

## ARTÍCULO ORIGINAL

# Evaluación de las alteraciones de la perfusión miocárdica y función ventricular derecha con SPECT y ecocardiografía en la transposición corregida de las grandes arterias

Erick Alexánder-Rosas,\* Nilda Espinola-Zavaleta, José Luis Romero-Ibarra y Fause Attie-Cury

Departamento de Cardiología Nuclear y Ecocardiografía, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, México D. F., México

Recibido en su versión modificada: 21 de enero de 2006

Aceptado: 3 de marzo de 2006

## RESUMEN

**Antecedentes:** La transposición corregida de grandes arterias (TCGA) es una cardiopatía congénita rara, asociada a disfunción ventricular derecha. El objetivo del presente trabajo fue evaluar por técnicas de medicina nuclear como la ventriculografía en equilibrio y SPECT sincronizado utilizando Tc-99m sestamibi reposo-esfuerzo, la función y perfusión del ventrículo derecho en pacientes adultos con TCGA no operados y comparar los resultados con el ecocardiograma convencional (ETT) y de contraste (EC).

**Material y métodos:** Se estudiaron 13 pacientes a quienes se les realizó ventriculografía con radioisótopos para evaluar la función ventricular derecha y SPECT sincronizado para estudiar la perfusión y función del ventrículo derecho. Los resultados obtenidos se compararon con el ETT y EC.

**Resultados:** La fracción de expulsión ventricular derecha calculada por ventriculografía tuvo correlación de 0.67 ( $p = 0.059$ ) con la fracción de acortamiento de áreas y de 0.84 ( $p = 0.01$ ) para el método de descenso del anillo tricuspidiano.

**Conclusiones:** El EC y SPECT sincronizado son métodos de gran utilidad en el estudio de la perfusión miocárdica del ventrículo derecho en pacientes en el que dicho ventrículo se comporta como sistémico. El índice de concordancia diagnóstica entre estas dos técnicas obtenido fue de 0.76 ( $p = 0.005$ ) para identificar defectos fijos y 0.68 ( $p = 0.009$ ) para defectos reversibles.

## Palabras clave:

Transposición corregida, función ventricular derecha, SPECT

## SUMMARY

**Background:** Great arteries corrected transposition is a rare congenital heart disease associated with right ventricle dysfunction. The objective of this study was to assess by equilibrium ventriculography (EV) and gated SPECT with Tc-99m sestamibi rest-stress protocol, right ventricle function and perfusion in adult patients with CTGA without previous surgery, and to compare the results with the standard transthoracic cross-sectional (TTE) and color coded Doppler echocardiography (CE) techniques.

**Methods:** We studied 13 patients, who underwent ventriculography to assess right ventricle function and gated SPECT to evaluate myocardial perfusion and right ventricle function. The data obtained were compared with TTE and CE.

**Results:** Right ventricle ejection fraction was measured using nuclear medicine and showed a Pearson correlation coefficient of 0.67 ( $p = 0.059$ ) with the shortening area fraction and 0.84 ( $p = 0.01$ ) with the tricuspid ring descendental method.

**Conclusions:** Gated SPECT and Echo contrast are extremely valuable methods in the assessment of myocardial perfusion of the right ventricle in this group of patients. The diagnostic agreement index of both studies was 0.76 ( $p = 0.005$ ) to identify non-reversible defects and 0.68 ( $p = 0.009$ ) for reversible defects.

## Key words:

Corrected transposition, right ventricular function, SPECT

\*Correspondencia y solicitud de sobretiros: Erick Alexánder Rosas, Departamento de Cardiología Nuclear, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, 14080, Tlalpan, México, D. F. Teléfono 5272 2886, fax 5272 2678. Correo electrónico: alexanderick@yahoo.com

## Introducción

**L**a transposición corregida de las grandes arterias (TCGA) es una cardiopatía congénita poco común (aproximadamente 1% de las cardiopatías congénitas) en la que existe conexión discordante atrioventricular y ventrículoarterial, de manera que el atrio derecho se conecta con el ventrículo izquierdo y éste a su vez con la arteria pulmonar, mientras que el atrio izquierdo se conecta con el ventrículo derecho y éste con la aorta, como resultado de esta doble discordancia el retorno venoso sistémico y pulmonar fluye en forma apropiada.<sup>1,2</sup> El análisis morfológico de la conexión entre las cavidades cardiacas y las grandes arterias fue descrito previamente,<sup>3,4</sup> sin embargo, existen todavía preguntas que responder en relación con la función del ventrículo derecho. En este estudio se presentan los aspectos más relevantes de la función ventricular en la transposición corregida de las grandes arterias y su análisis mediante las técnicas de imagen no invasivas, predominantemente de medicina nuclear y su correlación con la ecocardiografía. La ecocardiografía se utiliza rutinariamente en el análisis morfológico de las cardiopatías congénitas; las técnicas de medicina nuclear son poco utilizadas en este grupo de cardiopatías, empleándose generalmente para el análisis de corto-circuitos cardiacos.

