

Transposición corregida de grandes vasos

Corrected transposition of the great arteries

MSc. Dr. José Rafael Escalona Aguilera,^I MSc. Dr. Alberto Ramírez Ramos,^{II}
MSc. Dra. Marcia López García^{II}

^IPoliclínico Docente Universitario "José Martí". Gibara, Holguín, Cuba.

^{II}Hospital Pediátrico Provincial "Octavio de la Concepción y de la Pedraja". Holguín, Cuba.

RESUMEN

Se presenta una paciente de sexo femenino, de 9 años de edad, que acude a su médico de familia y se le auscultó un soplo al examen físico y sintomatología que se comportaba como una comunicación interventricular. Luego de los estudios correspondientes, se permitió hacer el diagnóstico de transposición corregida de grandes vasos. La paciente tenía asociada una anomalía de Ebstein, comunicación interauricular, una comunicación interventricular, y una persistencia del conducto arterioso, todo lo cual agravaba su cuadro clínico. Primero es intervenida quirúrgicamente, y se cierra el ducto; de manera espontánea, cierra la comunicación interauricular, y la anomalía de Ebstein parchea la comunicación interventricular. La niña desarrolla una insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar, a consecuencia de las anomalías asociadas. El caso es de interés, ya que son pocos los publicados en la literatura internacional con esta cardiopatía congénita asociada a otras anomalías estructurales del corazón, que modifican su historia natural.

Palabras clave: transposición de grandes vasos corregida, anomalía de Ebstein.

SUMMARY

This paper presented a 9 years-old female patient, who went to the family's doctor and was physically examined to detect heart murmur and symptoms of ventricular septal defect. After the corresponding studies, the diagnosis was the corrected transposition of the great arteries. The patient also suffered Ebstein anomaly, atrial septal defect, ventricular septal defect and persistence of arteriose duct, all of which worsened her

clinical picture. First, she was operated on and the duct was closed. Later the atrial septal defect closed spontaneously, and the Ebstein anomaly patched the ventricular septal defect. The girl developed heart failure and pulmonary hypertension, as a result of associated anomalies. The case is interesting since few cases like this one, associated with other structural heart anomalies that change its natural course, are presented in the international literature.

Key words: corrected transposition of the great arteries, Ebstein anomaly.

INTRODUCCIÓN

La transposición corregida de grandes vasos (TGVC) es una rara malformación congénita, cuya supervivencia no suele llegar más allá de los 40 años. La clínica predominante es el fallo cardíaco.¹ Asimismo, la TGVC suele asociarse con otras anomalías, como la enfermedad de Ebstein, la insuficiencia tricuspídea, la comunicación interventricular (CIV) o la estenosis pulmonar.^{2,3} La TGVC supone menos del 1 % de los casos de enfermedades cardíacas congénitas.¹

La TGVC es una entidad especial, diferente a la transposición de grandes vasos, en la que se mantiene la total normalidad de los flujos sanguíneos, pero el ventrículo situado a la izquierda tiene una estructura propia del ventrículo derecho, tiene un miocardio, una estructura muscular y una válvula auriculoventricular morfológicamente propios del ventrículo derecho (VD), por lo tanto, el VD es el que se encuentra realizando las funciones del ventrículo izquierdo (VI), enviando sangre a través de la aorta a todo el sistema; y el ventrículo situado a la derecha tiene una estructura propia del VI, tiene un miocardio, una estructura muscular y una válvula auriculoventricular compatibles con la del VI, pero en realidad es el VI el que envía sangre al lecho pulmonar a través de la arteria pulmonar.³

La función cardíaca se mantiene en esta condición, pero el problema es que, pese a mantener un flujo sanguíneo normal, el VD y la válvula tricúspide terminan claudicando con el paso del tiempo. Asimismo, la TGVC suele asociarse con otras anomalías como la enfermedad de Ebstein, la insuficiencia tricuspídea, la CIV o la estenosis pulmonar.^{2,3} La TGVC, es una de esas cardiopatías congénitas (CC) que puede no tener manifestaciones durante un largo período.²

En la transposición congénitamente corregida existe una malformación en la cual las cámaras auriculares y ventriculares presentan conexiones discordantes; además, las cámaras ventriculares son discordantes con los vasos que se originan de cada una de ellas.

