

Transposición de Grandes Arterias Experiencia en el Hospital Infantil del Estado de Sonora

Luís Antonio González-Ramos*

Guillermo López-Cervantes**

Juan Domingo Castillo-Aldaco***

Adela Rascón-Alcantar****

Norma Patricia Ruiz-Bustamante*****

RESUMEN

Introducción. La forma clásica de Transposición de Grandes Arterias (TGA) es una malformación cardíaca que se presenta en el periodo neonatal con signo clínico de cianosis, esto obedece a discordancia ventrículo arterial y con presencia de sangre venosa en la circulación sistémica a través de aorta y sangre arterial en la circulación pulmonar.

El propósito de este trabajo es reportar la experiencia que tenemos en el diagnóstico, evolución y tratamiento medico-quirúrgico de la cardiopatía TGA en su forma clásica, conocer las anomalías cardíacas asociadas diagnosticadas clínicamente y las encontradas en la revisión de corazones de autopsia con esta malformación.

Material y Métodos. Se revisaron los expedientes clínicos de 33 casos con diagnóstico de la forma clásica de transposición de grandes arterias, los estudios de radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiograma y los especímenes de casos de autopsia fueron analizados. Se registro la característica anatómica y fisiopatológica de la malformación manifiesta en cada estudio clínico y se describen las variantes de anomalías asociadas.

Resultados. Esta cardiopatía fue mas frecuente en el sexo masculino y el signo constante fue la cianosis en 100%, signos de dificultad respiratoria en 85% y soplo precordial en 55%. Las anomalías cardíacas mas frecuente encontradas en esta cardiopatía fueron persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular, estenosis pulmonar, anomalía en válvula tricúspide (insuficiencia), anomalía en válvula mitral y coartación de aorta.

Discusión. La sospecha clínica específica de esta malformación al momento del ingreso de los pacientes al servicio de Pediatría fue de 21%; la radiografía de tórax orientó a ella y se confirmo con el ecocardiograma y cateterismo cardiaco. La experiencia en el diagnóstico de esta cardiopatía esta en relación con la integración del servicio de cardiología y la adquisición de equipo medico especializado para confirmar la sospecha clínica; esta tecnología es necesaria en centros médicos dedicados a la atención de niños porque facilita el tratamiento medico y quirúrgico oportuno.

Conclusión. Actualmente en el hospital es posible su diagnóstico temprano; sin embargo la experiencia quirúrgica actual es limitada para establecer la cirugía correctiva; sin embargo esperamos obtener resultados favorables en un futuro próximo al tener recursos tecnológicos necesarios.

Palabras Clave: Cardiopatía en recién nacido, cianosis en recién nacido, transposición de grandes arterias.

* Cardiólogo-Pediatra del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

*** Patólogo del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

**** Patólogo del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

***** Médico Pediatra.

Sobretiros: Dr. Luís Antonio González Ramos, Reforma 355 Nte. Colonia Ley 57, Hospital Infantil del Estado de Sonora.

SUMMARY

Introduction. The classic form of the Transposition of Great Arteries is a cardiac malformation in the newborn period and the cyanosis is because blood venous is in the systemic circulation and arterial blood in the pulmonary circulation as a result of artioventricular discordance. We present our experience with this cardiac malformation in its diagnosis, clinic evolution and medical and surgical treatment of the classic for of TGA.

Material and Methods. We reviewed clinical records in 33 cases with diagnosis of the classical form of transposition of great arteries, chest X rays, electrocardiogram, echocardiogram and autopsy specimens also were analyzed. We registered every anatomical and psychopathological feature of the malformation in each case and describe the varying associated anomalies.

Results. This congenital cardiac malformation was more common in males than females, cyanosis was present in all cases. Respiratory distress sign in 85% and heart murmur in 55%. Persistent arterius ductus ventricular sepal defect, pulmonary stenosis, tricuspid valve anomaly (regurgitation), mitral value anomaly and aorta coarctation were the anomalies more frequent found.

Discussion. When the patient was admitted the clinical suspicion of this specific malformations wassof 21%, the chest x ray orientated to this anomaly and echocardiogram and cardiac catheterization confirmed it. The diagnosis experience has relation with the founding of the cardiology department and the acquisition of modern medical equipment, to confirm the diagnosis this technology is necessary in every childrens hospital making possible an early medical surgical treatment.

Conclusion. In our hospital is possible to make an early diagnosis however our surgical corrective procedure are very limited, we expect to have more favorable results in the near future and to have more technical resources.

Key Words: Heart disease in newborn, diagnosis in newborn.

INTRODUCCION

La transposición de grandes arterias (TGA) es una malformación cardíaca congénita que define una alteración anatómica en donde la aorta emerge de un ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar de un ventrículo anatómicamente izquierdo. Es una cardiopatía del periodo neonatal y representa del 5 al 7 % de todas las cardiopatías congénitas¹.

Existen dos variantes: la transposición clásica es decir la alteración se dio por un cambio en las grandes arterias quedando mal conectadas y relacionadas entre si, y la otra variante donde los ventrículos derecho e izquierdo **invierten** su conexión con las aurículas y las grandes arterias, es decir la forma conocida como transposición fisiológicamente corregida.

La forma clásica de transposición de grandes arterias suele presentarse en el periodo neonatal debido a que el inicio temprano de sus manifestaciones son un reflejo del estado hemodinámico anormal, en donde las resistencias vasculares pulmonares son un factor determinante en los cambios fisiopatológicos que se presentan.

En algunas instituciones, la forma clásica de transposición de grandes arterias esta descrita dentro de las primaras causas de cardiopatía; en este hospital en una primera publicación de casos de autopsia por cardiopatía congénita la transposición de grandes arterias ocupó el sexto lugar y en la ultima década el tercero; sin embargo, su presentación variable refleja en buena parte las características de la institución en atención exclusiva a la niñez, su nivel de referencia y en el último decenio, la existencia del servicio de Gineco-pediatría dentro de ella^{2,3}.

El objetivo del diagnóstico no se limita a determinar la existencia de conexión discordante ventrículo-arterial y sino también identificar las alteraciones agregadas que pueden originar una peculiaridad fisiopatológica como ocurre en obstrucciones del tracto de salida de ventrículo izquierdo.

Los avances en el tratamiento quirúrgico de la transposición clásica de grandes arterias obligan a definir detalles anatómicos que pueden influir en la decisión del tipo de técnica quirúrgica principalmente en aquellos casos en donde la corrección anatómica es la mejor alternativa. Sin procedimiento quirúrgico la mortalidad es alrededor de 30% en la primera semana, 50% para el primer mes de vida, 70% en los primeros seis meses y 90% dentro del primer año de vida¹.

MATERIAL Y METODOS

Del archivo clínico del Hospital se obtuvieron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de cardiopatía congénita tipo transposición de grandes arterias en su forma clásica durante el periodo de 1992 a 2005. Se revisó la bitácora de intervenciones quirúrgicas cardiovasculares durante este periodo en el que se han realizado 347 operaciones; de ellas solo 9 (2.6%) casos la operación correspondió a cirugía por esta cardiopatía.

Se revisó el expediente clínico para conocer en cada caso la edad, sexo, lugar de origen antecedentes de enfermedades cardíacas en la familia, infecciones de vías respiratorias estado nutricional, presencia de síndrome genético y/o anomalía extracardiaca asociada, síntomas y signos clínicos, edad al momento del diagnóstico e intervención quirúrgica, evolución

y complicaciones.

