

Resultados maternos y perinatales en gestante con transposición de grandes arterias corregida congénitamente intervenida por vía transpercutánea

Maternal and Perinatal Results in Pregnant with Transposition of Large Corrected Arteries Congenitally Intervened By Trans-percutaneous Route

Román Vasallo Peraza^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-7026-427X>

Pedro Antonio Román Rubio¹ <https://orcid.org/0000-0002-7493-0222>

Gleiny Vázquez Hernández¹ <https://orcid.org/0000-0003-4060-352X>

Mónica Meluzá Martín¹ <https://orcid.org/0000-0001-5495-9012>

Aylén Pérez Barreda² <https://orcid.org/0000-0001-9990-9844>

Juan Carlos Ramiro Novoa³ <https://orcid.org/0000-0003-0201-0520>

¹Hospital Ginecobstétrico “Ramón González Coro”. La Habana, Cuba.

²Instituto de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. La Habana, Cuba.

³Cardiocentro Pediátrico “William Soler”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: romanvasallo@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La transposición de las grandes arterias corregida congénitamente o también conocida como L-Transposición de las Grandes Arterias, es una patología poco frecuente que aparece en menos de 1 % de los pacientes con cardiopatías congénitas.

Objetivo: Exponer los resultados del tratamiento durante el curso de un embarazo.

Presentación de caso: Gestante de 26 años de edad con diagnóstico de transposición de grandes arterias corregida congénitamente, acompañada de comunicación interventricular, estenosis pulmonar (valvular y subvalvular) y mal posición cardíaca (mesocardia). Se realizaron estudios complementarios tales como: ecocardiografía transtorácica y transesofágica, resonancia magnética cardíaca y valvuloplastia pulmonar transpercutánea durante la gestación. No hubo complicaciones significativas durante el proceder intervencionista y se logró llegar al término del embarazo. La cesárea fue la vía

de parto que se empleó y se obtuvo un resultado satisfactorio para la madre y el recién nacido.

Conclusiones: El trabajo de un equipo multidisciplinario con experiencia hizo posible llevar el embarazo a término. La valvuloplastia pulmonar transpercutánea realizada a las 21 semanas de gestación, permitió obtener buenos resultados maternos y perinatales.

Palabras clave: embarazo; transposición de grandes arterias corregida congénitamente; valvuloplastia transpercutánea.

ABSTRACT

Introduction: The transposition of the great congenitally corrected arteries or also known as the L-Transposition of the great arteries, is a rare pathology that appears in less than 1 % of patients with congenital heart disease.

Objective: To exhibit treatment results during the course of a pregnancy.

Case report: We report the case of a 26 -year -old pregnant woman with a diagnosis of transposition of large congenitally corrected arteries, accompanied by interventricular communication, pulmonary stenosis (valvular and subvalvular) and poor heart position (mesocardia). Complementary studies were indicated, such as trans-critical and transesophageal echocardiography, cardiac magnetic resonance and transpercutaneous pulmonary valvuloplasty during pregnancy. There were no significant complications during the interventionist procedure and it was possible to reach the end of pregnancy. Cesarean section was the delivery path used and satisfactory result was obtained for the mother and the newborn.

Conclusions: The work of an experienced multidisciplinary team made it possible to carry the pregnancy to term. Transpercutaneous pulmonary valvuloplasty performed at 21 weeks gestation allowed to obtain good maternal and perinatal results.

Keywords: pregnancy; Transposition of large corrected arteries congenitally; Transpercutaneous valvuloplasty.