La anomalía de Ebstein, es conocida por su gravedad en cuanto a la edad de su presentación, especialmente en el período neonatal, con mortalidad aproximada del 50 % de los casos siguiendo la historia natural.⁴ La incidencia de la anomalía de Ebstein es rara, y viene a representar 1 por cada 20 000 recién nacidos vivos, o un 0,3 % de todas las cardiopatías congénitas. Fue descrita por primera vez por *Wilhelm Ebstein*, en 1866.⁵ Es un defecto cardíaco muy poco común en el cual partes de la válvula tricúspide son anormales. Esta válvula separa la cámara inferior derecha del corazón (ventrículo derecho) de la cámara superior derecha (aurícula derecha). La afección es congénita, lo

cual significa que está presente desde el nacimiento.^{6,7} Es por ello que consideramos de interés la comunicación de este caso, teniendo en cuenta que en él la presencia de síntomas depende de la existencia de malformaciones asociadas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Escolar femenina, procedente de área urbana, nacida a término por cesárea, con un peso al nacer de 2 670 g, Apgar 8/9, lactancia materna exclusiva, padres sanos, y un hermano materno sano. Acude al pediatra de su Grupo Básico de Trabajo a los 15 días de nacida, porque la madre nota que la niña tiene "falta de aire" y "se cansa". Al examen físico se le ausculta un soplo sistólico III/VI en mesocardio, ruidos cardiacos rítmicos y de buen tono. Los pulsos periféricos estaban presentes y normales.

En el primer año de vida su cardiopatía se desarrollaba como una CIV, que incrementa el flujo pulmonar, y con ello, su repercusión hemodinámica, incremento de la repercusión hemodinámica que lleva a la paciente a la insuficiencia cardiaca (IC) con cuadro asmático asociado que requiere tratamiento anticongestivo.

Es remitida al Cardiocentro Pediátrico "William Soler", a la edad de 6 meses, donde, luego de la evaluación, diagnostican: comunicación interauricular (CIA), CIV, persistencia del conducto arterioso (PCA), transposición corregida de grandes arterias (TGVC) y anomalía de Ebstein de la válvula tricúspide. Al existir una TGVC con anomalía de Ebstein, con CIA, CIV y PCA, y al estar la válvula tricúspide insuficiente, regurgita sangre del ventrículo anatómicamente derecho, situado a la izquierda. Por la CIA pasa sangre de la aurícula anatómicamente izquierda a la aurícula derecha. Además, por el ducto arterioso pasa sangre de la aorta a la pulmonar. Todo esto hace que el flujo pulmonar esté muy aumentado, y favorezca el desarrollo de IC.

Se determina cerrar el PCA quirúrgicamente, y la intervención quirúrgica se realiza el 15 de junio de 2001. Evolutivamente, a la intervención quirúrgica, hay mejoría clínica, cierra la CIA espontáneamente y la CIV es parcheada por la elongación de la válvula tricúspide; pero, como existe TGVC, hay una discordancia auriculoventricular con discordancia ventrículo arterial. Esto hace que, la válvula tricúspide patológica (anomalía de Ebstein) situada a la izquierda, regurgite hacia la aurícula izquierda, y dé por resultado tendencia a la IC y no a la hipoxemia.

El comportamiento por historia natural de la anomalía de Ebstein sería: cuando hay CIA conlleva a la hipoxemia; y si no hay CIA, la insuficiencia tricúspidea conlleva a IC. Ahora bien, el comportamiento de TGVC con anomalía de Ebstein, determina, IC e hipoxemia. El comportamiento de TGVC más CIA, CIV, PCA y anomalía de Ebstein, conlleva a IC sin hipoxemia, y la historia natural a la hipertensión pulmonar obstructiva.

DISCUSIÓN

La TGVC es una rara anomalía cardíaca congénita caracterizada por una discordancia atrioventricular y ventriculoarterial.^{1,8,9} La aurícula derecha desemboca en el VI morfológico, y la aurícula izquierda en el VD morfológico. Por tanto, el VI soporta la circulación pulmonar, y el VD la circulación sistémica.^{1,8,9} La TGVC supone menos del 1 % de los casos de enfermedades cardíacas congénitas.

Habitualmente se asocia con una reducida esperanza de vida (menos de 50 años), debido a las malformaciones que la acompañan: estenosis pulmonar, defecto del septo ventricular, regurgitación tricuspíde.^{1,8,9} Solo el 1-10 % de los individuos con TGVC no presenta defectos asociados. Su esperanza de vida es limitada por la insuficiencia ventricular sistémica.^{1,8,9}

A menudo presentan IC congestiva debido a regurgitación de la válvula AV sistémica, y experimentan un progresivo deterioro de la función ventricular sistémica.^{1,8} Ocasionalmente, pacientes con TCGV permanecen asintomáticos y sobreviven hasta la madurez. En la literatura no se han documentado más de 30 pacientes mayores de 40 años.^{1,8}

El pronóstico de la TGVC sin anomalías cardíacas severas asociadas depende de la aparición de regurgitación tricuspíde, y, consiguientemente, del desarrollo de disfunción ventricular sistémica y bloqueo cardíaco avanzado.^{1,8,9} Funcionalmente en la transposición completa de grandes vasos, ocurre que las circulaciones pulmonar y sistémica son paralelas y no secuenciales, de modo que el retorno venoso de la circulación periférica es recirculado por el ventrículo derecho a través de la aorta a la circulación sistémica, sin ser oxigenada en los pulmones. Se trata de una forma potencialmente letal de cardiopatía en recién nacidos y lactantes.

