

D-TRANSPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS

**Dr. M. Gil-Fournier, Dr. A. Alvarez.
Servicio de Cirugía Cardiovascular.
Hospital Virgen del Rocío. Sevilla.**

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

La Transposición Completa de las Grandes Arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita en la que la **AORTA SALE ENTERAMENTE** o en su **MAYOR PARTE** del ventrículo derecho y la **ARTERIA PULMONAR SALE ENTERAMENTE** o en su **MAYOR PARTE** del ventrículo izquierdo. (**Discordancia ventrículo arterial**).

La primera descripción morfológica de una TGA es atribuida a Baillie en 1797

y su nombre fue acuñado por Farre cuando describió el tercer caso conocido de esta anomalía. El reconocimiento de la TGA en pacientes fueron el resultado de las observaciones de Fanconi en 1932 y Taussig en 1938.

ANÁLISIS MORFOLÓGICO DE LAS ESTRUCTURAS CARDIACAS EN ESTA CARDIOPATÍA

El ventrículo derecho (VD), esta normalmente posicionado, es hipertrófico y grande y estructuralmente consta de las tres partes de un VD normal en el 90% de los casos (cámara de llenado, cámara trabeculada y un infundíbulo), del que sale la aorta, situada a la derecha de la arteria pulmonar. (D-TGA).

El ventrículo izquierdo (VI) tiene continuidad mitro-pulmonar, similar a la continuidad mitro-aórtica de un corazón normal.

En la TGA, al nacer el VD es considerablemente de mayor grosor que el VI, al contrario de lo que ocurre en un corazón normal. El VI que tiene un grosor normal, comienza a disminuir el tamaño de su pared a las pocas semanas vida y entre los

2 a 4 meses del nacimiento tiene una pared relativamente delgada. Esta evolución anatómica será la que condicione en parte el procedimiento quirúrgico que se podrá aplicar.^{1 2}

Cuando existe una comunicación interventricular (CIV) asociada y esta es grande, la situación fisiopatológica complica la enfermedad con una Insuficiencia Cardíaca Congestiva (ICC), añadiéndole una mayor mortalidad pre y post operatoria y un mayor riesgo de un rápido desarrollo de enfermedad vascular pulmonar. Las CIV's se definen como cono-ventriculares (perimembranosas), yuxtaaórticas (subpulmonares), del septo de entrada (tipo canal a-V), y musculares.

Se puede asociar además a obstrucción ventricular izquierda, la cual puede ser dinámica o anatómica.

La obstrucción dinámica se ve en pacientes con TGA con septo íntegro (SI) y es el resultado de un abultamiento en el lado izquierdo del tabique muscular interventricular secundario a una presión ventricular derecha alta, que junto a un anormal funcionamiento por movimiento sistólico anterior de la mitral reproduce un mecanismo similar a la miocardiopatía hipertrófica obstructiva.^{3 4}

La obstrucción anatómica por membrana fibrosa subvalvular, raramente produce obstrucción al VI en pacientes con TGA y tabique interventricular íntegro. La estenosis valvular pulmonar y el anillo valvular hipoplásico son muy raros. Cuando los pacientes presentan TGA con CIV la estenosis del VI es subvalvular, ya sea del tipo de estenosis subvalvular por anillo fibroso o una estenosis tipo túnel fibro-muscular o estenosis por protrusión de el septo infundibular en la parte medial y anterior del tracto de salida del VI.

Vemos por lo tanto que la TGA se presenta de las siguientes formas:

1.TGA con SI del neonato. Trasposición de los grandes vasos con septo íntegro, incluyendo las asociadas con CIV mínima y en algunos casos asociados estenosis subpulmonar dinámica.

2 TGA con SI en niños mayores de un mes.

3. TGA asociada a CIV grande.

4 TGA con CIV y estenosis subpulmonar fija.

5 TGA con SI y estenosis pulmonar.

Otras anomalías asociadas a esta enfermedad pueden ocurrir en la válvula tricúspide en un 4%, en la válvula mitral en un 20% sobre todo en los que tienen CIV aunque en la mayoría de los casos no son funcionalmente significativas. Obstrucción aórtica por coartación o interrupción del arco aórtico es raro en la TGA con septo íntegro, pero ocurre en un 7% al 10% de las TGA con CIV.