Los estudios de radiografía de tórax fueron revisados para determinar el grado de cardiomegalia, características de la vascularidad pulmonar e "imagen de huevo" sugestiva de esta malformación.

En el electrocardiograma se determinó el ritmo cardíaco, grado de desviación del eje eléctrico, presencia de hipertrofia de cavidades.

De la bitácora de registro de estudios de ecocardiograma se obtuvieron de medios electrónicos para grabaciones (casetes VHS) los casos con diagnóstico de esta malformación. En 16 (48%) casos se tuvo el estudio en grabación. Los estudios de ecocardiograma se hicieron con una máquina ATL apogee XL con transductor 7.5 y 5 MHz que fueron colocados en posición paraesternal, apical, subcostal y supraesternal en diversas proyecciones que permitieron obtener información para el análisis de la malformación (TGA) y anomalías asociadas; y con imagen de color y el estudio doppler en su variedad pulsado y continuo el análisis hemodinámico cuantitativo de gradientes de presión entre cavidades, grandes arterias y en las áreas de obstrucción cuando se presentaron; se determinó la presencia anomalía anatómica y/o funcional en las válvulas aurículo-ventriculares; y en los casos que se les practicó estudio de cateterismo bajo control con este método, el grado de ampliación de la septostomía (Rashkind).

Se revisaron los estudios de cine-angiocardiógrafa a quienes les fue practicado estudio de cateterismo cardíaco con fin diagnóstico y terapéutico; este estudio fue realizado bajo control con fluoroscopia indirecta y grabación de imagen en video VHS ya que en el hospital hasta el momento actual, no cuenta con sala de hemodinámica; se valoró el éxito del procedimiento mediante la determinación de oximetría con incremento de ella en más del 20% en el flujo sistémico. Con fin de analizar el éxito del procedimiento de septostomía de balón (Rashkind) se hicieron dos grupos. El primero grupo lo integran aquellos cateterismos que se hicieron antes de que nuestro hospital tuviera equipo de ecocardiografía y el segundo aquellas septostomías hechas después de que se tuvo equipo de ecocardiografía.

Del reporte de la intervención quirúrgica se obtuvo información referente a la fecha de la operación y el intervalo de tiempo entre la cirugía y el diagnóstico, la técnica quirúrgica para la reparación de la malformación cardíaca.

Se estudiaron los corazones portadores de transposición completa de grandes arterias en su forma clásica pertenecientes al Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora los cuales se conservaron en formol al 10%. Se hizo análisis secuencial segmentario del sistema cardiovascular, situs atrial, retornos venosos sistémico y pulmonar, tipo y modo de conexión atrio-ventriculares y ventrículo-arterial, se revisaron las vías de salida de las cámaras ventriculares y se determinó la presencia obstrucción, defectos septales ventriculares, anomalías del arco aórtico y anomalías de las válvulas atrio-

ventriculares; y cuando fue posible se correlacionaron con estudios de ecocardiograma.

RESULTADOS

Durante el periodo de 1992 a 2005 se encontró 41 expedientes clínicos con diagnóstico de cardiopatía congénita tipo TGA de los que se excluyeron ocho casos, tres por haber sido diagnosticados en otro hospital del sector salud en la ciudad de México D.F. donde dos fueron operados y el otro no se operó por tener enfermedad vascular pulmonar. Un paciente que se diagnosticó en esta institución en su primer consulta acudió a otro nosocomio del sector salud para su atención y se ignoró su situación; otro paciente que se diagnosticó en otro centro del sector regresó a el y solo fue visto por nosotros en una ocasión. Dos casos con diagnóstico de transposición de grandes arterias tuvieron la forma no clásica de la cardiopatía en estudio, uno correspondió anomalía de Taussig-Bing y otro a atresia tricuspídea con vasos transpuestos y sin estenosis pulmonar (Tipo II-C de la clasificación de Keith y colaboradores); por último un caso operado cuyo diagnóstico no correspondió a esta cardiopatía.

Se revisaron 33 expedientes clínicos con diagnóstico de transposición clásica de grandes arterias confirmado con estudios de ecocardiograma, cateterismo cardíaco, al momento de la intervención quirúrgica en los que se operaron y en la revisión del corazón en casos de autopsia.

La edad a su ingreso al hospital varió de 1 día a 24 meses, cuyo promedio fue de 54.4 días de edad (DS $\pm$ 111.9 días); un 50% de los casos ingreso la edad de 18 días o menos, y solo 8 (24%) casos ingresaron los primeros 3 días de edad. Esta malformación se presentó más frecuente en el sexo masculino que en el femenino con una relación 3:1. La edad promedio de los papás fue de 28 años con una variación de 19 a 58 años de edad y la edad promedio de las madres 23 años con una variación de 14 a 33 años de edad. Solo en un caso no se pudo determinar el número de gestación en la madre y en el resto se encontró productos de la primera gesta 12 (36%) casos de la segunda 9 (27%) casos, tercera gesta 6 (18%) casos y el resto 5 (15%) de la cuarta a séptima gesta. Una mamá presentó diabetes. En 15 (46%) casos su origen fue del municipio de Hermosillo y 10 (30%) del área norte del estado y los restantes del área sur. La vía de nacimiento fue natural en 19 (58%) y cesárea en 13 casos y en uno no se pudo establecer. En 8 (24%) casos se pudo determinar el Apgar que fue al minuto menor de 6 en dos casos, 6 a 7 en cuatro y 8 a 10 en dos y a los cinco minutos se reportó Apgar de 6 a 7 en dos casos y de 8 a 10 en los seis restantes. Solo uno de los casos fue recién nacido de pretérmino y los restantes fueron de término, cuyo peso al nacimiento en el primero fue de 1,020 gramos y en los de término en promedio fue de 3,400 gramos con un máximo de 4,900 y un mínimo de 2,200 gramos; la talla en el nacido de pretérmino

fue de 40 cm. y en el grupo de término en promedio fue de 52 cm con una variación máxima de 65 cm. y un mínimo de 49 cms. Uno de los casos nacido de término fue producto de embarazo gemelar y no hubo antecedente de hermano con enfermedad cardíaca en los casos de estudio. La alteración cromosómica 18 (síndrome de Edwards) con VACTER por presencia de atresia esofágica tipo III y sindactilia en pies se presentó en el recién nacido de pretérmino. La presencia de síntomas y signos fueron detectados en los primeros dos días de vida en 24 (73%) y en los primeros 14 días 28 (85%). Hubo cinco casos cuyos síntomas y signos fueron detectados entre los 30 y 90 días de vida. Los síntomas y signos clínicos reportados por vez primera en su revisión al ingreso al hospital fueron cianosis en 33 (100%); de estos 28 (85%) presentaron signos de dificultad respiratoria; soplo precordial 18 (55%); hiperdinamia precordial y S2 único 17 (52%), hepatomegalia 17 (52%); quejido y ataque al estado general 14 (42%) casos, fatiga y retardo en el tiempo de su alimentación 11 (33%); pulsos saltones en 11 (33%); tos en 10 (30%); rechazo a la vía oral en 8 (24%), coloración de piel pálido-terrosa 7 (21%) casos, irritabilidad en 6 (18%); hipocratismo digital 5 (15%); pulsos periféricos disminuidos en 4 (12%); llenado capilar disminuido en 4 (12); vómito 3 (9%); hipertermia 3 (9%); hipotermia 3 (9%); diaforesis, 2 (6%); ritmo de galope 2 (6%); hipoventilación 1 (3%) caso y peristaltismo disminuido y distensión abdominal 1 (3%) caso, (Cuadros 1 y 2).