La disfunción ventricular sistémica, en este caso del ventrículo derecho, es una condición que se presenta en la edad adulta de manera independiente a cualquier otro defecto congénito asociado (defecto del septum ventricular). Así, la historia natural de la TCGA con frecuencia lleva a la disfunción del ventrículo derecho. El mecanismo de disfunción ventricular derecha es aún desconocido, pero se considera que puede ser resultado de alteraciones estructurales del miocardio sometido a una poscarga excesiva o secundario a isquemia miocárdica, debido a que el ventrículo sistémico al estar irrigado por la coronaria derecha tiene aporte inadecuado de oxígeno en presencia de hiperplasia e hipertrofia.<sup>1,5</sup>

Existe una alta prevalencia de defectos de perfusión miocárdicos en este grupo de pacientes, lo que trae consigo anormalidades del movimiento regional de la pared ventricular, así como su engrosamiento.<sup>5,6</sup> Otros autores han sugerido que la presencia de insuficiencia de la válvula tricúspide (válvula AV sistémica) representa el factor de riesgo más importante en la disfunción del ventrículo derecho en pacientes con TCGA.<sup>7</sup>

Existen en la literatura médica algunos estudios que valoran la función ventricular derecha mediante ventriculografía en equilibrio con radionúclidos<sup>8,9</sup> y sólo informes aislados con pocos pacientes con TCGA no operados, que sugieren defectos de perfusión miocárdica, utilizando técnicas de cardiología nuclear como la tomografía computada por emisión de fotón único (SPECT) con radiotrazadores como el Tc-99m sestamibi, como posibles mecanismos etiopatogénicos de la disfunción ventricular derecha.<sup>10-12</sup> Tradicionalmente se considera a los estudios de perfusión miocárdica con radionúclidos como el método más sensible en cardiología para la determinación de isquemia y fibrosis miocárdica. A su vez, la ventriculografía radioisotópica con técnica en equilibrio y adquisición planar es reconocida como el método más seguro para el estudio de la función ventricular izquierda. El SPECT

sincronizado (Gated SPECT) es una técnica utilizada en cardiología nuclear que permite obtener automáticamente a partir de los estudios de perfusión miocárdica el valor de la fracción de expulsión ventricular determinando el borde endocárdico y epicárdico del corazón y por tanto los volúmenes ventriculares al final de la diástole y la sístole; además permite una reconstrucción tridimensional del corazón, utilizando un programa de inteligencia artificial llamado QGS ("Quantitative Gated SPECT") desarrollado para reconocer solamente al ventrículo izquierdo. En la TCGA el ventrículo derecho se convierte en el sistémico. La función ventricular derecha en pacientes con TCGA no ha sido evaluada previamente con el método de SPECT sincronizado y se desconoce si este programa de inteligencia artificial es capaz de reconocer en forma automática los contornos del ventrículo derecho en lugar del izquierdo y por tanto si es posible calcular su función ventricular. Por otro lado, los avances en las técnicas ecocardiográficas han permitido evaluar con ecorrealizadores administrados por vía intravenosa la perfusión miocárdica microvascular del ventrículo izquierdo.<sup>6</sup> En pacientes con concordancia atrioventricular y ventrículoarterial esta técnica tiene alta sensibilidad y valor predictivo negativo y concordancia de 92% en la identificación de los defectos de la perfusión miocárdica del ventrículo izquierdo al compararlo con los estudios de perfusión miocárdica con técnicas radioisotópicas de medicina nuclear;<sup>13</sup> actualmente se desconoce su utilidad en el análisis de la perfusión ventricular derecha. Recientemente nuestro grupo publicó un estudio en el que se demuestra la utilidad de la ecocardiografía de contraste para la detección de isquemia miocárdica y el análisis de la función ventricular derecha en pacientes con TCGA.<sup>14</sup>

Los objetivos del presente estudio fueron evaluar en pacientes adultos con TCGA no operados la perfusión miocárdica y la función ventricular derecha mediante radionúclidos utilizando el SPECT sincronizado con Tc-99m sestamibi y la ventriculografía radioisotópica y correlacionar los resultados con el ecocardiograma convencional y de contraste. Así mismo se evaluó la utilidad del SPECT sincronizado para determinar en forma automática la función ventricular derecha en este grupo de pacientes y se compararon los resultados con los obtenidos con la ventriculografía radioisotópica.

## Material y métodos

Se estudiaron 13 pacientes (7 hombres y 6 mujeres) con diagnóstico de TCGA, que acudieron a la consulta externa de la Clínica de Cardiopatías Congénitas del Adulto del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", en el periodo comprendido entre marzo del 2000 a julio del 2002.

A todos los pacientes se les realizó un ecocardiograma transtorácico convencional y un ecocardiograma de contraste, ventriculografía en equilibrio y estudio de perfusión miocárdica con técnica de SPECT sincronizado, utilizando Tc-99m sestamibi en reposo y después de esfuerzo; los resultados se correlacionaron con la coronariografía. Una obstrucción coronaria fue considerada significativa si la estenosis era mayor del 50%.

