

TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE LAS GRANDES ARTERIAS

Dra. Carolina Blanco. Hospital Infanta Leonor. Madrid.

ANATOMIA Y EMBRIOLOGÍA:

La transposición de grandes arterias (TGA) es una cardiopatía que se define por una **discordancia ventrículoarterial**. Las aurículas y los ventrículos están normalmente relacionados, de tal manera que la aurícula derecha (AD) se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho (VD) (situado a la derecha: asa D-LOOP) y la aurícula izquierda (AI) con un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) situado a la izquierda, pero la aorta sale del VD y la pulmonar del VI.

Habitualmente las relaciones espaciales de las grandes arterias también van a estar alteradas. En un corazón normal la aorta sale caudal, a la derecha y posterior a la arteria pulmonar. En los pacientes con TGA la aorta suele estar situada cefálica, anterior y a la derecha de la válvula pulmonar (80% casos: Situs solitus, D-loop, D-TGA). No obstante, esta relación no siempre es así y la posición de la aorta puede estar en cualquier relación espacial respecto a la pulmonar, por ejemplo, ser simplemente anterior, anterior y a la izquierda (Situs solitus, D-Loop, L-TGA) o encontrarnos los vasos situados lado a lado, o incluso con la aorta posterior. Por tanto, *el diagnóstico de esta cardiopatía debe basarse en la presencia de una discordancia ventrículoarterial y no en la relación espacial entre las grandes arterias.*

Esta cardiopatía se produce por una malrotación conotruncal que determina un mal alineamiento ventrículoarterial. En corazones normales encontramos el desarrollo de un cono subpulmonar e involución del subaórtico, que produce un desplazamiento anterior de la arteria pulmonar y una continuidad mitroaórtica. En estos pacientes existe en la mayoría (88% casos) un cono o infundíbulo subaórtico y una reabsorción del infundíbulo muscular del TSVI, dejando una continuidad fibrosa valvular mitropulmonar y dando lugar a la alteración espacial entre las grandes arterias. Otras variantes son la presencia en algunos casos de un cono bilateral (12%), un cono subpulmonar aislado (3%) o ausencia de cono (2%).

Se habla de TGA simple cuando no hay defectos anatómicos asociados (excepto FOP, DAP) y TGA compleja cuando los hay (CIV, EP, CoA...)

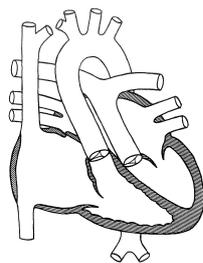


Fig 1: D-TGA simple

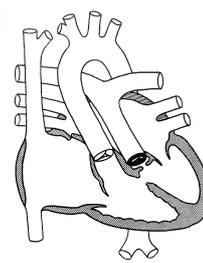


Fig 2: D-TGA + CIV+ EP

Fisiología: La sangre venosa sistémica pasa por el corazón derecho hasta la aorta, mientras que la sangre venosa pulmonar pasa por el corazón izquierdo y vuelve a los pulmones. Los circuitos sistémicos y pulmonar en esta situación se encuentran en paralelo y es obligatorio para la supervivencia de estos pacientes, la existencia de algún shunt que permita llegar sangre oxigenada al territorio sistémico. Estos puntos de mezcla se sitúan en el foramen oval/ DAP y comunicación interventricular si existe.

VALORACIÓN ECOGRÁFICA BASAL

Ecografía fetal:

Es fundamental el estudio de los tractos de salida del corazón del feto para el diagnóstico, ya que el plano de 4 cámaras va a ser completamente normal en una TGA simple. Al sacar los tractos de salida, nunca visualizaremos el cruce normal entre los grandes vasos, identificando ambos tractos de salida en un mismo plano con la pulmonar saliendo del VI y la aorta del VD.

Ecografía transtorácica:

El estudio ecográfico permite casi siempre una valoración exhaustiva, de tal manera que el paciente no necesita otros estudios previos a la cirugía.