Recibido: 29/09/2020

Aceptado: 08/11/2020

Introducción

La transposición de las grandes arterias corregida congénitamente (TGACC) o también conocida como L-Transposición de las Grandes Arterias, según *Graham Jr*⁽¹⁾ fue descrita por primera vez por Von Rokitansky en 1875. Es una patología poco frecuente, que aparece en menos de 1 % de los pacientes con cardiopatías congénitas.^(2,3) Se caracteriza por una discordancia ventrículo arterial y aurículo ventricular con *situs auricular solitus* en más del 95 % de los casos e *inversus* aproximadamente en un 5 %.^(1,4) De tal manera el retorno venoso sistémico drena al ventrículo izquierdo anatómico desde la aurícula derecha y es eyectado hacia el tronco de la arteria pulmonar que emerge de dicho ventrículo.^(1,2,3) La sangre oxigenada que retorna desde las venas pulmonares hacia la aurícula izquierda llega al ventrículo derecho (VD) anatómico, el cual la expulsa hacia la aorta y de esta manera se mantiene una circulación en serie que permite una adecuada hemodinamia. El problema radica en que más del 90 % de los pacientes se acompañan de otras malformaciones cardíacas, como la comunicación interventricular (CIV) que se presenta en alrededor de 80 %, la estenosis pulmonar en 50 %, la regurgitación de la válvula aurículo-ventricular (AV) sistémica (válvula tricúspide) en 30 %, y también de mal posiciones cardíacas: dextrocardia, *situs inversus* y mesocardia, donde solo la primera se presenta en el 50 % de los pacientes.^(2,3) Son frecuentes también diversos grados de bloqueo aurículo-ventricular que pueden llegar a ser progresivos y las anomalías de las coronarias. El pronóstico durante el embarazo va a depender de las malformaciones asociadas, la función ventricular, la insuficiencia de la válvula aurículo ventricular sistémica y de la saturación arterial de oxígeno. Por tanto puede transcurrir la gestación de forma asintomática, hasta presentar episodios de cianosis, insuficiencia cardíaca y la muerte materna y/o fetal.^(5,6) La Organización Mundial de la Salud (OMS), clasifica la enfermedad cardiovascular en el embarazo en cinco grupos de riesgo,⁽⁷⁾ grupo I y II para pacientes con muy bajo riesgo cardiovascular, las cuales no llevarán seguimiento por cardiología, grupo II/III para aquellas pacientes con riesgo intermedio, grupo III con alto riesgo, y contraindicación de embarazo las del grupo IV. El caso que se presenta pertenece al grupo III por la presencia de un ventrículo derecho sistémico y saturación arterial de oxígeno de 85 %. Esto sumado a las malformaciones congénitas cardiovasculares asociadas podría empeorar el pronóstico, de no realizarse un adecuado

seguimiento y, una intervención oportuna. Se exponen los resultados del tratamiento durante el curso de un embarazo.

Presentación del caso

Paciente de 26 años de edad, historia obstétrica G2, P0, A0, con antecedentes patológicos personales de un embarazo ectópico anterior y diagnóstico de Transposición de las Grandes Arterias Corregida Congénitamente, concomitante con comunicación interventricular amplia, estenosis pulmonar (valvular y subvalvular) y mesocardia.

El 18 de mayo de 2018 se realiza un primer ingreso para su estudio y control, en el Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo, cuya sede es el Hospital “Ramón González Coro” en La Habana, Cuba. Edad gestacional de 16 semanas por fecha de su última menstruación el 26 de enero del mismo año.

Examen obstétrico:

- Embarazo captado a las 10 semanas en la provincia de Villa Clara, con peso inicial de 52 kg, talla de 157 cm, índice de masa corporal de 21,09 kg/m² (normo peso). Normo tensa, con descenso fisiológico de la presión arterial en el segundo trimestre. Curva de altura uterina acorde a la edad gestacional y ganancia de peso adecuada.

Examen físico:

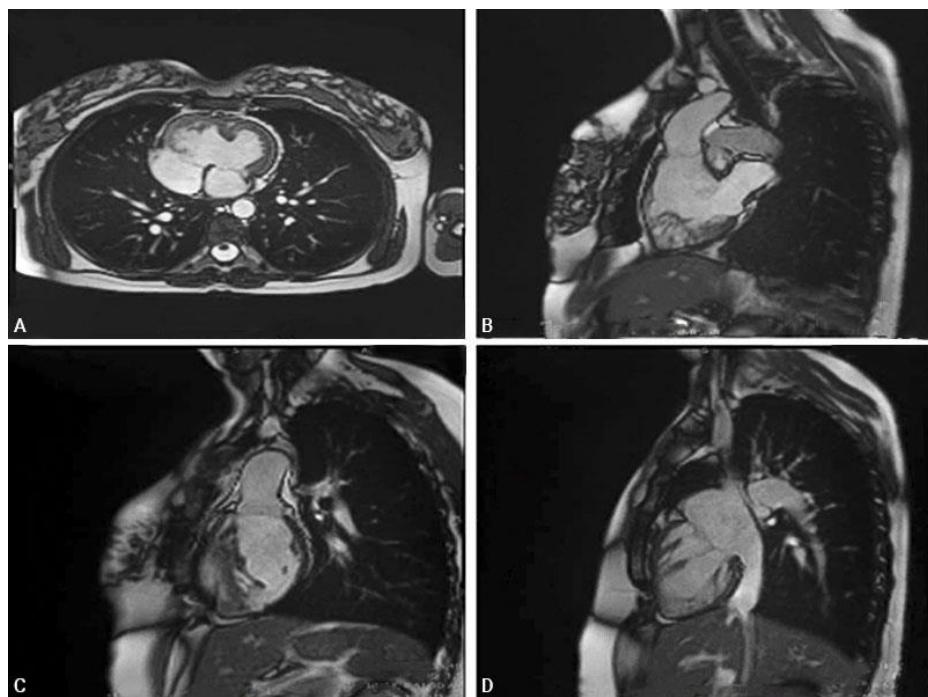
- Abdomen con tono uterino normal, movimientos fetales referidos, peloteo fetal y altura uterina de 21 cm.
- Cianosis peribucal evidente y en dedos de las manos y pies, dedos de aspecto hipocráticos (en palillo de tambor) y uñas en vidrio de reloj.
- Palpación y percusión no presentan hallazgos significativos, choque de la punta no visible ni palpable.

Examen cardiovascular:

- Auscultación: Soplo mesosistólico en borde esternal izquierdo y mesocardio, de intensidad III/VI que se acentúa con la inspiración y un segundo ruido fuerte y único.

Exámenes complementarios:

- Lo más significativo en la analítica sanguínea fue un hematocrito en 0,468 %, con saturación arterial de oxígeno en 85 % y presión parcial arterial de oxígeno en 52 mmHg.
- Estudios invasivos y de imagen cardíaca: Se realizaron previo consentimiento informado, firmado por la paciente y su esposo.
- Electrocardiograma: Se detecta un ritmo sinusal con presencia de hemibloqueo fascicular anterior izquierdo y bloqueo aurículo ventricular de primer grado.
- Ecocardiograma: Dificultades con la ventana acústica debido a la mal posición cardíaca (mesocardia). Se logra visualizar un ventrículo sistémico con características anatómicas de ventrículo derecho por la inserción más baja de la válvula tricúspide y la arteria pulmonar que emerge de una cavidad con características anatómicas de ventrículo izquierdo. En este estudio se logró estimar el gradiente y presión sistólica pulmonar y medir la comunicación interventricular.
- Resonancia magnética cardíaca con equipo *Magnetom AERA*, 1.5 T de *Siemens*: Sin complicaciones. Se obtuvieron imágenes localizadoras de los planos ortogonales del cuerpo y oblicuos cardíacos que permitieron visualizar mejor la posición cardíaca. Luego se obtuvieron imágenes *half-fourier single-shot turbo spin-echo* (HASTE) (sangre negra) para evaluación morfológica, y las secuencias de cine de SSFP (*Steady-State free precession*) para evaluación funcional en los planos 2C, 3C, 4C y los ejes cortos. En las imágenes se pueden apreciar la presencia de la CIV amplia y la conexión anómala atrio-ventricular y ventrículo arterial. El uso de la técnica ayudó en la evaluación morfológica y funcional de la paciente, gracias a su elevada resolución espacial y temporal, sin la exposición a radiaciones e isótopos radioactivos (Fig. 1).



SSFP: *Steady-State free precession*. CIV: Comunicación interventricular. TAP: Tronco arterial pulmonar.

Fig. 1 - Secuencias de resonancia magnética cardiaca en SSFP. **A)** Corte axial con vista de 4 cámaras con CIV amplio de entrada; **B)** ventrículo anatómicamente derecho (hipertrabeculado, ausencia de continuidad mitro-aórtica)) conectado con aurícula izquierda y aorta; **C)** ventrículo anatómicamente izquierdo conectado con el TAP; **D)** aurícula derecha y sistema venosos drenando en ventrículo anatómicamente izquierdo.