## Análisis de la función ventricular

La función ventricular derecha fue calculada utilizando la ventriculografía radioisotópica en equilibrio con eritrocitos marcados con tecnecio 99m (20 mCi) (técnica de marcaje *in vitro* con ultra-tag). La imagen fue adquirida utilizando una gammacámara Siemens Orbiter de un detector equipada con un colimador de alta resolución y baja energía y el estudio fue procesado utilizando un equipo de cómputo Icon con todos los programas de reconstrucción actuales. El estudio fue adquirido en la proyección oblicua anterior izquierda para obtener una máxima separación de las cavidades ventriculares del corazón. La adquisición fue sincronizada con el electrocardiograma, utilizando la onda R del electrocardiograma como el pulso para la sincronización. El ciclo cardiaco fue dividido en ocho partes, con un tiempo de adquisición total de 10 minutos. Se obtuvieron imágenes de cientos de latidos cardíacos, los cuales se promediaron para obtener el valor de la fracción de expulsión del ventrículo derecho. Las imágenes se observaron en movimiento en tiempo real en la pantalla de la computadora. Una región de interés fue dibujada sobre el ventrículo derecho y el izquierdo y una curva tiempo-actividad fue obtenida. Se identificaron las imágenes de final de diástole y sístole y se excluyó la actividad radiactiva de la aorta y la arteria pulmonar. El cálculo de la fracción de expulsión (FE) se hizo obteniendo el valor de las cuentas radiactivas al final de la diástole (CFD) y al final de la sístole (CFS) y aplicando la fórmula  $FE = CFD - CFS / CFD \times 100$ , donde CFD representa el volumen diastólico final y CFS el volumen sistólico final. Un estudio fue definido como anormal si la fracción de expulsión del ventrículo derecho fue menor de 45% y la del ventrículo izquierdo menor de 50%.<sup>14</sup> Además se obtuvo el valor de la fracción de expulsión del ventrículo derecho utilizando la técnica de SPECT sincronizado que analiza la perfusión miocárdica como se describe más adelante.

A todos los pacientes se les realizó un estudio ecocardiográfico transtorácico con Doppler codificado en color utilizando un ultrasonido Sonos 5500 Agilent con objeto de evaluar la función ventricular derecha así como la morfología y función de la válvula tricúspide.

El estado de la válvula tricúspide (VT) fue determinado por ecocardiograma transtorácico. El grado de insuficiencia tricuspídea (IT) fue evaluado en forma cualitativa con la proyección de cuatro cámaras tomando en cuenta el índice de IT obtenido del área de regurgitación y del área de la aurícula izquierda así como la distancia a la que se extendía la regurgitación dentro de la aurícula izquierda.<sup>13,15, 16</sup>

La función ventricular derecha se evaluó con dos métodos: la fracción de acortamiento de áreas y la fracción de expulsión por el método dependiente del descenso del anillo tricuspídeo. Se utilizó el corte apical de cuatro cámaras para obtener el área del ventrículo derecho en telediástole y telesístole y la fracción de acortamiento de áreas con la fórmula  $FACVD = AD-AS / AD \times 100$  donde FACVD es fracción de acortamiento de áreas del ventrículo derecho, AD es área en diástole y AS área en sístole. La fracción de acortamiento de áreas del ventrículo derecho fue considerada como normal cuando ésta fue e" 45%. En esta misma proyección se valoró

el descenso del anillo tricuspídeo en diástole y sístole y la diferencia obtenida al restar diástole menos sístole se multiplicó por 3.2, para obtener la fracción de expulsión del ventrículo derecho. La fracción de expulsión fue considerada normal cuando esta fue e" 45% para ambos métodos.<sup>11,17-19</sup>

## Análisis de la perfusión miocárdica

La perfusión miocárdica del ventrículo derecho fue evaluada utilizando dos métodos: un gammagrama cardiaco con el protocolo de un día de Tc-99m sestamibi reposo-esfuerzo adquiridos con la técnica de SPECT sincronizado (esta técnica permite no solamente evaluar la perfusión miocárdica sino también la función ventricular) y con ecocardiografía de contraste en reposo y durante estimulación farmacológica con dosis altas de dobutamina (hasta 40 µg/kg/min).<sup>20-22</sup>