Como hemos comentado previamente el diagnóstico ecográfico está basado en demostrar una conexión anómala del VD a la aorta y del VI a la arteria pulmonar. La conexión entre los ventrículos y las arterias puede ser vista en múltiples ventanas ecográficas, no obstante el plano subcostal va a ser el plano más útil ya que proporciona imágenes simultáneas de aurículas, ventrículos, tractos de salida y grandes arterias, ayudándonos por tanto, al diagnóstico rápido del situs auricular y de las conexiones auriculoventriculares (Fig 1-3). Otros hallazgos que hay que definir son la relación espacial de las grandes arterias (recordar que este dato aislado nunca debe ser usado como hallazgo único para el diagnóstico), las regiones de posible mezcla (Foramen oval, ductos), la presencia o no de hipertensión pulmonar asociada y de las posibles lesiones asociadas.

1. Plano subcostal coronal: desde el VI, sale una arteria que se bifurca en dos ramas que corresponde a la arteria pulmonar (Fig 2). Permite estudiar el tracto de salida y sus posibles obstrucciones. Angulando el traductor a un plano ligeramente anterior se puede identificar el VD y saliendo de él un vaso no bifurcado, que corresponde con la aorta (Fig 3). Además es posible diferenciar el tracto de salida del VD con un cono subaórtico y la salida de las coronarias.
2. Desde el plano subcostal sagital veremos igualmente un vaso recto saliendo del VD (Fig 4) y se puede ver la salida de los troncos braquiocefálicos. Angulando a la izquierda se objetiva la pulmonar saliendo del VD. EL SIV tiene un morfología recta, sin la curvatura típica habitual.
3. El plano paraesternal eje largo necesita un plano más vertical que el normal dada las alteraciones espaciales. Podemos ver la continuidad mitropulmonar y la existencia de un DAP. En este plano es posible ver la sección longitudinal de ambos vasos en paralelo o imagen en cañón de escopeta (Fig 5). Este dato es muy sugestivo de D-TGA y descarta una relación normal en la conexión ventrículo arterial. Sin embargo, no es definitorio de la DTGA (por ejemplo lo podemos ver también en otras patologías como la doble salida de ventrículo derecho), por lo que tenemos que identificar que el vaso situado posteriormente saliendo del Ventrículo izquierdo se ramifica (**arteria pulmonar**), y que del ventrículo anterior morfológicamente derecho sale un vaso recto que completando el estudio con otros planos identificaremos como aorta.
4. En el plano paraesternal eje corto podemos ver los anillos valvulares, su relación espacial y la salida de las arterias coronarias. La posición más superior de la válvula aórtica hace que muchas veces no se vean los dos anillos a la vez y la imagen sea de la válvula aórtica y del tronco pulmonar con su bifurcación (Fig 6 y 7)
5. Otros hallazgos:
 - a. Las aurículas son normales y también los ventrículos, salvo por el grosor de la pared, ya que el VD estará hipertrófico al actual como bomba sistémica, mientras que el VI va disminuyendo su grosor en los primeros días de vida. Esto es importante para la corrección quirúrgica ya que el VI va a requerir soportar la circulación sistémica y esto no será posible si la cirugía se realiza tardíamente (>3-4 semanas de vida).

- b. Hay que hacer una evaluación funcional del VI (sobre todo valorando morfología septo interventricular y reducción grosor pared). La diferencia de grosor entre el septo interventricular (típicamente rectificado) y la pared posterior del ventrículo izquierdo puede dar la imagen de una falsa hipertrofia septal asimétrica. Si nos encontramos en cambio un VI alargado o circular debemos sospechar la presencia de hipertensión del VI de estos pacientes y buscar la existencia de estenosis pulmonar, shunt D-I o la presencia de estenosis de venas pulmonares.