Con estos datos la paciente entraría en la clasificación de la OMS para evaluar el riesgo de morbimortalidad, en el grupo III, pero con el progreso del embarazo y la influencia de los cambios hemodinámicos que favorecen el *shunt* de derecha a izquierda y, por tanto, el incremento de la cianosis por disminución de la saturación arterial de oxígeno, podría cambiar a un grupo de riesgo IV. Teniendo en cuenta que el ventrículo sistémico es el derecho y la saturación arterial de oxígeno inferior al 85 %, no sólo tendría alto riesgo de complicaciones maternas (insuficiencia cardíaca, trombosis, arritmia y endocarditis),^(5,6,7,8) sino que la posibilidad de mantener un desarrollo adecuado del producto de la concepción durante la gestación, sería muy baja (crecimiento intrauterino retardado, prematuridad y muerte fetal),^(5,7) con una probabilidad de nacimientos vivos de alrededor de 12 %. Se toma la decisión por un equipo multidisciplinario donde intervinieron especialistas en Cardiología y Obstetricia, en colaboración con el Cardiocentro pediátrico del Hospital William Soler, de realizar una intervención

intravascular para dilatar la válvula pulmonar con balón y mejorar el pronóstico de la madre y el feto.

Si repasamos la anatomía en este tipo de malformación congénita, veremos que la sangre poco oxigenada proveniente de las venas cavas pasa al ventrículo izquierdo anatómico, y encuentra dificultad a su salida, dada por una obstrucción pulmonar subvalvular y valvular, lo que incrementa su presión y genera un cortocircuito de derecha a izquierda, a través de la comunicación intraventricular amplia.

Durante el embarazo se producen cambios fisiológicos importantes que pueden modificar toda la hemodinamia cardiovascular.^(7,8) En este caso en particular, el aumento de la volemia y la vasodilatación periférica aumentarían significativamente el flujo de sangre que llega al ventrículo izquierdo anatómico y favorecerían el paso de la sangre de derecha a izquierda, lo que provocaría la disminución de la poscarga sistémica, y a medida que avance la gestación, sería cada vez menor la saturación arterial de oxígeno, lo cual empeoraría el pronóstico.^(9,10)

Se discutió el caso en el colectivo y se realizó valvuloplastia pulmonar con el objetivo de disminuir la resistencia a la salida del ventrículo izquierdo anatómico, para mejorar el flujo pulmonar y así disminuir en cierta medida el cortocircuito de derecha a izquierda y evitar una disminución de la saturación arterial de oxígeno en la evolución de la gestación. Se realizó el proceder el 22 de junio de 2018 con una edad gestacional de 21 semanas. Es el momento ideal para realizarlo de forma electiva durante la gestación, ya que, al haber concluido el período de organogénesis, el riesgo de malformaciones es menor y existe un feto pequeño, pero completada su formación, por tanto, más alejado de la región en la que se va emitir más radiación y con un tiroides ya formado, aunque aún sin funcionar, lo que evitaría afectaciones por el uso del contraste iodado.

El abordaje por vía venosa desde la aurícula derecha al ventrículo izquierdo anatómico, y de ahí a la pulmonar resultó imposible, por lo que se avanzó por vía arterial desde la aorta al ventrículo sistémico (VD anatómico); se pasó al VI anatómico a través de la comunicación interventricular hacia el ventrículo izquierdo, y se logró abordar la arteria pulmonar y enclavar la guía en la rama derecha. Luego se dilató con un balón de 18 x 3 mm y posteriormente con uno de 20 x 4 mm. Se logró dilatar la estenosis valvular y persistió la subvalvular (Fig. 2).

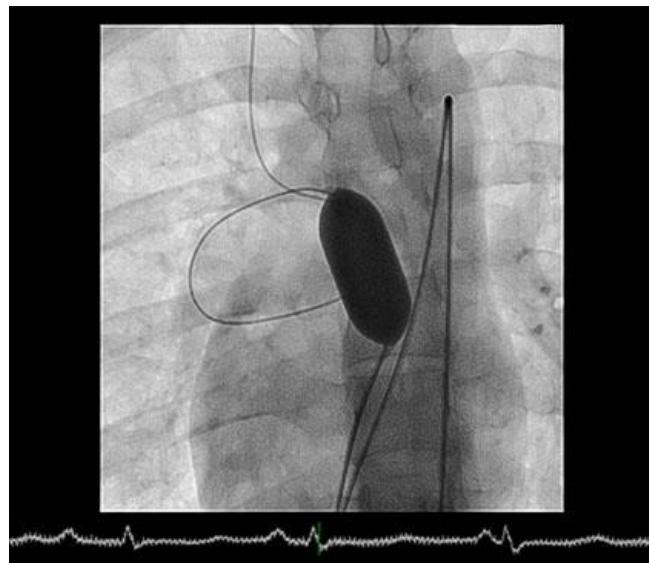


Fig. 2 - Fluoroscopia en vista posteroanterior donde se observa el balón de valvuloplastia inflado en la posición de la válvula pulmonar, realizado por vía transpercutánea con abordaje desde la aorta al ventrículo derecho.