Desde el punto de vista de la cardiología nuclear, la perfusión miocárdica fue valorada utilizando Tc-99m sestamibi (tecnecio 99m metoxi-isobutil-isonitrilo) adquirido con la técnica tomográfica de SPECT sincronizado. Se utilizó el protocolo de un día reposo-esfuerzo, empleando de acuerdo con la condición clínica del paciente estimulación farmacológica con adenosina o ejercicio físico en una banda ergométrica. Los pacientes ejercitados en una banda siguieron el protocolo de Bruce hasta alcanzar al menos 85% de la FCM esperada para su edad, realizando la inyección de esfuerzo en el momento máximo del ejercicio. Cuando se utilizó adenosina, se aplicaron 140 µg/kg/min en infusión continua vía intravenosa por espacio de seis minutos, se inyectó el radiotrazador al final del tercer minuto de haber iniciado la infusión. La dosis del radiotrazador en reposo fue de 10 mCi y la de esfuerzo de 25 mCi. Las imágenes se adquirieron en la gammacámara 1 hora después de la inyección de reposo y de esfuerzo, utilizando la adquisición tomográfica de SPECT con una gammacámara Siemens de un detector, siguiendo una rotación de 180 grados iniciando en proyección oblicua anterior derecha a -45 grados y terminando a +135 grados, con 32 tomas de imágenes, cada una con una duración de 35 segundos, utilizando una matriz de 64 x 64. Las imágenes de esfuerzo se adquirieron con técnica de SPECT sincronizado; la sincronización se hizo con la onda R del electrocardiograma, dividiendo el ciclo cardiaco en ocho partes. Se utilizó el programa QGS disponible en el sistema Icon de Siemens para evaluar en forma automática la fracción de expulsión del ventrículo derecho (ventrículo sistémico).

Las imágenes de perfusión fueron procesadas obteniendo imágenes en eje corto, eje largo vertical y horizontal. Se dividió al corazón en 17 segmentos para evaluar la perfusión: seis segmentos a nivel basal, seis a nivel medio, cuatro a nivel apical y el ápex. La captación del radiotrazador en cada segmento fue calificado visualmente con una escala de 5 puntos (0 = normal, 1= defecto ligero de perfusión, 2= defecto moderado de perfusión, 3 = defecto importante de perfusión y 4 = ausencia de perfusión).<sup>20,23</sup> Se definió defecto de perfusión a una disminución en la captación del radiotrazador en cualquiera de los segmentos miocárdicos. Un defecto fijo se consideró a una disminución en la captación del radionúclido en una zona del miocardio sin cambios entre las imágenes de

reposo y de esfuerzo. Es un indicador de fibrosis o necrosis miocárdica si se ha descartado que el defecto obedezca a una atenuación por tejidos blandos. Un defecto reversible se considera cuando la captación del radiotrazador es normal en la fase de reposo y empeora en la etapa de esfuerzo o bien cuando estando ya presente en las imágenes de reposo se acentúa en la fase de esfuerzo. Es un indicador de isquemia miocárdica.

La perfusión miocárdica fue evaluada utilizando un equipo que cuenta con un programa de harmónica de perfusión y Doppler de poder. Se obtuvieron imágenes apicales de dos y cuatro cámaras. Se administró un agente de contraste por vía intravenosa (Optison) como un bolo de 0.4 ml cada dosis en una vena antecubital seguido por una inyección rápida de 5 ml de solución salina. Optison (Mallinckrodt Medical Inc, St Louis MO) es una cubierta de albúmina llena con perfluoropropano con tamaño de 3.7 micras. La velocidad de inyección no debe exceder 1 ml por segundo. El Optison fue inyectado en condiciones basales y en el pico máximo de estimulación con dobutamina. El protocolo de ecocardiografía con dobutamina consistió en la administración creciente y progresiva de dobutamina a dosis de 5, 10, 20, 30 y 40  $\mu\text{g}/\text{kg}/\text{min}$ , cada una por espacio de 3 minutos. El agente de contraste se inyectó una vez que el paciente alcanzó 85% de la frecuencia cardíaca máxima (FCM) esperada para su edad, para considerarla como un verdadero estrés al corazón, que generalmente se logra al llegar a la dosis de 40 gammas. Se obtuvieron imágenes en final de sístole.<sup>11,20</sup> Se realizó un análisis visual de la perfusión basado en la intensidad de señal del contraste en el miocardio. Cuando no se observó presencia del contraste se calificó como 0, si el contraste se vio en forma tenue y en parches se calificó como 0.5 y se dio calificación de uno cuando la presencia del contraste se observó en forma clara. Se definió defecto de perfusión como una disminución en la visualización del contraste en una región comparada con otras regiones del ventrículo derecho. Se consideró un defecto fijo cuando la disminución en la visualización del contraste para un mismo segmento miocárdico fue similar en las imágenes basales (reposo) y en las de estimulación con dobutamina. Un defecto fue considerado como reversible cuando la imagen era normal en condiciones basales pero presentaba algún defecto en la visualización del contraste post-estimulación con dobutamina o bien teniendo una disminución del contraste en reposo, éste empeoraba después de la estimulación farmacológica. Un defecto fijo se consideró que representa fibrosis miocárdica mientras que un defecto reversible fue considerado como isquemia miocárdica.

#### Comparación de la función ventricular con radionúclidos: ventriculografía radioisotópica y spect sincronizado

Se usó la técnica planar de ventriculografía radioisotópica y tomográfica del SPECT sincronizado para obtener el valor de la fracción de expulsión del ventrículo derecho. El valor de fracción de expulsión obtenido con ambas técnicas se comparó entre sí mediante un análisis estadístico. Las imágenes se observaron en modo bi y tridimensional para evaluar el engrosamiento sistólico y la movilidad regional.