Cuadro 1

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS
Síntomas*
N = 33

	No. Casos	%
Quejido y ataque al estado general	14	42
Fatiga y retardo en tiempo de su alimentación	11	33
Tos	10	30
Rechazo de la vía oral	8	24
Irritabilidad	6	18
Vómito	3	9

**Referidos al momento de su primera revisión.*

Los diagnósticos al momento de ingreso al hospital fueron: cardiopatía congénita en 29(88%) casos, en ellos se tuvo sospecha de transposición de grandes arterias en 13 (45%) y de estos en 7 (24%) el médico pediatra tuvo la sospecha de esta malformación y el resto recibieron atención médica especializada por lo que el diagnóstico de certeza lo estableció el Cardiólogo Pediatra al realizar estudios necesarios; los principales diagnósticos establecidos al ingreso a nuestro hospital se presentan en el Cuadro 3.

Cuadro 2

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS
Signos*
N = 33

	No. Casos	%
Cianosis	33	100
Signos de dificultad respiratoria	28	85
Soplo precordial	18	55
Precordio hiperdinámico y S2 único	17	52
Hepatomegalia	17	52
Pulsos saltones	11	52
Coloración de piel pálido-terrosa	7	33
Hipocratismo digital	5	21
Pulsos disminuidos	4	15
Llenado capilar disminuido	4	12
Hipertermia	3	12
Hipotermia	3	9
Diaforesis	2	9
Ritmo de galope	2	6
Hipoventilación	1	3
Peristaltismo disminuido y distensión abdominal	1	3

**Referidos al momento de su primera revisión.*

Cuadro 3

PRINCIPALES DIAGNOSTICOS AL MOMENTO DE INGRESO A HOSPITAL EN CASOS DE TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS
N = 33

	No. Casos	%
CARDIOPATIA CONGENITA*	29	88
BRONCONEUMONIA	8	24
INSUFICIENCIA CARDIACA	4	12
CIANOSIS EN ESTUDIO	4	12
SEPTICEMIA	3	9
SINDROME DE DIFICULTAD RESPIRATORIA	2	6
DESNUTRICIÓN	2	6
MONILIASIS GENITAL	2	6
Poliglobulia, Gastroenteritis, Deshidratación, Hipertensión Pulmonar, Crisis Convulsivas, probable Hemorragia Intracraneana y descartar Malformación Intestinal	1	3

**Diagnóstico clínico de probable T.G.A. en 13 casos: 7 (24%) diagnóstico clínico por médico pediatra. Los restantes por intervención del cardiólogo-pediatra.*

Las complicaciones que se presentaron durante su estancia en hospital fueron: desequilibrio metabólico e hidroelectrolítico 10 casos, crisis convulsivas en 8 casos, bronconeumonía/neumonía en 6 pacientes, septicemia tres, des-

nutrición dos, y poliglobulia, enterocolitis, conjuntivitis y gastroenteritis se presentaron una vez en diferentes casos; se practicó cirugía para gastrostomía en un caso. Las complicaciones hemodinámicas que presentaron fueron datos clínicos de insuficiencia cardíaca en dos casos y de ellos uno presentó proceso infeccioso bronconeumónico al momento y posteriormente falleció, el otro tuvo respuesta favorable al tratamiento médico. Manifestaciones de choque cardiogénico se presentaron en 22 casos; uno de ellos fue sometido a cateterismo cardíaco para septostomía (Rashkind) y tuvo respuesta favorable al salir de su estado crítico con el manejo médico-quirúrgico, tres meses después falleció de infección pulmonar por adenovirus reportado en el estudio histopatológico post-mortem; el resto no se recuperó de este estado por tal motivo fallecieron. El estado de choque estuvo presente al momento de su ingreso al hospital en 5 (15%) casos; dos ellos llegaron en paro cardiorrespiratorio. En nueve pacientes no se reportaron estas complicaciones hemodinámicas; ellos egresaron de hospital y no se tuvo información para estas complicaciones en su evolución posterior. El tiempo promedio de estancia en hospital fue de 4.6 para el género femenino y 10.7 días para el masculino pero no hubo diferencia significativa, ($p>0.0776$).

De los casos estudiados (6%) sobrevivieron uno de ellos operado a la edad de 3 meses de cirugía paliativa tipo bandaje de arteria pulmonar, tiene comunicación interventricular asociada y actualmente esta en espera de cirugía correctiva; el otro no se operó debido a hipertensión arteria pulmonar severa por enfermedad vascular pulmonar y se encuentra en clase funcional III de la clasificación de la American Heart Association. El resto de los pacientes fallecieron.

En 22 (67%) casos se tuvo el estudio radiológico de tórax. En cada caso se seleccionó la radiografía con mejor técnica para medir el grado de cardiomegalia mediante el índice cardiorrástico, las características de vascularidad pulmonar, pedículo vascular e imagen de "huevo". El índice cardiorrástico máximo fue 81%, mínimo de 56% con un promedio de 67%. Tres de cada 4 casos (73%) presentaron un índice cardiorrástico de 64 a 81% y un índice menor el 27% restante.

La vascularidad pulmonar se encontró aumentada en todos los casos sin obstrucción al flujo pulmonar (se incluye el caso que posteriormente desarrollo obstrucción al flujo pulmonar) y disminuido en 3 casos con obstrucción demostrada; sin embargo, la técnica radiográfica es determinante para una buena imagen de valoración del flujo pulmonar así como apreciar la forma de "huevo" de la silueta cardíaca que suele presentarse en esta malformación; nosotros la encontramos en 19 (86%) de los 22 estudios revisados (Figura 1).

Se obtuvo el trazo electrocardiográfico en 11 (33%) casos. Todos mostraron ritmo sinusal y la desviación de eje eléctrico a la derecha varió de $+120$ a $+150^\circ$ en 8 (73%) con hipertrofia ventricular derecha pura en 5 casos y biventricular en tres; en dos el eje eléctrico se encontró en $+90^\circ$ grados y en uno en $+30^\circ$ con hipertrofia biventricular los tres.