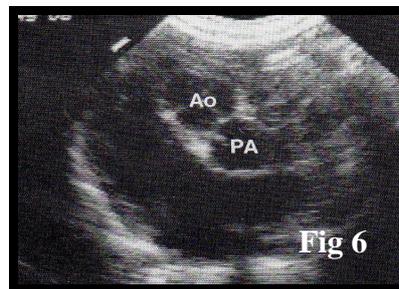
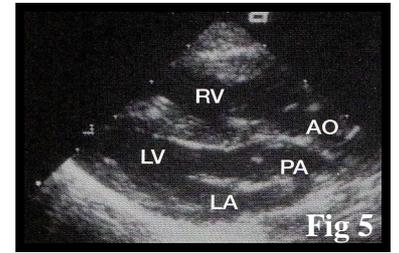
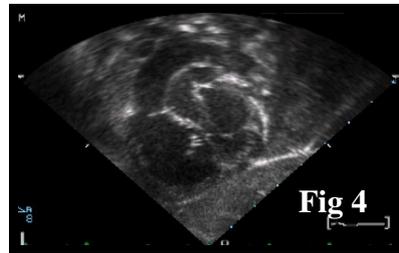
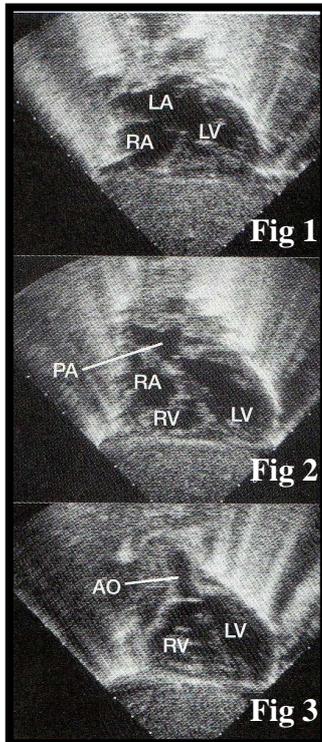


Fig 1-3: Planos subcostales desde posterior a anterior en paciente con D-TGA.
Fig 4: Subcostal sagital con arco aórtico saliendo de VD
Fig 5: Paraesternal largo con vista longitudinal de los dos grandes vasos.
Fig 6: Paraesternal corto con anillo aórtico anterior y a la derecha de anillo pulmonar. Fig 7: Mismo plano algo más superior objetivando vaso posterior que se ramifica correspondiente a AP.

El examen completo ecográfico incluye la EVALUACIÓN DE LOS DEFECTOS ASOCIADOS:

1. DAP/ FOP: La supervivencia de estos niños requiere la mezcla de las circulaciones (Fig 8):
 - a. La existencia de un shunt I-D a nivel del DAP sirve para que parte de la sangre desaturada de la aorta se dirija al pulmón.. Aunque el DAP puede visualizarse desde diferentes planos, los más útiles son el paraesternal eje largo y el supraesternal.
 - b. Es fundamental además la existencia de una comunicación a nivel auricular ya que es donde la mezcla I-D es más efectiva.. Los planos subcostales nos permitirán ver el tamaño del defecto, la dirección del flujo y el gradiente para valorar si estamos ante un FOP hemodinámicamente restrictivo y la decisión de una septostomía auricular.
1. CIVS
 - a. Es el defecto asociado más frecuente en las formas de TGA complejas (hasta 35% casos). Cualquier tipo y número de CIV puede existir. Los más frecuentes son los defectos en los tractos de salida, son bien visualizados en el plano paraesternal largo: donde puede verse bien el tamaño del defecto, si existe malalineación asociada del septo de salida (muy frecuente en estos defectos, que suele producir un desplazamiento anterior del septo infundibular y un cabalgamiento pulmonar entre ambos ventrículos) (Fig 9).

