

DOBLE DISCORDANCIA

Dra. Carolina Blanco. Hospital Infanta Leonor. Madrid

ANATOMÍA Y EMBRIOLOGÍA

Se denomina así la cardiopatía en la que existe una **discordancia aurículoventricular y ventriculoarterial**. Es decir, la aurícula morfológicamente derecha (AD), está conectada a un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) del cual sale la arteria pulmonar y la aurícula morfológicamente izquierda (AI) , está conectada a un ventrículo morfológicamente derecho (VD) del cual sale la aorta. Suelen asociarse a levocardia (75% casos), mesocardia (5%) y dextrocardia con dextroapex (20%)

Es una cardiopatía rara, con una prevalencia 0.02 a 0.07/1000 RNV que se produce por un giro a la izquierda (l-loop) del tubo cardíaco, quedando el ventrículo derecho al lado izquierdo respecto al ventrículo izquierdo. Esta es la variante anatómica más frecuente (situs solitus, l-loop, l-tga) y a la que nos referiremos en primer lugar (Fig 1):

Como en la transposición de grandes arterias con concordancia AV normal, en la mayoría de estos pacientes, existe una continuidad mitropulmonar y un cono subaórtico que separa la válvula tricúspide de la aorta. Además la posición de la aorta suele ser anterior, a la izquierda y ligeramente superior respecto a la válvula pulmonar. Estos dos hallazgos NO siempre los vamos a encontrar en todos los casos.

Como existe una discordancia a dos niveles, la circulación en estos pacientes es hemodinámicamente correcta y por eso también se conoce a esta cardiopatía *como transposición “congénitamente corregida” de las grandes arterias*. La posición anterior e izquierda de la aorta también hace que se utilice la denominación *de LTGA* para designarla. Estas dos formas de denominación de la enfermedad son relativamente imprecisas y se debería utilizar el término de **dobles discordancia** que la define de forma inequívoca. Otra de la terminologías aceptadas, pero menos utilizada es el término de inversión ventricular .

La mayoría de estos pacientes tienen otras lesiones intracardíacas asociadas:

1. **Lesiones de la válvula tricúspide** (90% casos): La más común es la malformación de Ebstein (desplazamiento apical de velos septal o posterior según la definición convencional de Ebstein); el straddling y/o overriding de la válvula también es frecuente sobre todo en pacientes con defectos perimembranosos y puede asociarse a obstrucciones del tracto de salida ventricular izquierdo e hipoplasia ventricular. Funcionalmente la insuficiencia es frecuente y progresiva.
2. **Comunicación interventricular** (70% pacientes): Puede ser de cualquier tipo, el más frecuente perimembranoso. Cuando existen, suelen asociarse otras malformaciones intracardíacas. Puede asociar malalineación de la pulmonar, straddling y overriding de válvulas aurículoventriculares.
3. **Obstrucción Tracto salida del ventrículo morfológicamente izquierdo** (40% pacientes): Normalmente asociado a pacientes con CIV. Estenosis subvalvular producida por hipertrofia muscular, aneurisma del SIV, tejido fibroso o aparato subvalvular de mitral o tricúspide.
4. Obstrucción del tracto de salida del ventrículo morfológicamente derecho (10% casos): Asociado a pacientes con defecto del septo de salida y malalineación anterior y a la izquierda del mismo. Suelen asociar coartación de aorta. Sospechar siempre la existencia de ellas ante la presencia de insuficiencia severa de la válvula tricúspide.
5. Otros : Defectos del septo interauricular (12%) , atresia aórtica (asociada a hipoplasia del VD), Interrupción del arco aórtico, atresia pulmonar (asociada a hipoplasia del VI), malformaciones

de la válvula mitral y alteración del sistema de conducción (alta incidencia de bloqueo AV en estos pacientes).