#### Análisis estadístico

Los datos cuantitativos están expresados en media  $\pm$  desviación estándar. Se realizó la prueba de  $t$  de Student o U de Mann-Whitney para comparar los valores de dos grupos independientes. Los factores asociados con la función ventricular fueron evaluados con la prueba T y el análisis de varianza Kruskal-Wallis. La asociación de las características anatómicas y funcionales con la edad fueron evaluadas cada una con un modelo de regresión proporcional univariado de Cox. Una  $p < 0.05$  fue considerada como estadísticamente significativa.

El coeficiente de correlación de Pearson fue utilizado para determinar el nivel de asociación entre los valores de fracción de eyeccción obtenidos por ecocardiografía y por ventriculografía radioisotópica así como los valores de fracción de expulsión entre el SPECT sincronizado y la ventriculografía. Se utilizó el índice de kappa para evaluar el grado de concordancia de la perfusión miocárdica del ventrículo derecho analizada mediante la ecocardiografía de contraste y los estudios con SPECT sestamibi.

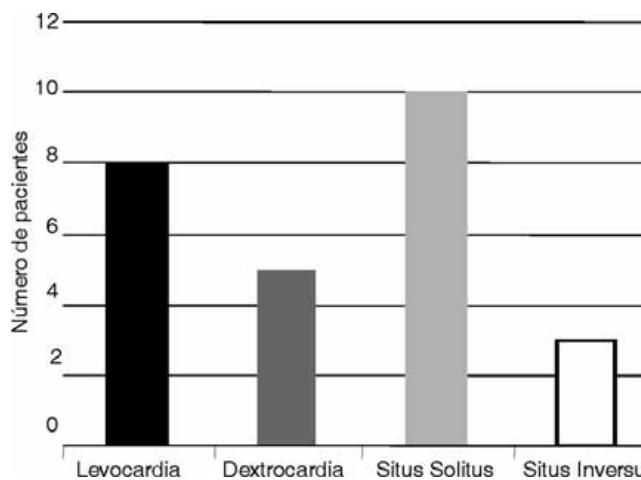


Figura 1. Características de la población estudiada con transposición corregida de las grandes arterias.

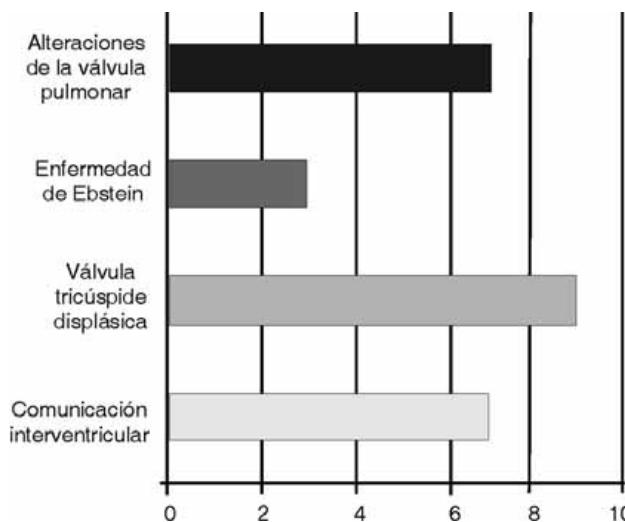
## Resultados

#### Características clínicas

Se evaluó un total de 13 pacientes adultos, de ellos 7 (53.8%) eran hombres y 6 (46.2%) mujeres. La edad promedio de los pacientes estudiados fue de  $31.5 \pm 14.88$  años (intervalo de 17 a 72 años). De los 13 pacientes evaluados, cinco tenían dextrocardia, cuatro en *situs solitus* y uno en *situs inversus*. De los pacientes restantes, ocho tenían levocardia, dos en *situs inversus* y seis en *situs solitus* (Figura 1).

Siete de los trece pacientes (53.8%) presentaron comunicación interventricular pequeña. La válvula tricúspide fue normal sólo en un caso (7.7 %); de los 12 restantes (92.3%)

en nueve se observó algún grado de displasia y en tres enfermedad de Ebstein. Se encontró insuficiencia tricuspídea ligera en cuatro y severa en ocho (Figura 2). Un paciente no tuvo insuficiencia tricuspídea.



**Figura 2.** Malformaciones asociadas a la transposición corregida en el grupo de pacientes estudiado.

#### Evaluación de la función ventricular con medicina nuclear: SPECT sincronizado y ventriculografía radioisotópica

En todos los pacientes se calculó el valor de la fracción de expulsión mediante ventriculografía radioisotópica con técnica en equilibrio. Cuando se utilizó la técnica de Gated SPECT que permite el análisis automático de la fracción de expulsión a partir de las imágenes de perfusión, sólo se pudo calcular este valor en siete de los pacientes, cinco de ellos con levocardia y dos con dextrocardia. En los que no se pudo calcular el valor, la causa obedeció generalmente a presencia de arritmias durante la adquisición del estudio que no permitieron una buena sincronización de las imágenes con el electrocardiograma, a captación extracardiaca (estructuras vecinas-hígado e intestino) importante del radiotrazador que dificultaron definir con precisión los límites del corazón y a la mayoría de los pacientes con dextrocardia en el que la situación anatómica anormal del corazón no pudo ser registrada por el programa de inteligencia artificial al momento de definir los límites del corazón.