- b. Otros tipos de defectos que podemos encontrar son perimembranosos, musculares a cualquier nivel y defectos tipo canal o de entrada. (suelen estar relacionados con alteraciones de las válvulas AV: displasia valvular, straddling de cuerdas)

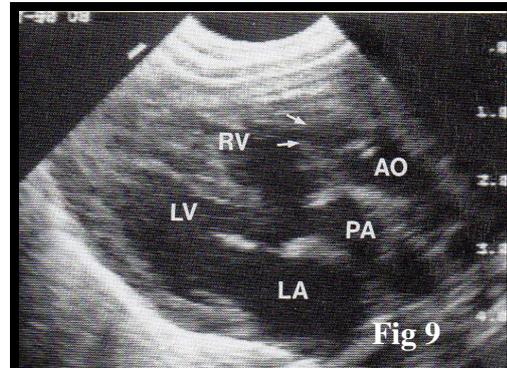
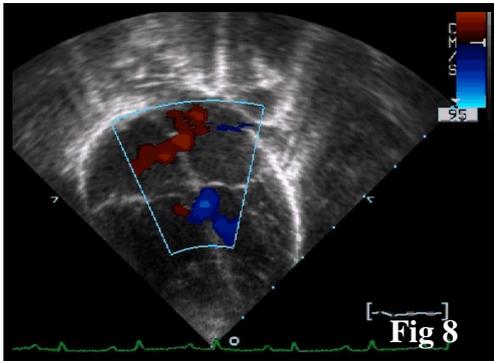


Fig 8: paraesternal eje 4 cámaras: se visualiza mezcla de circulaciones a nivel de FOP y CIV muscular Fig 9: Paraesternal eje largo: continuidad mitropulmonar, salida de grandes vasos en cañón de escopeta, CIV amplia del tracto de salida y malalineación anterior del septo conal.

2. OBSTRUCCIÓN TSVI:

- Debe ser estudiado en plano paraesternal largo y sobre todo subcostales. En TGA simples es rara y en algunos casos existe una obstrucción leve dinámica producida por la inversión del SIV que dada la presión del VD, abomba hacia el TSVI produciendo un gradiente leve a la salida del TSVI.
- En TGA complejas podemos encontrar obstrucción al TSVI por diferentes mecanismos: malalineación posterior del septo infundibular o conal, tejido accesorio de la válvula tricúspide, membrana subvalvular, tejido accesorio de la válvula pulmonar, estenosis subvalvular por hipertrofia del músculo de Moutaert o incluso por arqueado dinámico del tabique muscular.
- También es importante valorar si hay un grado de obstrucción secundario a patología valvular pulmonar, que puede condicionar una estenosis valvular sistémica tras el switch arterial.

3. OBSTRUCCIÓN TSVD:

- La obstrucción subaórtica es mucho más rara, suele producirse asociada a CIV con malalineación anterior del septo infundibular y cuando la encontramos hay que descartar lesiones del arco asociadas: Coartación de aorta o interrupción del arco aórtico (7%)

4. ANATOMÍA CORONARIA:

- La actual técnica quirúrgica (Switch arterial) requiere la movilización y la reimplantación de las arterias coronarias. Por tanto es muy importante un diagnóstico de la anatomía arterial coronaria prequirúrgico. Debe determinarse su origen del seno aórtico y su curso en relación a los pedículos arteriales. Suelen originarse de los senos aórticos adyacentes a la arteria pulmonar independientemente de la posición de la aorta sobre la pulmonar (62% casos). Las arterias coronarias deben explorarse en múltiples proyecciones; de la que más información obtenemos es el plano paraesternal corto (rotación 10-30° en el sentido de las agujas del reloj para ver la coronaria izquierda y en el sentido contrario para la coronaria derecha).
- Hasta en el 38% existen variaciones del patrón de coronarias (fig 10). Debe intentar determinarse si:
 - Existen 2 coronarias con origen separado.