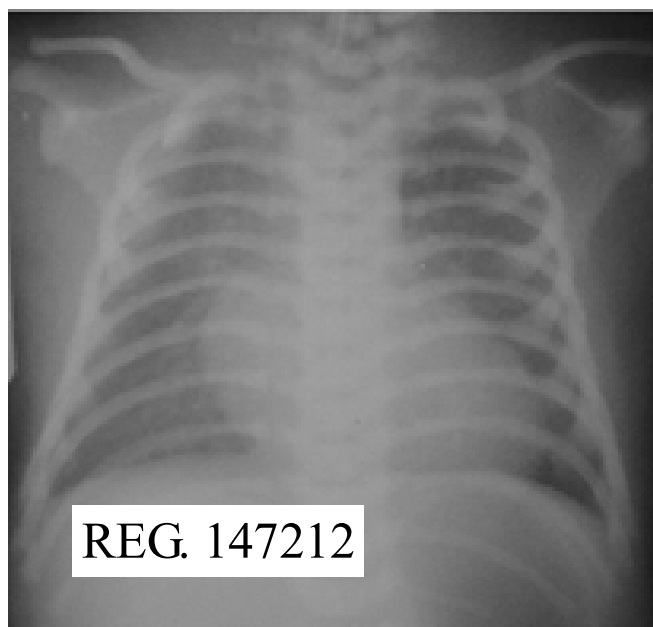
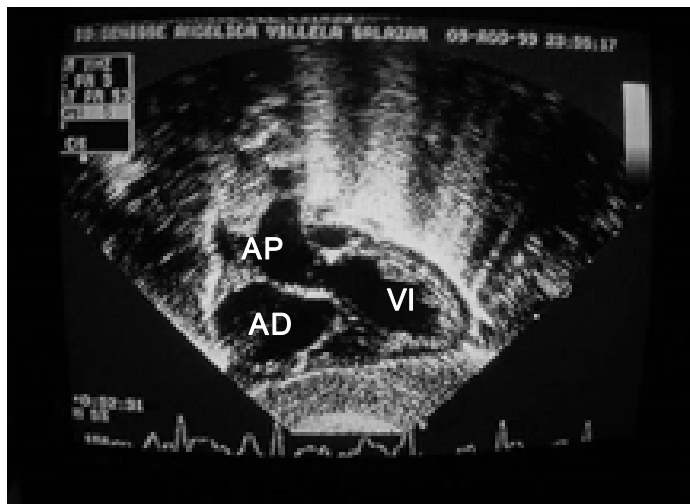
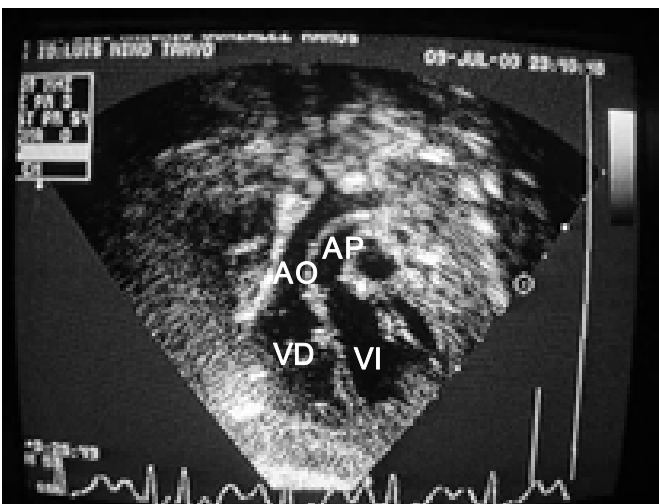


Figura 1: Rx. tórax P-A: Cardiomegalia, aumento en el flujo pulmonar, pedículo vascular angosto e imagen de corazón en "huevo".

Se revisaron las video-grabaciones en VHS de ecocardiograma doppler color que tienen 16 (48%) casos y en todos se demostró a través del análisis segmentario el situs solitus con concordancia atrioventricular y discordancia ventrículo-arterial (Figura 2). Se encontró comunicación interauricular en el área del foramen oval con un diámetro variable de 1 a 14mm y 50% de los pacientes tuvo un diámetro de 3mm y el tamaño del orificio no guardó relación con la edad. A este nivel el color mostró cortocircuito bidireccional en 8 casos, unidireccional de izquierda a derecha en siete; y en uno no se determinó. El doppler color pulsado corroboró el cortocircuito que se vio al color en estas cavidades. La válvula mitral no mostró alteración anatómica y al color, doppler pulsado y continuo no evidenció alteración funcional. En válvula tricúspide (válvula sistémica) el color detectó flujo de regurgitación en tres casos; se corroboró al doppler continuo con registro de velocidad máxima del flujo sanguíneo 3.64, 3.90 y 4.65 mts/seg respectivamente de cada caso. Con este método, la comunicación interventricular se demostró en 9 (56%) casos y ella fue muscular media en 5 y perimembranosa en los 4 restantes. Al color el cortocircuito en el defecto septal ventricular fue unidireccional en cinco y de estos, tres fueron de derecha a izquierda y dos de izquierda a derecha; tres tuvieron flujo bidireccional a través de la comunicación interventricular y en un caso la dirección del flujo sanguíneo no se determinó. El tamaño de la comunicación interventricular varió de 2 a 9mm de diámetro y el 50% de los casos tuvieron un diámetro de 4mm. La permeabilidad del conducto arterioso se demostró al color y doppler en 12 (75%); y la dirección del cortocircuito a



Lado A



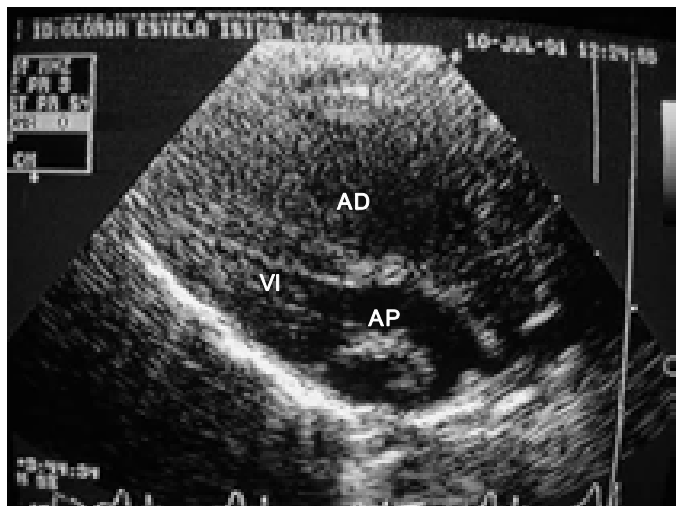
Lado B

Figura 2: Ecocardiograma Lado A: Imagen subcostal se aprecia arteria pulmonar en conexión con ventrículo izquierdo. **Lado B:** Imagen subcostal se aprecia ventrículo derecho emerge la aorta y de ventrículo izquierdo arteria pulmonar.

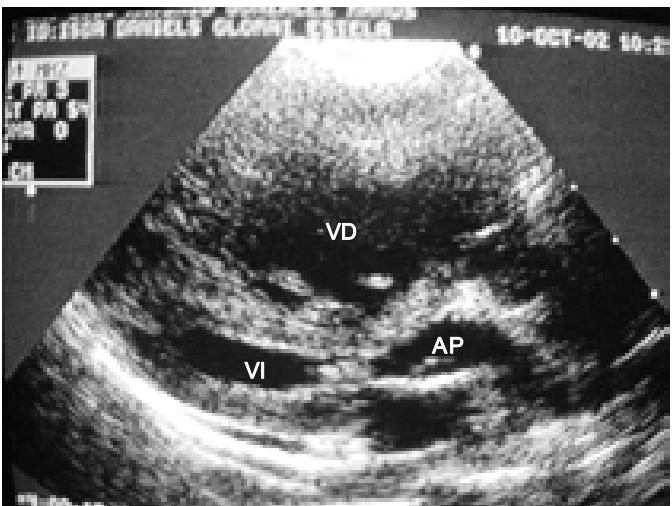
través del conducto arterioso fue de izquierda derecha en diez casos y bidireccional en los dos restantes. La obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar encontrada en el ecocardiograma estuvo presente en 6 (38%) y el sitio de la obstrucción fue en tracto de salida de ventrículo izquierdo (subpulmonar) en cinco y en uno a nivel de rama izquierda de arteria pulmonar (Cuadro 3). En un paciente de los que tuvieron obstrucción del flujo sanguíneo pulmonar, en el primer estudio de ecocardiograma realizado a los cuatro días de edad, demostró no haber obstrucción al flujo sanguíneo pulmonar al estar libre el tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figura 3); y posteriormente al año y tres meses de edad desarrolló obstrucción subpulmonar a nivel del tracto de salida de ventrículo izquierdo al mostrar el

Cuadro 3		
TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS		
Nº 33		
Anomalia asociada encontrada en estudio de Ecocardiograma		
Nº 16 (48%)		
	No. Casos	%
Persistencia de conducto arterioso	12	75
Comunicación interventricular	9	56
Estenosis pulmonar	6	38
Anomalia en válvula tricúspide*	3	19
Anomalia en válvula mitral*	1	6
Hipertrofia miocárdica	1	6

*Un ecocardiograma post-operatorio.