INCIDENCIA

La TGA es una forma común de cardiopatía congénita y supone una incidencia de 19,3 a 33,8 por 100.000 nacidos vivos y presenta una incidencia del 7% al 8% de las cardiopatías congénitas⁵. Es más frecuente en varones en la relación 2:1 y no se relaciona con cromosomopatías.

FORMAS DE PRESENTACIÓN

1 TGA con SI. Se presenta como una cardiopatía cianósante severa, debido a que al no existir mezcla entre las circulaciones sistémicas y pulmonares, no es posible la oxigenación a nivel sistémico. La presencia de conexiones entre los dos circuitos, principalmente a nivel auricular (natural o secundaria a atriseptostomía con balón) aportará a la cardiopatía una excelente paliación en los primeros días de la vida.

Venas cavas--Aurícula derecha--V.Derecho--**AORTA**

V.pulmon.—A.izquierda-V.Izquierdo-ART. PULMONAR

MANEJO MEDICO-QUIRURGICO

1. NIÑO CON TGA+SI O ASOCIADA A CIV MUY PEQUEÑAS, MENORES DE 1 MES

Clínicamente al nacer presentan cianosis severa.

1.1.Situación A. Nace en un centro sin valoración ecocardiográfica.

1.1.1.Test de hiperoxia. No mejoría.

1.1.2.Corrección de acidosis.

1.1.3.Radiografía simple. Pedículo estrecho y aumento de flujo. Instaurar una perfusión de PGE1 y enviar a Hospital de referencia con urgencia.

1.2. Situación B. Nace en un hospital de referencia o procede de otro centro, se envía a cardiología neonatal para evaluación:

1.2.1. Rayos x de torax, ECG, oximetría transcutánea, equilibrio A-B

1.2.2. Tratamiento acidosis metabólica.

1.2.3. Ecocardiografía Doppler: Valoración.

1.2.3.1. Drenajes venosos sistémicos.

1.2.3.2. Tabique interauricular (presencia de foramen oval o CIA).

1.2.3.3. Análisis del V.D.(: Tricúspide)

1.2.3.4. Ver conexión VD con Aorta y análisis de coronarias.

1.2.3.5. Análisis del V.I. y la conexión con la A. Pulmonar, así como las v.pulmonares.

1.2.3.6. Estudio del tabique interventricular.(Tamaño CIV, CIV'S múltiples, abombamiento tabique)

1.2.3.7. Estudio de flujo por ductus.

A) SI DIAGNOSTICO. TGA+SI con cianosis severa, no CIA o poco flujo por foramen oval, y ductus cerrándose.

B) TRATAMIENTO:

1. PGE1: 1º Dosis de choque 0,05 microgramos x Kg

2º Dosis de mantenimiento. 0,01-0,02 microgramos x Kg.

2. Realización con carácter urgente:

2.1.Con cateterismo.

Atrioseptostomía de Raskind.(en gabinete hemodinámica)

Se pueden valorar coronarias.

Presiones en cavidades.

Angiocardiografía.

2.2. Con ecocardiografía.

Atrioseptostomía de Raskind (con ecocardiografía en planta)

3. En evolución post Raskind quitar PGE1 si existe buena CIA y no existe hipertensión pulmonar.(HTP).

4 Programar Cirugía mediante C.E.C. con hipotermia moderada o profunda.

4.1. **TÉCNICA: Corrección anatómica de la TGA según técnica Jatene.**

4.2. Menores de 1 mes de vida.

4.3. Corticoides preoperatorios.

4.4. Diferentes técnicas dependiendo del tipo de anatomía coronaria.

4.5. Maniobra de Lecompte.

4.6. Ultrafiltración modificada.

4.7. Uso de cateter peritoneal para hemodialisis o no

4.8. Cierre tardío del esternón o no

2. NIÑO CON TGA+SI O ASOCIADO A CIV PEQUEÑA. MAYOR DE UN MES

En este grupo de pacientes la pérdida de la masa muscular del V.I. es secundaria a la caída de presión en el sistema pulmonar en respuesta al descenso de las resistencias pulmonares fisiológicas después del nacimiento.