- ii. Hay una ausencia de arteria coronaria entre el tronco de la arteria pulmonar y la válvula mitral (desde el plano apical una arteria coronaria que se dirige hacia atrás hacia la raíz pulmonar entre la mitral y la pulmonar pensar en patrón de arteria coronaria derecha única (9,5%) si solo se ve una coronaria saliendo del ostium derecho o en una arteria circunfleja saliendo de la coronaria derecha si se visualizan 2 coronarias con orígenes distintos(22%) (Fig 11 y 12)

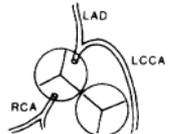
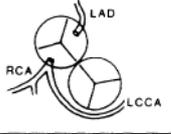
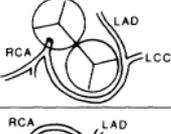
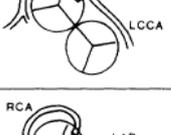
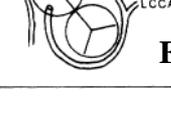
Usual Coronary Anatomy in TGA		20/32 (62.5%)
Left Circumflex Coronary from the Right Coronary Artery		7/32 (22%)
Single Right Coronary Artery		3/32 (9.5%)
Single Left Coronary Artery		1/32 (3%)
Inverted Origin of the Coronary Arteries		1/32 (3%)

Fig 10

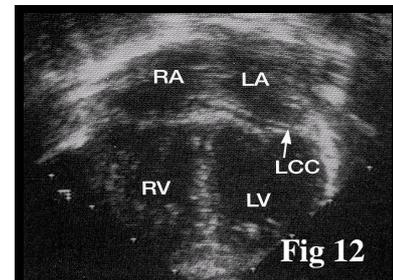
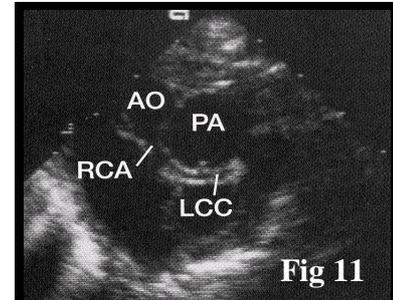


Fig 10: Distribuciones más frecuentes de las arterias coronarias

Fig 11 y 12: Paciente con arteria circunfleja saliendo de coronaria derecha

- iii. La presencia de un segmento intramural de una coronaria (identificar una arteria coronaria que cruza entre los 2 grandes vasos con origen en el seno aórtico contralateral y produce un "doble borde" detrás del anillo aórtico)

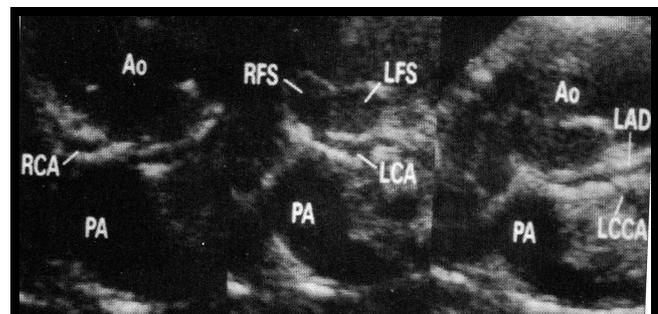
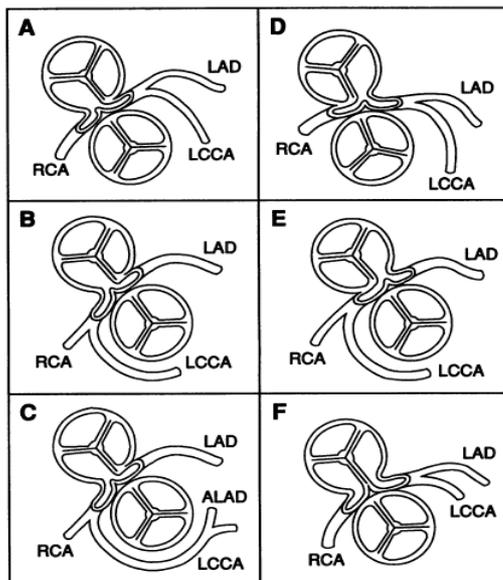