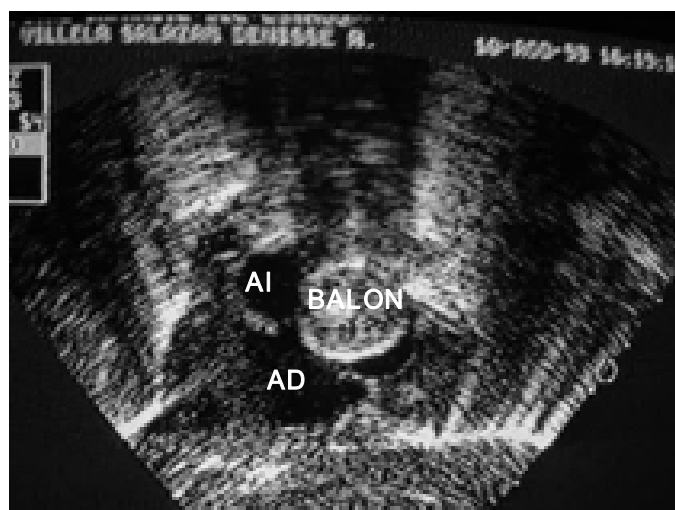


Lado A

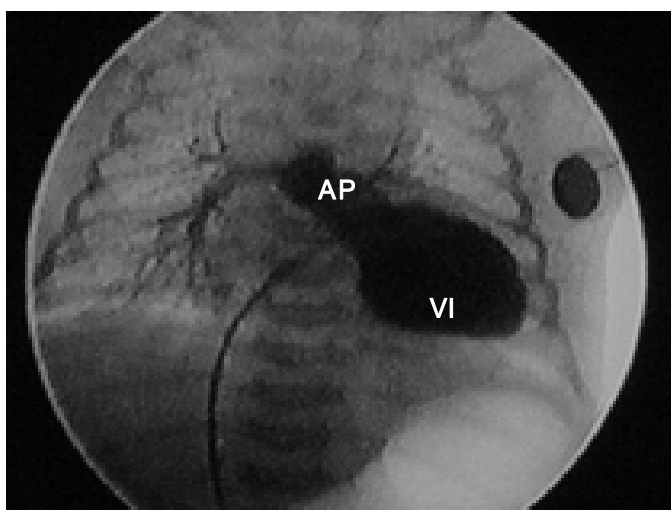


Lado B

Figura 3: Ecocardiograma Lado A: Tracto de salida de ventrículo izquierdo sin obstrucción. **Lado B:** Mismo caso un año más tarde se aprecia obstrucción por anillo fibroso (*) en tracto de salida ventricular izquierdo.



Lado A



Lado B

Figura 4: Lado A: Ecocardiograma muestra catéter con balón de septostomía en aurícula izquierda. Lado B: Cateterismo cardiaco: angiocardiograma muestra arteria pulmonar que emerge de ventrículo izquierdo.

color turbulencia e incremento en la velocidad del flujo sanguíneo, en 3.46 mts/seg y gradiente de presión de 48 mmHg. Se tienen 4 grabaciones de ecocardiograma en seis procedimientos de cateterismo cardiaco terapéutico de septostomía (Rashkind) auricular que demostraron el resultado exitoso del procedimiento al incrementar el tamaño de la comunicación interauricular y el aumento del cortocircuito bidireccional al color a este nivel. Un ecocardiograma en el periodo postoperatorio inmediato de cirugía correctiva de esta cardiopatía con técnica de Senning mostró insuficiencia valvular mitral y tricuspídea severa con disfunción miocárdica que ocasiono muerte temprana.

En 16 (48%) casos se hizo cateterismo cardiaco diagnóstico y/o terapéutico (Figura 4). Se dividieron en dos grupos: el primero lo integran 7 niños que se cateterizaron antes de que el hospital tuviera el aparato para el estudio de ecocardiograma y el segundo otros nueve niños, atendidos cuando se tuvo disponible el equipo para la realización del ecocardiograma. El cateterismo terapéutico para septostomía auricular con balón (Rashkind) se considero exitoso cuando la saturación de oxígeno sistémico se incremento en 20% en relación a la saturación previa. En el primer grupo hubo 3 de 7 procedimientos que tuvieron éxito. En el segundo grupo se tuvo éxito en 8 de 9 casos de septostomía; el fracaso se relacionó con el un septum interatrial engrosado.

Se han operado 9 (27%) casos, de ellos fallecieron 7 (78%). En cuatro casos la cirugía fue correctiva y 5 cirugía paliativa. Los que se operaron para corrección de su malformación dos fallecieron durante la operación y otros dos en el postoperatorio inmediato, uno se hizo técnica de Senning y otro Jatene. A los que se hizo cirugía paliativa solo dos viven ac-

tualmente, uno de ellos tiene enfermedad vascular pulmonar y se encuentra en clase funcional III de la New York Heart Association y otro esta en espera de cirugía correctiva al momento de este reporte; el resto falleció en el post-operatorio inmediato. La técnica empleada en la cirugía paliativa fue Blalock-Hanlon en dos casos, bandaje de arteria pulmonar en dos, uno de ellos en espera de cirugía correctiva; y por último fistula sistémico pulmonar modificada en otro.

De 33 casos que integran esta revisión en 12 (36%) se tuvo el corazón portador de transposición clásica de grandes arterias de la colección de especímenes anatómicos del servicio de patología de nuestro hospital. Se encontró al conducto arterioso permeable en 7 (58%) especímenes, comunicación interventricular en 4 (33%), estenosis pulmonar 3 (9%), coartación de aorta 1 (8%) y persistencia de cava superior izquierda a seno coronario en 1 (8%) espécimen. La comunicación interauricular en el área del foramen oval se encontró presente en 9 (75%) especímenes y se considero que la válvula del foramen oval estaba cerrada por ser competente cuando debido a su gran tamaño cubría en forma total el área del foramen aun cuando estuvo permeable al paso de un estilete; con estas características hubo 3 (9%) especímenes y la válvula permitió el paso del estilete de aurícula derecha a aurícula izquierda en el borde antero-superior. El tipo de comunicación interventricular fue membranosa en 3 casos y una muscular. La obstrucción a la vía de salida de ventrículo izquierdo fue por formación de aneurismática en una comunicación interventricular, que hizo una prominencia hacia el septum ventricular izquierdo en la vía de salida y produjo obstrucción; otro caso se debió a formación de anillo fibroso y el último por implantación anormal de cuerdas tendinosas en el borde superior de la comunicación

