años de cirugía de Rastelli. En **A** puede observarse la estenosis. **B** y **C**. La obstrucción está siendo dilatada con catéter con balón. **D**. Angiografía posdilatación efectiva.

Reoperaciones indicadas (n total = 55)**Sobre el lado derecho (n = 33)**

- Recambio de conducto VD-AP (23)
- Recambio de conducto VD-AP + cierre de CIV + plástica mitral + plástica tricuspídea (1)
- Recambio de conducto VD-AP + cierre de CIV puntiformes + plástica tricuspídea (2)
- Recambio de conducto VD-AP + cierre de CIV (2)
- Recambio de conducto VD-AP + plástica tricuspídea (1)
- Recambio de conducto VD-AP + reemplazo de VM por válvula protésica (2)
- Recambio de conducto VD-AP + anuloplastia mitral (1)
- Resección subpulmonar + cierre de CIV (1)

Sobre el lado izquierdo (n = 3)

- Ampliación de tunelización (1)
- Ampliación de tunelización + anastomosis cavopulmonar de Glenn (1)
- Resección de membrana subaórtica (1)

Sobre ambos tractos de salida (n = 11)

- Recambio de conducto VD-AP + resección de membrana subaórtica (5)
- Recambio de conducto VD-AP + resección de membrana subaórtica + retunelización VI-Ao (1)
- Recambio de conducto VD-AP + ampliación de CIV (1)
- Recambio de conducto VD-AP + retunelización VI-Ao: reemplazo de parche (vegetaciones en VT y parche) (1)
- Recambio de conducto VD-AP + plástica de RPD + reemplazo de aorta ascendente (1)
- Recambio de conducto VD-AP + resección de membrana subaórtica y miomectomía (1)
- Recambio de conducto VD-AP + cierre de boca de aneurisma (1)

Otras (n = 8)

- Cierre de CIV residual (3)
- Cierre de CIV tipo VI-AD + plástica tricuspídea (1)
- Colocación de marcapasos (1)
- Implante de CDI (2)
- Reemplazo de válvula mitral por prótesis mecánica

VD-AP: Ventrículo derecho-arteria pulmonar. CIV: Comunicación interventricular. VM: Válvula mitral. VI-Ao: Ventrículo izquierdo-aorta. VT: Válvula tricúspide. RPD: Rama pulmonar derecha. VI-AD: Ventrículo izquierdo-aurícula derecha. CDI: Cardiodesfibrilador implantable.

Tabla 1. Reoperaciones en los 76 pacientes operados

posquirúrgico inmediato ($p = 0,04$) como en el alejado ($p = 0,01$) que los operados con técnica de Nikaidoh.

DISCUSIÓN

El tratamiento quirúrgico de elección de la TGV con CIV y EP, así como de la DSVD con EP y fisiología de transposición, aún es controversial. Para su reparación biventricular se han propuesto varias técnicas quirúrgicas, como las cirugías de Rastelli, REV y Nikaidoh.

En el presente trabajo corroboramos que estas tres técnicas quirúrgicas ofrecen una muy buena **sobrevida alejada**, encontrándose la mayoría de los pacientes asintomáticos, en buena **clase funcional** y con **función ventricular conservada**.

En la evolución, tanto la cirugía de Rastelli como la de Nikaidoh y REV demuestran claramente ser reparadoras y no correctoras, con desarrollo de **complicaciones** y necesidad de **reintervenciones**.

La **disfunción del conducto VD-AP** fue el evento adverso más frecuente, constituyendo la principal causa de reintervención. Si bien en la cirugía de Nikaidoh la translocación aórtica a una posición posterior deja más lugar para la conexión VD-AP, con lo cual esta estaría menos expuesta a la compresión anterior por el esternón, en nuestra serie no hubo diferencia significativa en la durabilidad del conducto VD-AP con esta técnica. Esto evidencia que la disfunción del conducto VD-AP responde no solo a factores anatómicos, sino también a la evolución natural de los homoinjertos.

La **estenosis subaórtica** fue causa de reintervención en el 11% de nuestra población operada con técnica de Rastelli, mientras que no se registraron casos de OTSVI en los pacientes operados con el procedimiento de Nikaidoh, semejante a lo publicado previamente por otros grupos. (4, 9, 24, 27, 28) Esto confirma uno de los principales fundamentos del procedimiento de translocación aórtica, que es lograr un mejor alineamiento

Tabla 2. Resultados posquirúrgicos en el subgrupo de pacientes con comunicación interventricular no relacionada con la aorta (n = 33)