La segunda variante anatómica más frecuente es la DOBLE DISCORDANCIA asociada a situs inversus (5%): Suele asociar dextrocardia con inversión del situs abdominal, la aurícula morfológicamente derecha situada a la izquierda conectada con un ventrículo morfológicamente izquierdo, el cual está conectado con un vaso a la izquierda y posterior que es la pulmonar. La aurícula morfológicamente izquierda está conectada con un ventrículo derecho y éste con un vaso anterior y a la derecha que es la aorta (situs inversus con D-Loop y D-TGA) (Fig 2). En estos casos son menos frecuentes los defectos del septo interventricular y mucho más frecuente la estenosis subpulmonar o atresia pulmonar

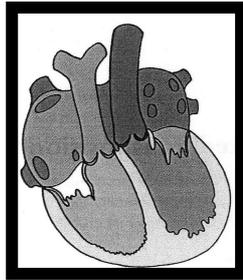


Fig1: Situs solitus, L-LOOP, L-TGA (95%)

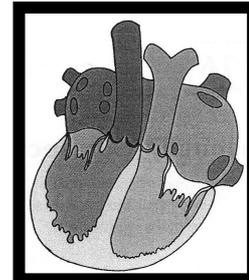


Fig2: D-LOOP, D-TGA (5%)

VALO

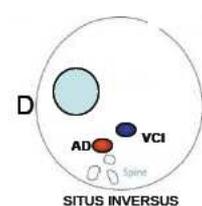
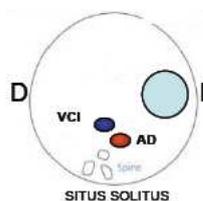
DIFERENCIAL

Ecografía transtorácica (ETT)

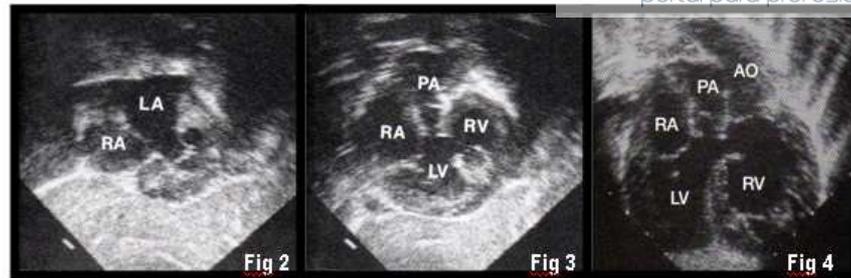
El diagnóstico ecográfico está basado en demostrar la doble discordancia existente. La relación espacial entre las grandes arterias ayuda en el diagnóstico pero nunca debe usarse como criterio único.

El mejor plano para identificar el situs y visualizar la morfología de aurículas, ventrículos y grandes vasos es el plano subcostal. Además desde esta posición podemos identificar la orientación del corazón en el tórax y la dirección del apex.

En primer lugar desde plano transversal del abdomen identificaremos la posición de la aorta y la vena cava inferior respecto a la columna. En el situs solitus la aorta estará situada a la izquierda de la columna vertebral y la vena cava inferior y la aurícula derecha a la derecha. En el paciente con situs inversus la aorta estará situada a la derecha de la columna vertebral y la vena cava inferior y la aurícula derecha a la izquierda.



En el plano subcostal coronal posterior identificaremos la AI conectada con el VD y angulando más anteriormente el plano veremos saliendo de éste ventrículo un vaso recto que corresponde con la aorta. En el lado derecho, la AD está conectada con el VI y éste con un vaso posterior que se bifurca que corresponde a la pulmonar. (Fig 2, 3 y 4). Estas imágenes también pueden ser vistas en el plano cuatro cámaras y el subcostal sagital.



Planos subcostales de paciente con L-TGA angulando traductor desde planos posteriores (Fig 1) hacia planos anteriores (Fig 2 y 3)

La relación espacial de los grandes vasos suele ser en paralelo, sin su cruce habitual y los ventrículos suele estar posicionados lado a lado y el septo interventricular en línea recta.