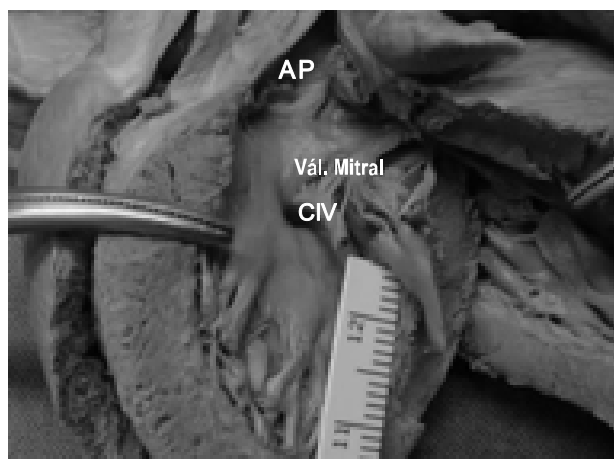
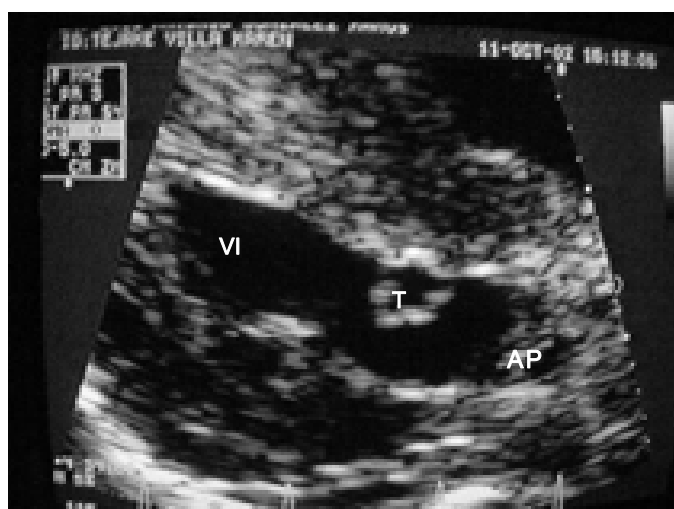


Figura 5: Espécimen muestra inserción anómala de cuerdas tendinosas de válvula mitral sobre el septum, en el área de defecto septal interventricular.

interventricular (Figura 5). En los dos primeros casos descritos de los tipos de obstrucción se tiene estudio de ecocardiograma que mostró la obstrucción y permitió correlacionarlo con los hallazgos de los especímenes de autopsia (Figuras 6 y 7).

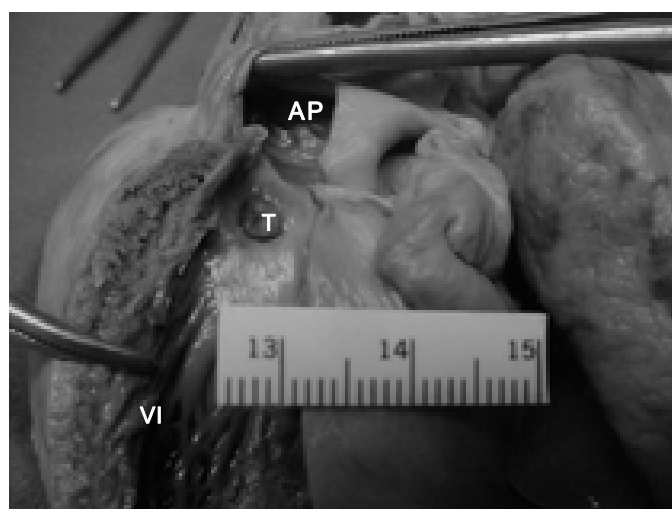
DISCUSION

Las manifestaciones clínicas del periodo neonatal de TGA es la cianosis fue el signo clínico constante característico de ella; por tal motivo es un signo de alarma para considerar la posibilidad de esta malformación. Al anatomista Matthew Baillie

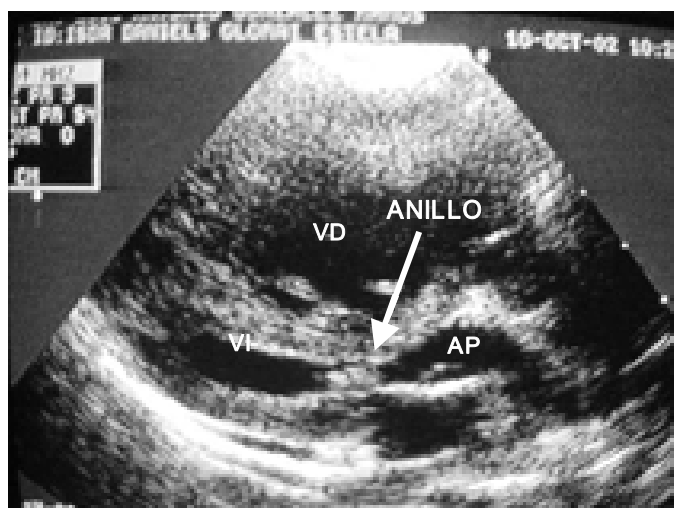


Lado A

Figura 6: Lado A: Ecocardiograma en eje largo paraesternal muestra área de obstrucción por una tumoración (T) aneurismática que protruye al tracto de salida de ventrículo izquierdo. **Lado B:** espécimen muestra tumoración (T) aneurismática en vía de salida ventricular izquierda detectada previamente con ecocardiograma.

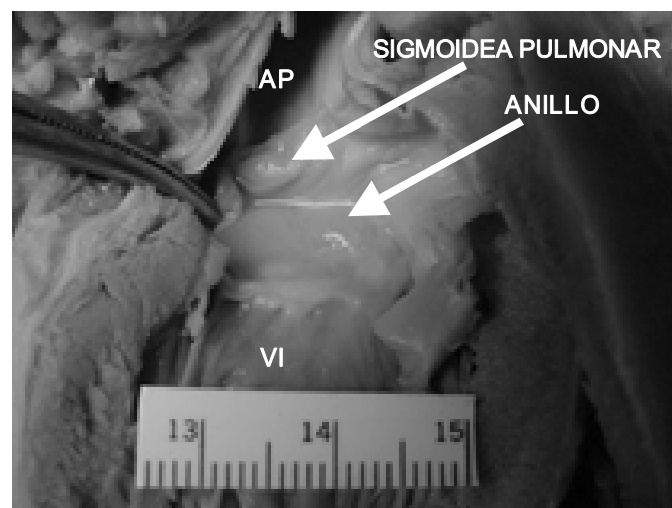


Lado B



Lado A

Figura 7: Lado A: Ecocardiograma muestra obstrucción al tracto de salida ventricular izquierdo por anillo. **Lado B:** espécimen muestra tracto de salida de ventrículo izquierdo con anillo fibroso de forma regular que se origina en el septum.



Lado B

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS
ANOMALÍA ASOCIADA ENCONTRADAS EN CORAZONES
DE AUTOPSIA
Nº 12

	No. Casos	%
Conducto arterioso	7	58
Comunicación Interventricular*	4	33
Estenosis Pulmonar	3	9
Coartación de Aorta	1	8

*CIV diámetro máximo 4mm un espécimen
< 3mm tres especímenes

* Uno con inserción anómala de válvula mitral

en 1797 se atribuye la primera descripción morfológica de esta malformación, pero fue Farre quien acuñó el nombre cuando describió el tercer caso; la Dra. Helen Taussig describió el comportamiento clínico de esta patología en 1938; Van Praagh en 1971 dio importancia a la etimología de la palabra transposición que proviene de trans (a través de) y positio (posición); posterior a ello aparecieron reportes controversiales relacionados con la correcta aplicación de este termino. Se dieron avances en el manejo medico quirúrgico con la atrio-septostomia de Blalock y Hanlón de 1950, Rashkind y Millar en 1966, las reconexiones atriales de Senning y Mustard y la corrección anatómica con técnica de Jattene que suma el mérito de Aldo Castañeda en la corrección temprana al sentar las bases para su éxito en el periodo neonatal.