Variable	Qx Rastelli (n = 20)	Qx Nikaidoh (n = 13)	p
Tiempo CEC, minutos	208,9 (± 64,5)	225,3 (± 64,2)	0,50
Tiempo de clampeo, minutos	124,4 (± 30,5)	169,1 (± 51,04)	0,004
Posquirúrgico inmediato			
– Días de ARM	14,1 (± 24,4)	10,6 (± 13,3)	0,65
– Días de inotrópicos	10 (± 12,3)	12,5 (± 12,7)	0,58
– Días de internación	19,9 (± 19,9)	23,2 (± 31)	0,72
– Mortalidad quirúrgica	6	0	0,02
– Disfunción ventricular	9	6	0,94
– Arritmias	8	2	0,31
– OTSVI	5	0	0,04
– Insuficiencia aórtica significativa	0	0	
– Cateterismos intervencionistas	2	0	0,23
– Reoperaciones	7	1	0,07
Posquirúrgico alejado			
– Tiempo de seguimiento, años	9,06 (± 6,05)	6,6 (± 3,2)	0,24
– Mortalidad alejada	1	0	0,41
– Disfunción ventricular	1	1	0,90
– Arritmias	3	4	0,47
– OTSVI	6	0	0,01
– Insuficiencia aórtica significativa	0	1	0,26
– Estenosis significativa del conducto VD-AP	10	6	0,24
– Insuficiencia significativa del conducto VD-AP	11	9	0,85
Mortalidad global	7	0	0,01
Cateterismos intervencionistas	7	3	0,46
Reoperaciones	11	4	0,17

Qx: Cirugía. CEC: Circulación extracorpórea. ARM: Asistencia respiratoria mecánica. OTSVI: Obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. VD-AP: Ventrículo derecho-arteria pulmonar.

VI-aorta, evitando largos túneles intracardíacos para reducir el riesgo de obstrucción subaórtica.

La **insuficiencia valvular aórtica** no fue un evento adverso significativo en nuestra serie, a diferencia de algunos grupos que reportaron esta complicación en los resultados de la cirugía de Nikaidoh. (20) Dado que este procedimiento conserva la raíz aórtica y la válvula semilunar morfológica izquierda normal, es esperable que la incidencia de incompetencia valvular aórtica significativa en su evolución sea menor que la descrita en pacientes operados con *switch* arterial o cirugía de Ross.

Las **arritmias** fueron frecuentes, como ya fuera referido en otras series, (4) y secundarias tanto a sustrato hemodinámico como eléctrico, reafirmando la gran importancia del seguimiento minucioso de este complejo grupo de pacientes, donde el electrocardiograma, el ecocardiograma Doppler color, el Holter cardíaco y la ergometría deben ser estudios complementarios de rutina.

La **mortalidad** quirúrgica disminuyó en el segundo período (curva de aprendizaje) y la alejada fue baja y no atribuible a complicaciones directamente relacionadas con la cirugía, sino con comorbilidades. La

mortalidad fue significativamente mayor en el grupo de pacientes con CIV no relacionada con la aorta y se asoció también con arritmias, disfunción ventricular y reoperaciones en el posquirúrgico inmediato. Se reafirma el efecto adverso de la CIV remota en la morbimortalidad de la cirugía de Rastelli, que ya fue publicado por nuestro centro (5) y que motivó un cambio en la estrategia terapéutica de los pacientes con esta variante anatómica, dando inicio a nuestra experiencia con la cirugía de Nikaidoh. (22)

Este subgrupo de pacientes con CIV no relacionada con la aorta ha sido también motivo de un análisis específico en este trabajo. Al evaluar este subgrupo de pacientes según la técnica quirúrgica empleada, la cirugía de Nikaidoh, pese a ser un procedimiento técnicamente muy demandante y que requirió mayor tiempo de *bypass*, no presentó diferencias significativas con la cirugía de Rastelli en términos de disfunción ventricular, días de internación, de ARM y de requerimiento de inotrópicos, mientras que la cirugía de Rastelli presentó mayor mortalidad y mayor incidencia de estenosis subaórtica en el posquirúrgico inmediato y en la evolución alejada que la cirugía de Nikaidoh.

Limitaciones

Se necesita evaluar los resultados a largo plazo con un número mayor de pacientes y un tiempo de seguimiento mayor para confirmar estos hallazgos.

CONCLUSIONES

Las cirugías de reparación biventricular de los pacientes con TGV con CIV y EP ofrecen una muy buena sobrevida alejada pese a la aparición de eventos adversos y a la necesidad de reintervenciones en su evolución.

En el subgrupo de pacientes con CIV no relacionada con la aorta, la cirugía de Nikaidoh surge como la mejor opción quirúrgica.

Es imperioso el seguimiento minucioso y periódico de los sobrevivientes de estas cirugías de corrección biventricular.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran que no poseen conflicto de intereses.

(Véanse formularios de conflicto de intereses de los autores en la web/ Material suplementario).