Estos cambios espaciales harán que el plano paraesternal largo sea más vertical que en corazones normales y que al estar los ventrículos lado a lado se visualizará uno de ellos con su tracto de salida y no ambos simultáneamente. Además en este plano veremos las dos grandes arterias longitudinalmente en paralelo y será muy valioso para la valoración de una posible obstrucción en cualquiera de los tractos de salida y ver la continuidad mitropulmonar.

En el eje corto, más horizontalizado de lo normal, las grandes arterias serán vistas en su sección transversal, con la aorta situada a la izquierda, anterior y superior en la mayoría de los casos. No obstante, como en los pacientes con D-TGA cualquier orientación de los grandes vasos es posible (Fig 5 y 6). Las arterias coronarias van a ser visualizadas saliendo de los senos posteriores de la aorta (85% patrón concordante, aunque coronaria única y otros patrones también han sido descritos).

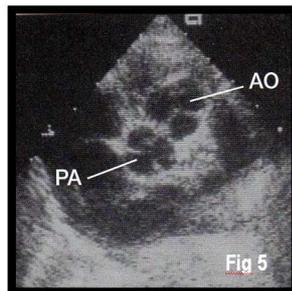


Fig 5: Plano paraesternal corto con anillo aórtico (AO) anterior y a la izquierda de Arteria pulmonar (AP)

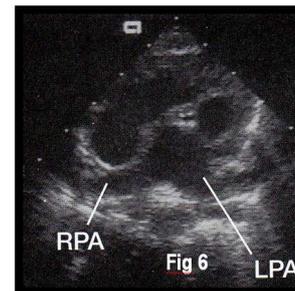


Fig 6: Plano paraesternal corto algo más superior objetivando que el vaso posterior se ramifica correspondiendo a la AP

El plano apical 4 cámaras es imprescindible para la valoración de las válvulas AV (Fig 7). **ES CARACTERÍSTICO LA INSERCIÓN DE VALVAS A DISTINTO NIVEL PERO AL CONTRARIO DE LO NORMAL EN SITUS SOLITUS, es decir la válvula AV derecha se inserta más lejos del ápex que la AV izda. Además** tenemos que descartar cualquier malformación anatómica de los velos o en la zona de inserción (Fig 8), del aparato subvalvular, si existe una membrana supra-ventricular asociada y por doppler color el grado de insuficiencia u obstrucción de la válvula.

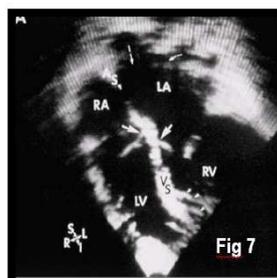


Fig 7: Plano Apical 4C, donde se objetiva la discordancia AV, la morfología rectificadora del SIV y la malalineación típica entre el tabique interauricular y ventricular.

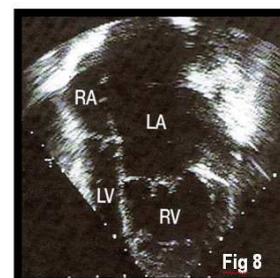


Fig 8: Plano apical 4C donde se visualiza un desplazamiento inferior en la inserción del velo septal de la válvula tricúspide (Ebstein) en este paciente con L-TGA

El arco aórtico en estos pacientes muchas veces se situa en el borde superior izquierdo de la silueta cardíaca y es difícil ver de forma completa en el plano supraaórtico, teniendo que visualizarlo desde un plano paraesternal izquierdo alto (posicionando verticalmente el traductor debajo de la clavícula izquierda).

Va a ser necesario escanear desde diferentes planos en 2D y doppler color para diagnosticar la existencia de una CIV asociada. Es importante ver en estos pacientes con defecto ventricular asociado si existe cabalgamiento de los velos por el mismo hacia el ventrículo izquierdo (straddling)

Los hallazgos anatómicos del tracto de salida derecho los visualizaremos desde los planos subcostal y apical y con doppler estimaremos el gradiente de la obstrucción. El tracto de salida izquierdo es mejor visualizado desde el paraesternal largo y corto.