Fig 14: Varios casos de coronaria intramural

VALORACION INTRAPROCEDIMIENTO, POSTPROCEDIMIENTO Y EN EL SEGUIMIENTO

Septostomía auricular con balón mediante control ecográfico

El aumento del cortocircuito ductal I-D por la infusión de PGE, aumenta el flujo al pulmón, situación que debe ser compensada con un mayor flujo I-D a través del FOP. Si éste se comporta de manera restrictiva el circuito pulmonar se sobrepasará y será necesaria la apertura del tamaño auricular mediante la septostomía auricular con balón (procedimiento de Rashkind) para permitir una mayor mezcla entre ambas circulaciones, mejorando la oxigenación arterial y la supervivencia de estos pacientes. La monitorización de este procedimiento con control ecográfico permite hacerlo a la cabecera del paciente en la UCIP. Los planos más útiles son los subcostales, y nos van a permitir:

- seguir el recorrido del cateter balón desde vena cava inferior hasta la entrada en la AD
- coordinar el acceso desde la AD a la AI a través del Foramen oval o CIA restrictiva
- comprobar el inflado el balón, evitando el atrapamiento de la válvula mitral y su posicionamiento sobre el septo IA
- la realización de la septostomía
- y posteriormente comprobar la efectividad del desgarro producido en la membrana del septo interauricular: magnitud del orificio, doppler color y pulsado.

Valoración intraoperatoria

Hasta la actualidad las opciones quirúrgicas en el tratamiento de la transposición de las grandes arterias han sido varias:

- Paliativa: Septostomía Blalock Hanlon, Banding AP, Fístula BT
- Fisiológica: Senning / Mustard (redirección de la circulación pulmonar y sistémica a nivel auricular)
- Anatómica: Jatene / Rastelli (redirección de la circulación pulmonar y sistémica a nivel arterial)

Actualmente siempre que se pueda la corrección es anatómica (switch arterial con recolocación de coronarias u operación de Jatene), con el objetivo de dejar la aorta conectada a un ventrículo morfológicamente izquierdo. Suele realizarse precozmente en las 2 primeras semanas de vida antes de que se produzca caída de la resistencia del Ventrículo morfológicamente izdo en posición pulmonar. En los casos de TGA compleja con CIV +/- Estenosis pulmonar suele realizarse una correccion tipo Rastelli (parche cerrando CIV que conecta VI con aorta y conducto VD-AP).

Cuando el diagnóstico es tardío o hay contraindicaciones para la corrección anatómica puede realizarse switch auricular(Senning, Mustard). En casos seleccionados de diagnóstico tardío se puede hacer el switch arterial en dos tiempos (banding pulmonar para acondicionar el VI y después el switch arterial) y aquellos enfermos con anatomía ventricular desfavorable (CIVs múltiples, VD hipoplásico con straddling de válvulas AV) pueden requerir cirugía univentricular.

Además de los controles habituales en cualquier extracorporea el control ecográfico intraoperatorio debe valorar los siguientes apartados:

- a. Ausencia de cortocircuito residual interauricular
- b. Flujo en los tractos de salida de ambos ventrículos: estenosis en las conexiones quirúrgicas supraavulares, estenosis o insuficiencias a nivel valvular
- c. Función sistólica o anomalías de contratilidad segmentaria que puedan estar relacionadas con estenosis de la conexión quirúrgica de las coronarias o torsión en su recorrido
- d. Por la misma razón del apartado anterior insuficiencia valvular mitral por isquemia papilar

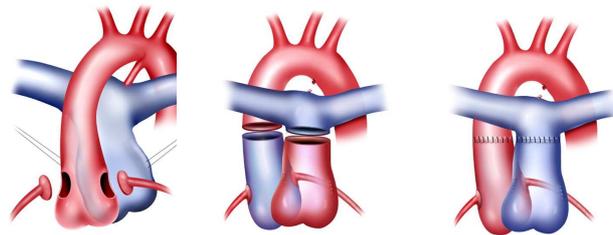
- e. Estenosis en la conexión o recorrido de las arterias pulmonares
- f. Coexistencia de datos de hipertensión pulmonar

Al tratarse de niños pequeños es necesaria la utilización de sondas ETE específicas para neonatos o de la ecografía transepicárdica. El apartado de las arterias pulmonares es el que resulta más exigente.