Si por ecocardiografía o angiocardiografía se detecta, desviación del tabique interventricular hacia la izquierda, reducción de la masa del V.I., medida mediante el grosor de la pared del V.I. y reducción de la presión del V.I. menor de un 50% de la presión del V.D. en cateterismo, estos pacientes deberán ser tratados quirúrgicamente mediante los siguientes procedimientos:

1. Corrección anatómica de la TGA+SI en un solo estadio.

En la actualidad muchos autores a pesar de sobrepasarse la edad de **dos** meses, realizan la corrección en un solo tiempo, con buenos resultados, preparando en el postoperatorio inmediato una asistencia ventricular izquierda.

2. Corrección anatómica rápida de la TGA+SI en DOS ESTADIOS.

2.1. Banding al 75% de la presión sistémica y fístula sistémico-pulmonar. A través de toracotomía derecha o esternotomía media.

2.2. Corrección anatómica definitiva de la TGA a partir del 7º día.

3. Corrección fisiológica de la TGA+SI.

En la actualidad quedan muy pocas indicaciones para realizar una corrección a nivel auricular, denominada técnica de Sening. Solo debe de quedar como recurso final de corrección de la TGA+SI cuando:

3.1. Existe una lesión a nivel de la válvula pulmonar. Estenosis valvular, asociada o no a una estenosis subpulmonar.

3.2. También se ha derivado algún enfermo hacia esta técnica cuando se presenta anomalías coronarias muy raras y complejas.

Resultados

Sin tratamiento mas del 50% de los pacientes con D-TGA con SI mueren en el primer de vida, y una minoría sobreviven después de los seis meses.

Con tratamiento medico-quirúrgico se obtienen unos resultados de supervivencia a largo plazo entre un 90 a 95% de los pacientes.

3.TGA CON CIV GRANDE

Clínicamente se presentan al nacer con menor cianosis y van apareciendo signos de insuficiencia cardíaca congestiva (ICC) a medida que van pasando los días. Esta ultima situación es debida a la disminución de las resistencias pulmonares y al incrementarse el shunt izquierda-derecha a través de la CIV.

Forma de presentación

TGA CON CIV. TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES CON COMUNICACIÓN INTERVENTRICULAR GRANDE.

3.1. TGA+CIV. Perimembranasas o musculares altas. Fácilmente abordables quirúrgicamente

3.2. TGA+CIV. CIV's múltiples. Con mayor dificultad para abordar quirúrgicamente.

Momento de la intervención quirúrgica

El momento y el tipo de la intervención quirúrgica necesaria en estos pacientes debe de ser individualizado basado:

1 Severidad de la ICC:

1.1. ICC severa con el paciente intubado. **Intervención.**

1.2. ICC severa con riesgo de intubación. **Intervención.**

1.3. ICC controlada médicamente, se puede esperar hasta los 2 meses de edad.

2 Tipo de la CIV:

2.1. CIV. Perimembranasas o musculares altas. Corrección Anatómica de la TGA y cierre de la CIV con parche.

2.2. CIV musculares múltiples severas. Banding de la arteria pulmonar.

2.3. Si CIV muy grandes y en grave situación previa (sepsis, intubación).

Banding de la arteria pulmonar y corrección anatómica de la TGA al año de edad.

4. TGA CON CIV Y ESTENOSIS SUBPULMONAR FIJA

4.1. Forma anatómica

Es el grupo menos frecuente

En este complejo grupo de pacientes se asocian la presencia de una **CIV grande** y una lesión VI en forma de **estenosis subpulmonar** ya sea en forma de anillo fibroso localizado, o en forma de tunel fibroso o estenosis fibromuscular o estenosis muscular por protrusión del septo infundibular dentro de la parte medial y anterior del tracto de salida del V.I.. Existe otras formas de obstrucción como inserción de cuerdas o tejido fibroso de la válvula anterior de la mitral al septo muscular. Se asocia a otras anomalías mitrales como cleft anterior mitral, o acabalgamiento de la misma, válvulas mitral en paracaídas o aneurismas del septo membranoso.