La experiencia en el Hospital Infantil del Estado de Sonora se limita a 33 casos de la forma clásica de TGA en el periodo 1992 a 2005. Esta cardiopatía ha sido reportada dentro del grupo de las diez cardiopatías más frecuentes en casos de autopsia; y como en otras publicaciones, la encontramos más frecuente en el género masculino que el femenino con una proporción 3:1^(3,4). Alrededor de la mitad de los casos acudieron al hospital tardíamente a los 18 días de vida; influyeron para recibir atención médica temprana especializada factores geográficos, socioeconómicos y culturales. Estos factores han sido mencionados por otros, y también han relacionado el nivel de educación de los padres con aumento en la mortalidad^{5,6}. Poco más de la mitad de los casos estudiados (64%) fueron producto de la gesta I y II y los restantes de un numero mayor de gestaciones materna. La incidencia de cardiopatía congénita en hijos de madres diabéticas se ha reportado en aproximadamente 4% con anomalías tronco-conales, entre estas la transposición de grandes arterias; este antecedente se encontró un caso⁷. No se ha encontrado relación de esta cardiopatía y síndrome cromosómico específico; en este estudio se encontró un caso aislado de síndrome trisomía 18 (síndrome de Edwards) con VACTER⁸⁻¹⁰. Esta cardiopatía suele no tener problema durante la etapa de desarrollo fetal intrauterino; el producto tiene un crecimiento y desarrollo adecuado al nacer como se presentó

en nuestros casos quienes tuvieron un nacimiento por vía vaginal en poco mas de la mitad de los casos y el peso promedio 3,400 Kg. en los recién nacido de término y la talla no se vio afectada. Se ha reportado el Apgar bajo en los niños con transposición de grandes arterias, pero no lo encontramos en nuestra revisión, posiblemente se debió al escaso numero de casos en que se reportó el Apgar¹¹. Presentaron síntomas y signos clínicos en los primeros 2 días de vida el 73% de los casos, sin embargo acudieron tardíamente para su atención por factores socioeconómicos y culturales bajos, además los geográficos también fueron determinantes ya que la mitad de ellos tuvieron su origen en otras poblaciones lejanas de la capital. El signo clínico constante en esta malformación es la cianosis, que se presentó en todos los casos y se debió a la alteración anatómica y fisiopatológica de esta cardiopatía; el 85% de ellos tuvo signos de dificultad respiratoria. El soplo precordial e hiperdinamia con S2 único, hepatomegalia, quejido y ataque al estado general se encontró reportada en la mitad de ellos al momento de su primera revisión. Otros hallazgos al momento de la exploración física como diaforesis, pulso débil, retardo en el llenado capilar, tinte terroso-pálido, hipotermia, distensión abdominal guardaron relación con el estado hemodinámico al momento de su revisión. La sospecha de clínica de la TGA fue en 13 (39%) casos, y de ellos el medico pediatra la sospecho en 7 (21%) casos y el resto se debió a la intervención del Cardiólogo-Pediatra al solicitar su intervención.

Las radiografías de tórax revisadas mostraron cardiomegalia en grado variable y la vascularidad aumentada; y disminuida en los casos que tuvieron obstrucción al flujo pulmonar; sin embargo, las características de la vascularidad pulmonar pueden verse falseadas por una mala técnica radiológica. Este medio de diagnóstico nos dio información valiosa orientadora a la presencia de cardiopatía y en ocasiones por la forma de la imagen cardiaca de "huevo" a la malformación específica de TGA¹².

El estudio de electrocardiograma no es específico para esta cardiopatía pero nos dio información valiosa acerca del ritmo cardiaco, grado de desviación del eje eléctrico e hipertrofia de cavidades que se presento más frecuente en el lado derecho.

El estudio de ecocardiograma ha tenido un enorme impacto en el diagnóstico no invasivo de la TGA, la detección de anomalías asociadas y por tanto en su tratamiento oportuno, además de permitir el seguimiento para la detección oportuna del desarrollo de obstrucciones anatómicas y evaluar el gradiente obstructivo hemodinámico de ella, como lo presentó uno de los casos demostrado en grabación VHS. Los avances en el tratamiento quirúrgico de la transposición de grandes arterias obligan a definir los detalles anatómicos que pueden influir en la decisión del tipo de técnica quirúrgica principalmente en los que la mejor alternativa es la corrección anatómica y estas anomalías también pueden originar una peculiaridad fisiopatológica como ocurre en las obstrucciones del tracto de salida del

ventrículo izquierdo¹³. Todos los estudios de grabación se revisaron y se hizo un análisis segmentario, se presentó discordancia ventrículo arterial en todos los casos y las anomalías encontradas fueron: persistencia de conducto arterioso, comunicación interventricular y la estenosis pulmonar mas frecuentemente como se ha reportado¹⁴.

Se practicaron 16 estudios de cateterismo cardiaco con fin diagnostico y terapéutico y el primero de ellos realizado en nuestro hospital fue el 25 de agosto de 1992. Estos procedimientos se hicieron antes que nuestro hospital tuviera aparato para estudio de ecocardiograma; motivados por la necesidad apremiante del diagnóstico específico de la cardiopatía y la necesidad terapéutica con fin de mejorar el estado hemodinámico de los casos que presentaron esta cardiopatía. El éxito del procedimiento de septostomía auricular (Rashkind) fue menor al compararlo con los que se hicieron después de que se tuvo el aparato para ecocardiograma al precisar detalles anatómicos determinantes para el manejo medico-quirúrgico. Los estudios de cateterismo cardiaco se realizaron bajo fluoroscopia indirecta y grabación en VHS ya que en aquel momento no había sala de hemodinamia en los hospitales de la capital y al momento de este reporte nuestro hospital no cuenta con ella. Se tuvo mayor número de casos de éxito con el procedimiento de septostomía de balón (Rashkind) cuando se hizo previamente una evaluación diagnóstica con ecocardiograma. En nuestro hospital utilizamos el estudio de ecocardiograma como guía para este procedimiento de septostomía auricular por vez primera en Agosto de 1999 cuando previamente se reportó la utilidad de este método en el diagnóstico y procedimiento intervencionista (Figura 4, lado A)¹⁵.

Como se ha reportado en centros médicos especializados en cardiología, en el inicio el procedimiento quirúrgico en cirugía correctiva para la TGA no se obtuvo el éxito esperado. Deseamos en un futuro próximo lograr mejorar las expectativas al contar con equipo multidisciplinario y tecnología necesaria; individualizando cada caso ya que la edad del niño en que se presenta al hospital para recibir la atención médica, condiciones hemodinámicas, anomalías cardiacas y extracardiacas asociadas entre otras, son factores determinantes en cada caso¹⁶⁻²⁰.