Valoración en el seguimiento

1.- Pacientes en los que se ha realizado corrección anatómica

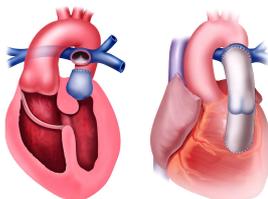
En este paciente se realiza una traslación de los grandes vasos con reimplantación de las coronarias. En los pacientes en los que se ha realizado la maniobra de Lecompte (ver figura), hay que recordar que el plano eje corto de grandes vasos es distinto del habitual, ya que la pulmonar está situada por delante de la aorta. Otro plano de utilidad en esta situación es el plano supraesternal coronal.



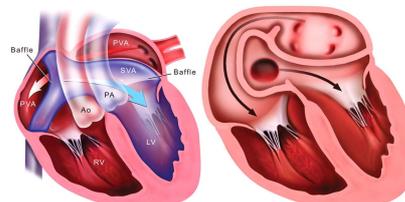
Los problemas de este tipo de cirugía que hay que vigilar son:

- a. Estenosis en las anastomosis de las neoestructuras :
 - La estenosis supravalvular puede suceder tanto a nivel de la nueva aorta como de la pulmonar. Es mucho más frecuente a nivel de la nueva pulmonar, suele ser leve o moderada. Los mejores planos para estudiar la obstrucción son el subcostal, paraesternal y apical.
 - La estenosis supravalvular aórtica es rara, a pesar de la imagen ecográfica de distorsión de la neoaorta producida por la unión sobre la válvula pulmonar dilatada de la aorta ascendente. La insuficiencia aórtica residual es frecuente (7-40% de los casos); aunque suele ser un grado trivial o leve, puede progresar por dilatación del anillo.
- b. Estenosis en el origen de las ramas pulmonares: puede afectar a una o a las dos ramas. El tratamiento de esta lesión consiste en la angioplastia con balón o implante de stent, es un procedimiento relativamente frecuente y la medición del Gradiente máximo, medio y el cálculo estimado por IT o IP de la presión en el Vd nos sirven de parámetros de evaluación.
- c. Detectar presencia defectos residuales: CIA, CIV, CoA residual... Suele ser más frecuente encontrarlos en los primeros días postoperatorio y raro pasados la primera semana.
- d. Función VI : Es importante ver la adaptación del VI al gasto sistémico.
- e. Isquemia miocárdica aguda (reimplantación coronarias, estenosis...)

Pacientes Rastelli



Vigilar sobre todo defectos residuales (CIV) y degeneración y obstrucción del conducto pulmonar.



Pacientes switch auricular:

En ambas cirugías el objetivo es desviar el retorno venoso sistémico hacia la válvula mitral y el retorno venoso pulmonar hacia la válvula tricúspide. Las principales complicaciones de este tipo de cirugía son:

- Obstrucción a nivel de los conductos auriculares: La obstrucción más frecuente suele ser a nivel del retorno venoso sistémico, especialmente a nivel de la vena cava superior. Los planos ideales para este estudio son el paraesternal eje largo, apical y subcostal.
- Shunts residuales entre los baffles auriculares
- Función VD sistémico: A largo plazo es fundamental en estos pacientes el estudio de la funcionalidad de la válvula tricúspide y la función del ventrículo derecho.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA:

- R Snider. Echocardiography in Pediatric Heart Disease. Chapter 7: Abnormalities of ventriculoarterial connection. 297- 317 Siew Yen Ho et al.
- Echocardiography in Congenital Heart Disease Made simple. Chapter 15: Completed Transposition. 175-186.
- L. Pasquini et al: Diagnosis of coronary artery anatomy by two-dimensional echocardiography in patients with transposition of the great arteries. Circulation 1987; 75:557-564
- L. Pasquini et al: Diagnosis of intramural coronary artery in transposition of the great arteries using two dimensional echocardiography. Circulation 1993;88:1136-1141
- J.Skinner et al: Transposition of the great arteries:from fetus to adult. Heart 2008;94:1227-1235