La estenosis valvular pulmonar aislada es rara y se suele asociarse a estenosis subpulmonar.

4.2. Forma de presentación clínica y tratamiento medico o intervencionista.

Presenta una sintomatología típica de la Tetralogía de Fallot con cianosis severa desde el nacimiento.

4.2.1. Con estenosis subpulmonar severa o atresia pulmonar presenta cianosis severa, deberá instaurarse tratamiento con PGE1 en edad neonatal.

4.2.2. Con estenosis subpulmonar moderada cianosis moderada, dependerá de la severidad de la cianosis el inicio de tratamiento médico quirúrgico.

4.2.3. Con estenosis valvular y subvalvular asociada con cianosis severa, puede ser indicación la valvuloplastia pulmonar, con el fin de retrasar la indicación quirúrgica.

4.3. Tratamiento quirúrgico

4.3.1. El tratamiento convencional en neonatos y niños pequeños con cianosis severa será la realización de una fístula sistémico-pulmonar tipo Taussig-Bing modificada.

4.3.2. Cuando en el neonato existe una estenosis sub-pulmonar por membrana o por excrecencias de tejido endocárdico fácil y completamente reseables, se puede corregir mediante corrección anatómica de la TGA con cierre de CIV y resección subpulmonar.

4.3.3. Corrección mediante técnica de Rastelli. Es la técnica definitiva de corrección de este tipo de cardiopatía, tanto para los que tienen una fístula previa, como para la corrección de neonatos, o niños mayores sin intervención paliativa, ya que al nacer tenían una anatomía mas favorable y no precisaron de paliación previa.

La técnica de Rastelli consiste en que a través de una ventriculotomía derecha se coloca un amplio parche desde el borde derecho de la CIV hasta el anillo de la aorta, reconstruyendo la salida desde el VD hasta la arteria pulmonar con un homoinjerto pulmonar crioconservado.

5. TGA CON SEPTO ÍNTEGRO Y ESTENOSIS PULMONAR.

Forma de presentación

Corresponde a un grupo muy pequeño de pacientes con TGA con SI, las cuales se encuentran asociadas a una estenosis subpulmonar del V.I. y en las que debido a esta patología asociada es imposible la realización de una corrección anatómica de la TGA.

Es rara la presentación de la estenosis subpulmonar como un rodete fibroso, y esta forma de presentación es muy parecida a la estenosis subvalvular discreta de los corazones con concordancia ventrículo-arterial, la cual es localizada pero puede ser del tipo tuneliforme.

Se presenta también la estenosis subpulmonar como una forma de estenosis dinámica, la cual puede originar presiones en VI menores que en VD, no siendo necesario, en este caso, actuación ninguna sobre este gradiente, pero en los casos en que las presiones del VI sean altas, será necesario la realización de resección muscular y en casos extremos un conducto valvulado desde el VI hasta la arteria pulmonar.

Tratamiento quirúrgico

5.1. En caso de TGA con SI y estenosis subpulmonar con presiones pulmonares en VI menores que en VD. Se hará indicación de corrección fisiológica a nivel auricular (Sening) exclusivamente.

5.2. Cuando la TGA+SI con estenosis subpulmonar se asocia a presiones altas en VI con gradientes severos, se tratará de resecar la estenosis subpulmonar a través de la arteria pulmonar, previo a la realización de una corrección fisiológica (Sening).