En las 12 piezas anatómicas de corazones de estudios post-mortem revisadas con transposición clásica de grandes arterias se encontró que las anomalías asociadas fueron: persis-

tencia de conducto arterioso, comunicación interventricular, la obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo, coartación de aorta e hipertrofia miocárdica. El conducto arterioso se encontró permeable en 7 (75%) casos. No se encontró anomalía en la válvula tricúspide, y en válvula mitral se encontró un caso de inserción anómala de cuerdas tendinosas en el borde de la comunicación interventricular y al igual que otros encontramos la comunicación interventricular tipo membranosa mas frecuente. Las obstrucciones en las vías de salida en casos de transposición de grandes arterias determinan la evolución y el pronóstico de esta cardiopatía y en sus alternativas quirúrgicas; por tal motivo el diagnóstico de transposición de grandes arterias no debe circunscribirse a determinar la discordancia ventrículo arterial con concordancia atrioventricular, debe incluir las alteraciones agregadas como las obstrucciones, defectos septales y patología de las grandes arterias en donde nosotros encontramos un caso de coartación de aorta y una estenosis de rama izquierda de arteria pulmonar y de acuerdo a la clasificación propuesta para las obstrucciones de las vías de salida, nuestros casos correspondieron al tipo I de la clasificación de obstrucciones a la vía de salida de ventrículo izquierdo y por un rodete subvalvular pulmonar, en donde este fue de forma mas regular y se origino a partir del septo. Se ha publicado que las obstrucciones a la vía de salida de ventrículo izquierdo son mas frecuentes y estas oscilan entre el 5% y 40%; nosotros la encontramos en 9% de los casos pero el número de especímenes revisados es menor comparado con otros reportes^{13,21}. Además de las anomalías asociadas igualmente cobra importancia las modificaciones propias morfológicas y geométricas de las cámaras ventriculares, pérdida del desnivel de las válvulas auriculoventriculares con escaso o nulo desarrollo del septo membranoso interventricular y rectificación del infundíbulo derecho que designa en forma genérica esta cardiopatía troncoconal al verse alterado el segmento troncal y el conal o infundibular²².

La experiencia en el diagnóstico y tratamiento medico-quirúrgico de transposición de grandes arterias por una parte ha estado en parte ligado a el equipamiento tecnológico actualizado de los equipos de diagnóstico que se necesitan para resultados satisfactorios así como a la curva de aprendizaje y organización de un equipo multidisciplinario que permitan alcanzar el éxito que deseamos.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Milton HP. D-Transposition of Great Arteries. En Moss J, Adams FH, Emmanouilides GC, editores. Heart Disease in Infants, Children and Adolescents Baltimore: Waverly Press; 1978 p. 301-38.
- 2.- López CG, Arteaga MM, Acosta UL, Cordero BM. Cardiopatías congénitas en el HIES Bol. Clin. HIES 1989; 6: 8-10.
- 3.- González RL, López CG. Anomalías Cardiovasculares en Pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES Bol. Clin. HIES 2003; 20: 3-9.

- 4.- Noonan JA, Nadas AS, Rudolph AM, Harris GBC. Transposition of the great arteries. A correlation of clinical, physiologic and autopsy data. N.Engl.J. Med 1960; 263:592.
- 5.- Kuehl KS, Loffredo CA, Ferencz C. Failure to Diagnose Congenital Heart Disease in Infancy. Pediatrics 1999; 103:743-7.
- 6.- Rubens FJ, Oldak SD, Castilla SL, Acosta RR, Romero AM, Valencia SG. Diagnóstico de cardiopatía congénita en neonatos. Experiencia de 11 años en el Instituto Nacional de Pediatría. Rev Mex Cardiol 1997;8(4): 128-39.
- 7.- Rowland TW, Hubbel JP, Nadas AS. Congenital heart disease in infants of diabetic mothers. J Pediatr 1973; 83: 815-20.
- 8.- Grifka RG. Cardiopatía congénita cianótica con aumento del flujo sanguíneo pulmonar en Pediatr Clin North Am 1999; 2: 443-51.
- 9.- Clark EB. Evolution, genetics and the etiology of congenital cardiovascular malformations J Pediatr 2004; 144: 416-7.
- 10.- Buendía HA, Calderón CJ, Aizpuru E, Attie CL, Zabal C, Patiño E, Miranda I, Juanico A, Attie F. Deleción en el cromosoma 22 (22q.11.2). Etiología de Cardiopatías Congénitas Troncoconales Arch Inst Cardiol Méx 2000; 70: 148-53.
- 11.- BrltlettJM, Wypij D, Bellinger DC, Rappaport LA, Heffner LJ, Jonas RA, Newburger JW. Effect of Prenatal Diagnosis on Outcomes in D-Transposition of the Great Arteries Pediatrics 2004; 113: e335-40.
- 12.- Birkebaek NH, Hansen LK, Elle B, Andersen PE, Friis M, Egeblad M, Pederson KD, Nielsen NT, Oxhoj H. Chest Roentgenogram in the Evaluation of Heart Defects in Asyntomatic Infants and Children With a Cardiac Murmur: Reproducibility and Accuracy Pediatrics 1999; 103: 1-4.
- 13.- Vázquez ACA, Muñoz CL, Kuri NM, Vargas BJ. Obstrucciones a la vía de salida del ventrículo izquierdo en la transposición de grandes arterias. Correlación anatomoecocardiografica Rev Esp Cardiol 2003; 56(7): 695-702.
- 14.- Alva EC, Mojarro RJ, Jiménez ZD, Jiménez AS, Martínez SA, David GF. Diagnóstico prospectivo de la transposición completa de las grandes arterias mediante ecocardiografía-Doppler-color Rev Mex Cardiol 1944; 5(1): 14-7.
- 15.- Steeg CN, Bierman FZ, Hordof AJ. "Bedside" balloon septostomy in transposition of the great arteries: New concepts using two-dimensional echocardiographic techniques. J Pediatr 1985; 107: 944.
- 16.- Ramírez MS, Cervantes SJ. Transposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de cardiología "Ignacio Chávez" Arch Inst Cardiol 2004; 74: S326-9.
- 17.- Robertson CMT, Joffe AR, Sauve RS, Rebeykam IM, Phillipos EZ, Dyck JD, Harder JR, and the Weatwern Canadian Complex Pediatric Therapies project Follow-Up Group. Outcomes from an interprovincial program of newborn open heart surgery J Pediatrics 2004; 144: 86-92.
- 18.- Losay J, Touchot A, Serraf A, Litvinova A, Lambert V, Piot JD, Gayet FL, Capderou A, Planche C. Resultdos tardíos de la Operación de Inversión Arterial (Jatene) para la Transposición de Grandes Arterias Circulation 2001; 104: 1-121.
- 19.- Wijesekera NT, Narayan SVB, Shore D, Gatzoulis MA Mustard procedure for late natural survival with complete transposition of the great arteries and atral septal defect Int J Cardiol 2005; 102: 151-3.
- 20.- De la Parte PL. Anestesia en la transposición de los grandes vasos REV Cubana Pediatr 2005; 77(1).
- 21.- Muñoz CL, Kuri NM, Quiñones CAR. Obstrucción en las vías de salida en la transposición completa de las grandes arterias Arch Inst Cardiol 2002; 72: 192-202.
- 22.- Muñoz CL, Kuri NM, Mallón J. Estudio Morfométrico del Infundíbulo del Ventrículo Derecho en la Transposición Completa de las Grandes Arterias Arch Inst Cardiol 1994; 64: 517-