Problemas diagnósticos y diagnóstico diferencial

1. Es importante definir las cavidades por su morfología, no por su localización.(Como recordatorio básico ver tabla). Los planos subcostales son útiles para el estudio de la morfología de la orejuela, el paraesternal 4C para definir la relación en la implantación de válvulas AV y trabeculación apical y el paraesternal eje corto y 4C hacia posterior para definir implantación subvalvular de ambas válvulas AV y la trabeculación intracavitaria

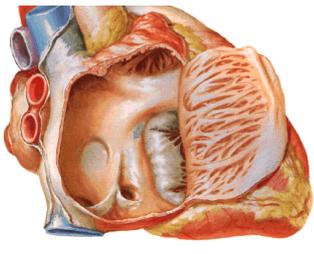
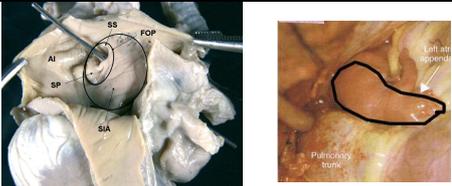
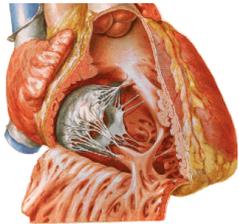
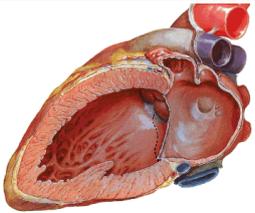
<p>Aurícula derecha</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Drenaje venoso: Vena cava superior e inferior, Vena coronaria (seno coronario). 2. Orejuela derecha: “mano en puño” ** 3. Presencia en el septo de la Fosa oval 4. Válvula de Eustaquio* 5. Músculos Pectíneos 	
<p>Aurícula izquierda</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Drenaje venoso: Venas pulmonares. 2. Orejuela izquierda: “dedo meñique” ** 3. Presencia en el septo del Foramen oval** 	
<p>Ventrículo derecho</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Válvula tricúspide: inserción septal**, anterior y posterior. Anillo más próximos del apex. 2. Porción apical trabeculada: banda moderadora** 3. Trabécula septomarginal en el septo 4. Discontinuidad tricúspide-pulmonar* (crista supraventricularis) 	
<p>Ventrículo izquierdo</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Válvula mitral: inserción fuera del septo a los músculos papilares **. Anillo más lejos del apex. 2. Cavidad no trabeculada** 3. Pared lisa 4. Continuidad mitro-aórtica* 	

Tabla 1. Características anatómicas definitorias de las cavidades cardíacas: ** muy típicas y fáciles de determinar por ecografía. frecuentemente asociadas y fáciles de discriminar por ecografía

2. Cuando hay CIV asociada a estenosis del tracto de salida del ventrículo pulmonar (morfológicamente izdo) en ocasiones es difícil separar el gradiente secundario a la CIV de la aceleración en el tracto de salida, lo que puede provocar una sobreestimación de la gravedad de la estenosis.
3. Recordar que la valoración de la función sistólica del ventrículo morfológicamente derecho en posición sistémica tiene las mismas limitaciones que la valoración de la función sistólica de un ventrículo morfológicamente derecho en posición pulmonar

VALORACIÓN INMEDIATA PREPROCEDIMIENTO E INTRAPROCEDIMIENTO

La evolución y tratamiento de estos pacientes va a depender fundamentalmente de los defectos asociados y de la política definida en cada centro para los pacientes asintomáticos. La historia natural de un ventrículo morfológicamente derecho colocado en posición sistémica (subaórtico) es a la disfunción progresiva y muerte súbita.