En la anomalía de Ebstein normalmente, las valvas se forman en los cojines endocárdicos, por socavamiento de su parte interna y por diferenciación celular, para convertirse en tejido valvular. En la enfermedad de Ebstein este proceso es incompleto, y las valvas son desprendidas más abajo del anillo auriculoventricular.^{6,10} Esto provoca una división anormal del corazón derecho, y deja una aurícula de gran tamaño conformada por la aurícula derecha y la porción atrializada del VD, que va, desde el anillo verdadero, al sitio de implantación de las válvulas de la tricuspíde, y un VD pequeño, funcionalmente hipoplásico.^{6,11,12}

Recordando que en el caso que nos ocupa existe una TGVC, lo que significa, que la válvula tricuspíde, que debía estar en el lado derecho, está en el izquierdo, el interés de la publicación es mostrar una paciente con TGVC que, pese a tener lesiones asociadas (CIA, CIV, PCA, y anomalía de Ebstein), que indudablemente, acrecientan la hemodinámica natural de esta, con aumento de la hipertensión pulmonar, está ya cumpliendo sus 10 años de vida con una calidad de vida aceptable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Labeaga R, Muniesa M, Urbiola E, Jiménez Bermejo F, Urdániz C. Hepatitis isquémica en paciente de 81 años con transposición congénita corregida de grandes vasos. *Anales Sis San Navarra [serie en Internet]*. 2005 [citado 3 de enero de 2012];28(2). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4321/S1137-66272005000300011>
2. Eguiluz MA, Plasencia JM, Ceña F. Edema agudo de pulmón intraparto debido a transposición corregida de las grandes arterias o L-transposición o doble discordancia. *Clin Invest Gin Obst*. 2007; 34(2):83-7.
3. McAnulty J, Metcalfe J, Ueland K. Heart Disease and Pregnancy. En: Hurst JW, Schlant RC, Rackley CE, Sonenblick EH, Wengir NK, eds. *The Heart*. 7 ed. New York: Mac Graw-Hill; 1990. p. 1465-87.

4. Atik E. Anomalía de Ebstein. *Arq Bras Cardiol.* 2011;97(5):363-4.
5. Shinkawa T, Palimenakos AC, Gomez-Fifer CA, Charpie JR, Hirsch JC, Devaney EJ, et al. Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;139(2):354-8.
6. García Guevara C, Savio Benavides A, García Morejón C, Arencibia Faife J, Hernández Martínez Y, Hernández Almaguer B. Anomalías de la cruz del corazón. Su importancia en el diagnóstico ecocardiográfico prenatal de las cardiopatías. *Rev Fed Arg Cardiol.* 2010;39(4):264-7.
7. Sarris GE, Giannopoulos NM, Tsoutsinos AJ, Chatzis AK, Kirvassilis G, Brawn WJ, et al. European Congenital Heart Surgeons Association. Results of surgery for Ebstein anomaly: a multicenter study from the European Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132(1):50-7.
8. Sasaki O, Hamada M, Hiasa G, Ogimoto A, Ohtsuka T, Suzuki M, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in a 65-year-old woman. *J Heart.* 2001;42:645-9.
9. Fernández Rodríguez C, Lázaro Carbayo C, Fernández Castañón I, Calvo Fernández F, Arcilla Neira M, Sánchez Morales R. Transposición corregida de grandes vasos asociada a taquicardia paroxística supraventricular. *An Pediatr.* 2008;68(Suppl 2):1-378.
10. Shinkawa T, Palimenakos AC, Gomez-Fifer CA, Charpie JR, Hirsch JC, Devaney EJ, et al. Management and long-term outcome of neonatal Ebstein anomaly. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2010;39(2):354-8.
11. García C, Arencibia J, Savio A, García C, Casanova R, Preval A. Evaluación de los resultados del diagnóstico prenatal de cardiopatías congénitas en Cuba durante el año 2006. *Rev Cub Genet Cumunit.* 2008;2:22-7.
12. Liu J, Qiu L, Zhu Z, Chen H, Hong H. Cone reconstruction of the tricuspid valve in Ebstein anomaly with or without one and a half ventricle repair. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;141(5):1178-83.

Recibido: 22 de marzo de 2012.

Aprobado: 3 de abril de 2012.

José Rafael Escalona Aguilera. Policlínico Docente Universitario "José Martí". Calle Segunda s/n, municipio Gibara. Holguín, Cuba. Correo electrónico: escalona@gibara.hlg.sld.cu