BIBLIOGRAFÍA

- Rastelli GC. A new approach to anatomic repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc* 1969;44:1-12.
- Lewis Backer C, Mauvroudis C. The Rastelli operation. *Operative Techniques in Thorac Cardiovasc Surg* 2003;8:121-30. <http://doi.org/fbtb9k>
- Sato Y, Ayusawa M, Komatsu S, Matsumoto N, Ichikawa M, Yoda S, et al. MCDT evaluation of a double outlet right ventricle after the Rastelli procedure. *Int J Cardiol* 2007;117:430-2. <http://doi.org/d3ddjb>
- Kreutzer C, De Vive J, Oppido G, Kreutzer J, Gauvreau K, Freed M, et al. Twenty-five year experience with Rastelli repair for transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;120:211-23. <http://doi.org/ffjk4w>
- Villalba CN, Woloszyn MI, Mouratian MD, Villa A, Di Santo M, Álvarez L y cols. Cirugía de Rastelli: impacto adverso de la comunicación interventricular no relacionada con los grandes vasos en los resultados quirúrgicos. *Rev Argent Cardiol* 2010;78:315-22.
- Dearani J, Danielson G, Puga F, Mair DD, Schleck CD. Late results of the Rastelli operation for transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2001;4:3-15. <http://doi.org/b76t>
- Vouhé P, Tamisier D, Leca F, Ouaknine R, Vernant F, Neveux JY. Transposition of the great arteries, ventricular septal defect, and pulmonary outflow tract. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1992;103:428-36.
- Brown J, Ruzmetov M, Okada Y, Vijay P, Turrentine MW. Surgical results in patients with double outlet right ventricle: a 20-year experience. *Ann Thorac Surg* 2001;72:1630-5. <http://doi.org/bxgbmq>
- Hörer J, Schreiber C, Dworak E, Cleuziou J, Prodan Z, Vogt M. Long-term results after the Rastelli repair for transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg* 2007;83:2169-75. <http://doi.org/bts4kz>
- Villagra F, Quero-Jimenez M, Maitre-Azcarate MJ, Gutierrez J, Brito JM. Transposition of the great arteries with ventricular septal defect: Surgical considerations concerning the Rastelli operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:1004-11.
- Fujii Y, Kotani Y, Takagaki M, Arai S, Kasahara S, Otsuki S, et al. The impact of the length between the top of the interventricular septum and the aortic valve on the indications for a biventricular repair in patients with a transposition of the great arteries or a double outlet right ventricle. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2010;10:900-5. <http://doi.org/d6gqbn>
- Navabi M., Shabanian R, Kiani A, Rahimzadeh M. The effect of ventricular septal defect enlargement on the outcome of Rastelli or Rastelli-type repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2009;138:390-6. <http://doi.org/dkr25q>
- Cleveland DC, Kirklin JK, Pavnica JW, Tresler MA, Kukreja M, Dabal RJ, et al. Late left ventricular outflow tract obstruction following the Rastelli operation: expectations out to 20 years. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2016;7:605-10. <http://doi.org/b76v>
- Lecompte Y, Neveux JY, Leca F, Zannini L, Tu TV, Dubois Y, et al. Reconstruction of the pulmonary outflow tract without a prosthetic conduit. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;84:727-33.
- Borromeo L, Lecompte Y, Batisse A, Lemoine G, Vouhé P, Sakata R, et al. Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect. II. Clinical results in 50 patients with pulmonary outflow tract obstruction. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;95:96-102.
- Lim HG, Kim WH, Lee JR, Kim YJ. Twenty-five years' experience of modified Lecompte procedure for the anomalies of ventriculoarterial connection with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2014;148:825-31. <http://doi.org/f6f5cn>
- Weyand K, Haun C, Blaschczok H, Goetz-Toussaint N, Photiadis J, Sinzobahamya N, et al. Surgical treatment of transposition of great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: Midterm results. *World J Pediatr Congenit Heart Surgery* 2010;1:163. <http://doi.org/dr6wzq>
- Di Carlo D, Tomasco B, Cohen L, Vouhé P, Lecompte Y. Long-term results of the REV (réparation à l'étage ventriculaire) operation. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2011;142:336-43. <http://doi.org/b6fkzk>
- Nikaidoh H. Aortic translocation and biventricular outflow tract reconstruction. A new surgical repair for transposition of the great arteries associated with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1984;88:365-72.
- Morell VO, Jacobs JP, Quintessenza JA. Aortic translocation in the management of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: results and follow-up. *Ann Thorac Surg* 2005;79:2089-93. <http://doi.org/fbvw6h>
- Morell V, Jacobs P, Quintessenza J. The role of aortic translocation in the management of complex transposition of the great arteries. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2004;7:80. <http://doi.org/dg24z7>
- Villalba C, Mouratian M, Lafuente MV, Irman J, Saad A, Barretta J y cols. Cirugía de Nikaidoh modificada: experiencia inicial y resultados a corto y a mediano plazos. *Rev Argent Cardiol* 2014;82:493-9.
- Hu S, Xie Y, Li S, Wang X, Yan F, Li Y, et al. Double-root translocation for double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect or double-outlet right ventricle with subpulmonary ventricular septal defect associated with pulmonary stenosis: an optimized solution. *Ann Thorac Surg* 2010;89:1360-5. <http://doi.org/bh87wm>
- Bautista Hernandez V, Marx G, Bacha E, del Nido P. Aortic root translocation plus arterial switch for transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *J Am Coll Cardiol* 2007;49:485-90. <http://doi.org/c9c4jg>
- Hu SS, Li SJ, Li SJ, Liu ZG, Li Y, Wang L. The double-root translocation technique. *Operative Techniques in Thorac and Cardiovasc Surg* 2009;14:35-44. <http://doi.org/fr8hmt>
- Sayin O, Ugurlucan L, Saltik L, Sungur Z, Tireli E. Modified Nikaidoh procedure for transposition of the great arteries, ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *Thorac Cardiovasc Surg* 2006;54:548-66. <http://doi.org/cr85g6>
- Yeh T, Ramaciotti C, Leonard SR, Roy L, Nikaidoh H. The aortic translocation (Nikaidoh) procedure: midterm results superior to Rastelli procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2007;133:461-9. <http://doi.org/ck7wnc>
- Raju V, Myers PO, Quinonez LG, Emani SM, Mayer JE Jr, Pigula FA, et al. Aortic root translocation (Nikaidoh procedure): Intermediate follow-up and impact of conduit type. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2015;149:1349-55. <http://doi.org/f7b9jh>