En los siete pacientes en los que se pudo obtener el valor de fracción de expulsión del ventrículo derecho con la técnica de SPECT sincronizado se observó una buena correlación con los valores de fracción de expulsión calculados con la ventriculografía radioisotópica, con un coeficiente de correlación de Pearson de 0.81 ( $p < 0.05$ ).

#### Función ventricular y ecocardiografía

La función ventricular derecha fue evaluada mediante ecocardiografía con 2 métodos, la fracción de acortamiento de áreas y la fracción de expulsión, utilizando una ecuación de regresión que incluye el descenso del anillo tricuspídeo y fue comparada con la fracción de expulsión calculada por ventriculografía radioisotópica en equilibrio.

La mayoría de los pacientes tuvo una función ventricular derecha límitrofe, obtenida tanto con la técnica de medicina nuclear como con las de ecocardiografía. La media de la fracción de expulsión calculada por el método de la ecuación de regresión fue de  $0.45 \pm 0.11\%$  y por el método de fracción de acortamiento de áreas fue de  $0.43 \pm 0.11\%$ . Cuando utilizamos la ventriculografía en equilibrio, ésta se cuantificó en  $0.45 \pm 0.11\%$ .

La fracción de eyección ventricular derecha calculada por medicina nuclear tuvo una correlación de Pearson de 0.67 ( $p = 0.05$ ) con la fracción de acortamiento de áreas y de 0.84 ( $p = 0.01$ ) con la fracción de eyección calculada por la ecuación de regresión. Cuando se correlacionaron ambos métodos ecocardiográficos, su coeficiente de correlación fue de 0.87.

#### Perfusión miocárdica

La mayoría de los pacientes tuvieron algún defecto de perfusión, fijo y/o reversible detectado tanto con las técnicas de medicina nuclear como de ecocardiografía. Se obtuvieron un total de 11 estudios positivos por medicina nuclear para la presencia de defectos fijos, de los cuales 10 fueron positivos también por ecocardiografía de contraste en reposo, con un índice de concordancia diagnóstica de kappa de 0.76. ( $p=0.005$ ).

Se obtuvo un total de nueve estudios positivos por medicina nuclear para la presencia de defectos reversibles de los cuales siete fueron positivos también por ecocardiografía de contraste con dobutamina, con un índice de concordancia diagnóstica de kappa de 0.68 ( $p=0.009$ ) (Cuadro I).

#### Cuadro I. Concordancia entre el ecocardiograma de contraste y el SPECT sincronizado

Tipo de defectos	SPECT	Eco Contraste	$\kappa$
Fijos	11/13	10/13	0.76 ( $p=0.005$ )
Isquémicos	9/13	7/13	0.68 ( $p=0.009$ )

#### Coronariografía

No se encontraron lesiones aterosclerosas coronarias significativas en ninguno de los pacientes.

#### Discusión

La transposición corregida de las grandes arterias es una enfermedad rara. A pesar de estar constituida por una mues-

tra relativamente pequeña, la serie presentada constituye una de las más grandes informada sólo en población adulta y en la que se ha estudiado simultáneamente y en forma comparativa la función ventricular derecha y la perfusión miocárdica con técnicas diagnósticas nuevas de Medicina Nuclear y Ecocardiografía, comparando ellas entre sí o dos diferentes con radionúclidos entre sí; en pacientes con TCGA la disfunción ventricular derecha forma parte de la historia natural, presentándose en estadios avanzados y generalmente asociada con pronóstico ominoso.<sup>24-26</sup> Es por esto, que una valoración adecuada de la función ventricular derecha proporciona información clínicamente útil en la evaluación de estos pacientes. El estándar de oro para valorar función ventricular derecha en pacientes con corazones con concordancia atrioventricular es la ventriculografía en equilibrio. Existen algunos estudios de función ventricular derecha con ventriculografía en equilibrio en pacientes con TCGA operados, que demuestran la utilidad de esta técnica en el diagnóstico de disfunción sistólica del ventrículo derecho en este grupo de enfermos.<sup>17,18</sup> Otro método utilizado ha sido la cineventriculografía. Graham y colaboradores estudiaron con cineventriculografía 19 pacientes con TCGA y encontraron que la fracción de expulsión del ventrículo derecho fue anormal en sólo 15% de los pacientes menores de 10 años. Sin embargo, en los pacientes mayores de 17 años la incidencia de disfunción ventricular derecha fue mayor, alcanzando hasta 33%. Estos datos sugieren que la función ventricular derecha evaluada por la fracción de expulsión se deteriora con la edad, debido muy probablemente a la capacidad limitada del ventrículo morfológicamente derecho para soportar una poscarga alta, sometido a presiones sistémicas. La fracción de expulsión del ventrículo derecho obtenida por cineangiografía mostró excelente correlación con la obtenida por ventriculografía en equilibrio con un valor de  $r$  de 0.98.<sup>19,26,27</sup> Sin embargo, la cineventriculografía es un método invasivo que no permite un estudio de seguimiento de estos pacientes para vigilancia de su función ventricular. Otro aspecto a tomar en cuenta es que un porcentaje muy importante de estos enfermos cursa con displasia de las valvas de la tricúspide, lo que generalmente condiciona insuficiencia, sometiendo al ventrículo derecho a una sobrecarga volumétrica que a largo plazo produce dilatación y contribuye a la disfunción del ventrículo derecho. En nuestro estudio valoramos la función ventricular derecha en 13 pacientes adultos con TCGA por ecocardiografía transtorácica, mediante dos métodos: la fracción de acortamiento de áreas y la fracción de expulsión, utilizando el descenso del anillo tricuspídeo comparando los resultados a los obtenidos con la ventriculografía radioisotópica. La fracción de expulsión ventricular derecha calculada por ventriculografía con radionúclidos tuvo buena correlación con la fracción de expulsión ( $r = 0.76$ ) y con la fracción de acortamiento de áreas ( $r = 0.67$ ). Estos resultados nos permiten considerar que existe un adecuado nivel de concordancia entre ambos métodos para evaluar la función del ventrículo derecho en pacientes con transposición corregida de grandes arterias, con una mejor correlación entre la ventriculografía en equilibrio y el método que utiliza el descenso del anillo tricuspídeo para el cálculo de la fracción de expulsión. Por lo que, tanto la medicina nuclear a través de la ventriculografía radioisotópica como el ecocardiograma preferentemente con