1.- Basados en este hecho algunos autores propugnan la corrección anatómica (doble switch) para restaurar una concordancia AV y VA normal. La decisión del momento de la intervención y de la indicación de la misma es compleja y depende de varios factores entre los que se encuentran:

- La edad
- Características anatómicas, entre otras lesiones posibles hay que valorar siempre:
 - Estenosis en el tracto de salida del ventrículo derecho
 - Anomalías de la válvula pulmonar (si se hace un switch arterial esta válvula pasa a ser sistémica)
- Características funcionales como:
 - Grado de insuficiencia tricuspídea
 - Grado de estenosis en el TSV pulmonar
 - Presión estimada en el ventrículo izquierdo (pulmonar)

Previamente al doble switch es obligatorio que el ventrículo pulmonar esté habituado a una presión elevada por lo que en caso de no existir una estenosis asociada es necesario la realización de un cerclaje pulmonar como paso intermedio. La sobrecarga de presión sobre el ventrículo pulmonar provoca una rectificación de la geometría de septo con una disminución del grado de insuficiencia tricuspídea. El control intraoperatorio de estos pacientes debe valorar:

- la relación de presiones estimada entre los ventrículos (objetivo 80%, valoración a través de gradiente de la CIV, gradiente entre AD y V pulmonar si hay insuficiencia).
- Comprobar la rectificación del septo.
- Mejoría del grado de la insuficiencia tricuspídea.

La valoración postoperatoria de los pacientes a los que se ha hecho cerclaje es crucial ya que la sobrecarga de presión aguda sobre el ventrículo va a provocar un deterioro clínico muy importante y puede ser necesario decidir la retirada del cerclaje. Cambios en la función sistólica del V pulmonar y en la dirección del cortocircuito a través de la CIV en la diástole son parámetros que ayudan a tomar decisiones. A medio plazo el Ventrículo en posición pulmonar sufre un proceso de hipertrofia progresiva preparatorio para soportar la circulación sistémica tras el doble switch. Por otra parte, la disminución del grado de IT hace que se mejore significativamente el grado funcional pero en caso de mantenerse indefinidamente esta situación de cerclaje (algunos pacientes rechazan completar la cirugía de doble switch) existe un riesgo de deterioro de la función sistólica similar a la observada en otras patologías obstructivas ventriculares, por lo que será muy importante valorar la evolución de la función sistólica del ventrículo pulmonar .

En los pacientes con presiones elevadas en el ventrículo pulmonar secundarias a una estenosis nativa o un cerclaje intencionado para entrenamiento, se puede llevar a cabo el doble switch que va a precisar de una monitorización similar a lo comentado en el capítulo de la transposición de grandes vasos.

2.- En los pacientes asintomáticos o con defectos intracardiácos asociados que tengan una fisiología balanceada en centros en los que no considere la cirugía del doble switch (o que se rechace por el propio paciente) llevarán un tratamiento conservador (farmacológico) y será muy importante en estos pacientes evaluar la función del VD sistémico, ya que su tratamiento final será el trasplante cardiaco.

3.- Aquellos pacientes con lesiones asociadas que precisen cirugía, ésta va a tener como fin pasar al VI la función de bomba sistémica. Esto requiere intervenir a dos niveles por un lado a nivel auricular (Senning/ Mustard) , junto con un switch arterial / Rastelli, pudiendo presentar secuelas derivadas de cualquiera de las técnicas (ya descritas en el capítulo de D-TGA)

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA:

- R Snider. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. Chapter 7: Abnormalities of ventriculoarterial connection. 317-323
- Siew Yen Ho et al. Echocardiography in Congenital Heart Disease Made simple. Chapter 16: Congenitally Corrected Transposition. 186-200
- Brawn WL. Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Ann 2005;8:51-6 (*Algoritmo de manejo de pacientes con L-TGA)
- S.Hornung et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries. Heart 2010 96:1154-1161