29. Valverde I, Gomez G, Gonzalez A, Suarez-Mejias C, Adsuar A, Coserria JF, et al. Three-dimensional patient-specific cardiac model for surgical planning in Nikaidoh procedure. *Cardiol Young* 2015;25:698-704. <http://doi.org/f65fd6>
30. Sakamoto K, Ota N, Murata M, Tosaka Y, Ide Y, Tachi M, et al. Modified Nikaidoh procedure with double-root translocation in a 1-year-old boy. *Ann Thorac Surg* 2014;97:1055-7. <http://doi.org/b76w>
31. Lee HP, Bang JH, Baek JS, Goo HW, Park JJ, Kim YH. Aortic root translocation with arterial switch for transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg* 2016;49:190-4. <http://doi.org/b76x>
32. Kramer P, Ovroutski S, Hetzer R, Hübner M, Berger F. Modified Nikaidoh procedure for the correction of complex forms of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction: mid-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 2014;45:928-34. <http://doi.org/f5x2dz>
33. Huhta JC, Edwards WD, Danielson GK, Feldt RH. Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982;83:569-76.
34. Emani S, Beroukhi R, Zurakowski D, Pigula F, Mayer J, del Nido P, et al. Outcomes after repair for d-transposition of the great arteries with left ventricular outflow tract obstruction. *Circulation* 2009;120(11 Suppl):S53-8.
35. Bierbach B, Arenz C, Suchowerskyj P, Schroth S, Blaschczok J, Asfour B, et al. Current mid-term outcome with an integrated surgical strategy for correction of d-transposition of the great arteries with ventricular septal defect and left ventricular outflow tract obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 2016;50:617-25. <http://doi.org/b76z>
36. Al-Jughiman MK, Al-Omair MA, Van Arsdell GS, Morell VO, Jacobs ML. D-Transposition of the Great Arteries with Ventricular Septal Defect and Left Ventricular Outflow Tract Obstruction (D-TGA/VSD/LVOTO): A survey of perceptions, preferences, and experience. *Pediatr Cardiol* 2015;36:896-905. <http://doi.org/b762>
37. Prêtre R. Editorial comment: Arterial switch, reparation a l'étage ventriculaire, Rastelli or Nikaidoh? *Eur J Cardiothorac Surg* 2013;44:1094-5. <http://doi.org/b763>
38. Lecompte Y. Letters to the Editor: Rastelli repair for transposition of the great arteries: Still the best choice? *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:192-3.
39. Baumgartner H, Hung J, Bermejo J, Chambers J, Evangelista A, Griffin B, et al. Echocardiographic assessment of valve stenosis: EAE/ASE recommendations for clinical practice. *Eur J Echocardiogr* 2009;10:1-25. <http://doi.org/bkps2r>
40. Lancellotti P, Tribouilloy C, Hagendorff A, Moura L, Popescu BA, Agricola E, et al. European Association of Echocardiography. European Association of Echocardiography recommendations for the assessment of valvular regurgitation. Part 1: aortic and pulmonary regurgitation (native valve disease). *Eur J Echocardiogr* 2010;11:223-44. <http://doi.org/dj2fsx>