la técnica de descenso del anillo tricuspídeo son métodos confiables para el análisis de la función ventricular derecha, reproducibles, de fácil disponibilidad y no invasivos lo que permite su repetición en el tiempo para estudios de seguimiento y control de los pacientes ya que en la historia natural de la enfermedad es esperable que con el paso de los años aparezcan datos de disfunción ventricular sistólica derecha, lo que modificará claramente el pronóstico del enfermo y ameritará por tanto vigilancia periódica para detectar a tiempo datos de deterioro de la función ventricular y establecer por ende medidas terapéuticas adecuadas.

En la literatura existen estudios de medicina nuclear que valoran los defectos de la perfusión miocárdica del ventrículo derecho en pacientes con TCGA no operados y operados y consideran que éstos pueden ser importantes en la patogénesis de la disfunción ventricular derecha en esta condición.<sup>9,20</sup>

Nosotros estudiamos la perfusión miocárdica del ventrículo derecho con radionúclidos utilizando SPECT sestamibi y con ecocardiografía de contraste (Optison), comparando ambas técnicas. La mayoría de los pacientes presentaron algún defecto de perfusión ya sea fijo y/o reversible. Las técnicas de medicina nuclear fueron superiores a las de ecocardiografía para la detección de defectos fijos y reversibles. Aproximadamente 70% de los pacientes tuvieron isquemia miocárdica (defectos reversibles) demostrada con estudio de radionúclidos. Todos los pacientes fueron llevados a cateterismo cardiaco con coronariografía y en ninguno de ellos se documentaron lesiones obstructivas coronarias por aterosclerosis, que generalmente es la principal causa de isquemia miocárdica en nuestra población. Se desprende por tanto que la causa de isquemia miocárdica en pacientes con TCGA obedece a otro factor diferente al de aterosclerosis y trombosis coronaria, pudiendo ser probablemente secundaria a alteración a nivel de la microcirculación, con un ventrículo derecho sometido a una poscarga excesiva que aumenta el estrés parietal de la fibra miocárdica de acuerdo con la Ley de Laplace. La presencia de defectos fijos que representan zonas de fibrosis miocárdica también podría ser condicionada por el daño de la fibra miocárdica sometida crónicamente a una poscarga alta.<sup>18,19-26</sup>

La presencia de defectos de perfusión fijos e isquémicos parece ser un factor determinante para el desarrollo de disfunción del ventrículo derecho aunada a la sobrecarga hemodinámica crónica condicionada por la insuficiencia tricuspídea.

En conclusión, las técnicas de medicina nuclear con SPECT son útiles para evaluar la perfusión y función ventricular en la transposición corregida de grandes arterias. Este es el primer trabajo que compara la utilidad del SPECT sincronizado para el cálculo de la fracción de expulsión del ventrículo derecho en pacientes con esta enfermedad.

## Referencias

1. Losekoot TG, Becker AE. Discordant atrioventricular connection and congenitally corrected transposition. In: Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, et al. Eds. Paediatric Cardiology. Edinburgh: Churchill Livingstone. American Heart Journal 1987. p. 867-887.
2. Attie F, Cuaron A, Marquez M, Buendia A, Zamora C, Aceró A. Qualitative radionuclide angiography in the diagnosis of corrected transposition. Am Heart 1979;97:141-146.