5.3. Cuando sea imposible la resección de la estenosis subpulmonar, se tendrá que saltar esta estenosis mediante la implantación de un tubo valvulado desde el VI hasta la arteria pulmonar, asociado a una corrección fisiológica de la TGA. (Sening)

SEGUIMIENTO POST CORRECCIÓN QUIRÚRGICA

1. Alta hospitalaria.

1.1. Al alta generalmente tiene tratamiento con Digital y Inhibidores de la ECA

1.2. Alimentación: sera igual que un lactante o niño.

1.3. En caso de anemia: aporte de hierro.

1.4. Informe de su evolución hospitalaria y ecocardiografía al alta.

CONTROL EN CENTRO SALUD Y HOSPITALARIO

Clínica será definida por la madre

Leer bien informe de alta y ecocardiografía.

Seguimiento de: alimentación y evolución peso y talla.

Aspecto de cicatriz.

Exploración: Palpación cardíaca generalmente sin hallazgos. No hepatomegalia o ligera.

Auscultación: sin soplos o puede auscultarse: soplo sistólico en foco pulmonar por:

CIV sin cerrar pequeña.

CIV residual.

Ins tricuspídea ligera.

Estenosis suprapulmonar residual.

Rayos X simple: Pedículo estrecho.

Cardiomegalia ligera.

Vascularización pulmonar normal.

PROBABLES COMPLICACIONES SEGÚN TÉCNICA QUIRÚRGICA

1. En TGA+SI con técnica de corrección de Anatómica:

Seguimiento mediante eco de aparición estenosis supra valvular pulmonar.

Rara la Insuficiencia aóptica.

Raras las arritmias.

A veces oclusión proximal coronarias.

2. En TGA con CIV grande con técnica de corrección Anatómica

Las propias de la TGA+SI

Shunt residuales en CIV.

Enfermedad Vascular Pulmonar Obstruc-tiva.

Presencia de colaterales sistémico-pulmonares.

3. En TGA con técnica de Sening.

Estenosis Venas Cavas.

Fallo de la función del V.D. y tricúspide.
 Estenosis del drenaje venoso pulmonar.
 CIA's residuales.
 Arritmias auriculares.

4. En TGA corregida con técnica de Rastelli.

Seguimiento del tracto de salida del V.I.
 Presencia de CIV residual.
 Seguimiento de la estenosis progresiva del homoinjerto pulmonar.
Actitud: Continuar tratamiento si precisa.
 Seguimiento alimentación y peso.
 Hacer profilaxis de la endocarditis bacteriana.
 Incorporar a su vida escolar.
 Pensar en calendario de vacunaciones y vacunar con mas interés que niños normales, incluir vacunación antigripal neumocócica, etc..
 Revisión en centro quirúrgico.
Citar para control según pautas pediátricas generales, alternando con las hospitalarias. Control durante toda su vida.

5. Gutgesell HP, Garzón A, McNamara DG: Prognosis for the new-born with transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1997;44:96.
6. Casteñeda A., Jonas RA, Mayer JE Jr, Hanley FL: *Cardiac Surgery of the neonate and infant*. W.B. Saunders Company. Philadelphia. 1994.
7. Kouchoukos NT, Blackstone EH, Doty DB, Hanley FL, Karp RB: *Kirklin/Barrat-Boyes Cardiac Surgery 3rd edition*. Elsevier Science (USA). 2003.
8. Coles JG, Williams WG: *Seminars in Thoracic and Cardiovascular Surgery. Pediatric Cardiac Surgery Annual. Complex Repairs* 2001:3-71.

BIBLIOGRAFIA

1. Bano-Rodrigo A, Quero Jiménez M, Moreno-Granado F, Gamallo Amat C: Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries. *J Thoracic Cardiovasc Surg* 1980;79:592.
2. Carbonera-Giani P: Wall thickness and chamber volumen of right and left ventricles in transposition of the great arteries: An anatomic study. *Pediatr Cardiol* 1983;4:9.
3. Nanda NC, Gramiak R, Manning JA, Lipchik EO: Echocardiographic features of subpulmonic obstruction in dextro-position of the great vessels. *Circulation* 1975;51:515.
4. Sansa M, Tonkin IL, Barger LM, Elliot LP: Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries: An angiographic study of 74 cases. *Am J Cardiol* 1979;44:88.