3. **Fyler DC.** Corrected transposition of the great arteries. In: Fyler DC, ed. Nadas's Pediatric Cardiology, Philadelphia: Hanley & Befus 1992. p. 701-706.
4. **Attie F, Iturralde P, Zabal C, Rijlaarsdam M, Buendia A, Colín L, et al.** Congenitally corrected transposition with atrioventricular septal defect. *Cardiol Young* 1998;8(4):472-484.
5. **Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howmann-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE, et al.** Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 1998;80:322-326.
6. **Piran S, Veldtman G, Siu S, Webb GD, Liu PP.** Heart failure and ventricular dysfunction in patients with single or systemic right ventricles. *Circulation* 2002;105:1189-1194.
7. **Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WN.** Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 1998;98:997-1005.
8. **Berger HJ, Matthay RA, Loke J, Marshall RC, Gottschalk A, Zaret BL.** Assessment of cardiac performance with quantitative radionuclide angiocardiography: right ventricular ejection fraction with special reference to findings in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Cardiol* 1978;41:897-905.
9. **Benson LN, Burns R, Schwaiger M, Schelbert HR, Lewis AB, Freedom RM, et al.** Radionuclide angiographic evaluation of ventricular function in isolated congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1986;58:319-324.
10. **Hornung TS, Bernard EJ, Jaeggi ET, Howman-Giles RB, Celermajer DS, Hawker RE, et al.** Myocardial perfusion defects and associated systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Heart* 1998;80:322-326.
11. **Kaul S.** Myocardial contrast echocardiography. 15 years of research and development. *Circulation* 1997;96:3745-3760.
12. **Kaul S, Senior R, Ditrich H, Raval U, Khattar R, Lahiri A.** Detection of coronary disease with myocardial contrast echocardiography: Comparison with 99m Tc-sestamibi single-photon emission computed tomography. *Circulation* 1997;96(3):785-792.
13. **Miyatake K, Okamoto M, Kinoshita N, Mitsushige O, Takahiro K, Hiroshi S, et al.** Evaluation of tricuspid regurgitation by pulsed Doppler and two dimensional echocardiography. *Circulation* 1982;66:777-789.
14. **Espinola-Zavaleta N, Alexanderson E, Attie F, Castellanos LM, Duenas R, Rosas M, et al.** Right ventricular function and ventricular perfusion defects in adults with congenitally corrected transposition: correlation of echocardiography and nuclear medicine. *Cardiol Young* 2004;14:174-181.
15. **Sakai K, Nakamura K, Satomi G, Kondo M, Kurosawa K.** Hepatic vein blood flow pattern measured by Doppler echocardiography as an evaluation of tricuspid valve insufficiency. *J Cardiogr* 1983;13:33-38.
16. **Becker AE, Becker MJ, Edwards JE.** Pathologic spectrum of dysplasia of the tricuspid valve: features in common with Ebstein's malformation. *Arch Pathol.* 1971;91:167-178.
17. **Kaul S, Tei C, Hopkins, Shah PM.** Assessment of right ventricular function using two-dimensional echocardiography. *Am Heart J* 1984;107:526-531.
18. **Lubiszewska B, Gosiewska E, Hoffman P, Teresinska A, Rozanski J, Piotrowski W, et al.** Myocardial perfusion and function of the systemic right ventricle in patients after atrial switch procedure for complete transposition: long-term follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:1365-1370.
19. **Espinola-Zavaleta N, Roldán JF, Chávez YP, Romero-Cárdenas A, Vargas-Barrón J.** Three-dimensional echocardiography: technique, clinical applications, and perspectives] *Arch Cardiol Mex* 2001;71:88-95.
20. **Pereztoz-Valdes O, Candell-Riera J, Santana-Boado C, Angel J, Aguade-Bruix S, Castell-Conesa J, et al.** Correspondence between left ventricular 17 myocardial segments and coronary arteries. *Eur Heart J* 2005;26:323-330.
21. **Graham TP, Bernard YD, Mellen BG, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al.** Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries. A Multi-Institutional Study. *J Am Coll Cardiol* 2000;36:255-261.
22. **Connelly MS, Liu PP, Williams WG, Webb GD, Robertson P, McLaughlin PR.** Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult: Functional status and complications. *J Am Coll Cardiol* 1996;27:1238-1243.
23. **Peterson RJ, Franch RH, Fajman WA, Jones RH.** Comparison of cardiac function in surgically corrected and congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988;96:227-236.
24. **Graham TP, Parrish MD, Boucek RJ, Boerth RC, Breitweser JA, Thompson S, et al.** Assessment of ventricular size and function in congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983; 51:244-251.
25. **Eidem BW, O'Leary PW, Tei C, Seward JB.** Usefulness of the myocardial performance index for assessing right ventricular function in congenital heart disease. *J Am Coll Cardiol* 2000;86:654-658.
26. **Tei C, Nishimura RA, Seward JB, Tajik J.** Noninvasive Doppler-derived myocardial performance index: Correlation with simultaneous measurements of cardiac catheterization measurements. *J Am Soc Echocardiogr* 1997;10:169-178.