La paciente presentó un bloqueo aurículo ventricular completo al final del proceder como complicación de este, que requirió colocar un marcapasos externo con cable al VI anatómico en modalidad VVI. Se mantuvieron estables hemodinámicamente, tanto la paciente como el feto, lo cual se comprobó por ecocardiograma fetal después del proceder. Se retiró el cable del marcapasos transitorio a las 48 horas, luego de revertir el bloqueo AV, sin necesidad de implantar un marcapasos permanente.

La paciente transcurrió el resto del embarazo asintomática y con saturaciones arteriales de oxígeno que oscilaron entre 84 y 86 %.

Se decidió interrumpir la gestación a las 37 semanas por cesárea, indicación motivada por la afección cardiovascular.

Se obtuvo un recién nacido vivo, masculino de 2200 gramos, talla 43 cm y circunferenciacefálica de 31 cm que lo situó entre el tercero y décimo percentil. El puntaje de Apgar fue de 6 al minuto, y 9 a los cinco minutos, lo que se traduce como un neonato ligeramente deprimido que se recuperó rápidamente, solo con la administración de oxígeno.

No se presentaron complicaciones obstétricas ni cardiovasculares durante el puerperio inmediato y mediato. Se dio el alta, cuando el recién nacido alcanzó un peso superior a los 2500 gramos.

Consideraciones finales

El embarazo es un estado natural, donde ocurren muchos cambios hemodinámicos en el organismo de una mujer y si esta padece de enfermedad cardiovascular, es necesaria la evaluación por un personal entrenado en el manejo de este grupo de especial atención.

En el caso de las mujeres con cardiopatías congénitas cianóticas es muy importante el seguimiento de la saturación arterial de oxígeno, así como evaluar cuánto pudiera ser afectado este parámetro según avance la gestación, como consecuencia de las variaciones hemodinámicas que el embarazo conlleva.

La saturación arterial de oxígeno inferior al 85 % hace que el pronóstico sea muy negativo,^(9,10) ya que la probabilidad de supervivencia de un feto que recibe sangre hipoxigenada es baja. Es por esto que en muchas ocasiones se contraindica la gestación en estos casos.

El principal objetivo del Servicio Nacional de Cardiopatía y Embarazo de Cuba es lograr que las pacientes con cardiopatías, incluso las consideradas complejas puedan tener al menos un hijo, siempre y cuando el pronóstico sea la obtención de un recién nacido sano y en buenas condiciones y su desarrollo posterior sea adecuado, y no exista un deterioro del bienestar materno.

Conclusiones

El trabajo de un equipo multidisciplinario con experiencia hizo posible llevar el embarazo a término. La valvuloplastia pulmonar transpercutánea realizada a las 21 semanas de gestación, permitió obtener buenos resultados maternos y perinatales.

Referencias bibliográficas

1. Graham Jr TP. Congenitally Corrected Transposition. En: Gatzoulis MA, Webb GD, Piers EF, Daubeney. Diagnosis and Management of Adult Congenital Heart Disease. London, United Kingdom: Elsevier Limited; 2003 [acceso 29/11/2019]. p. 379-87. Disponible en: <http://www.elsevier.com>

2. Park MK, Salamat M. Park's Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries. *Pediatric Cardiology for Practitioners*. 7th ed. Philadelphia, PA, USA: Elsevier; 2021 [acceso 29/11/2019]. p. 171-81. Disponible en: <http://www.elsevier.com/permissions>
3. Stout KK, Daniels CJ, Aboulhosn JA, Bozkurt B, Craig S, Broberg J, Colman M, *et al.* 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults with Congenital Heart Disease. *Circulation*. 2019;139:e637-e697. DOI: <http://dx.doi.org/10.1161/CIR.0000000000000602>
4. Cohen MS, Mertens MM. Echocardiographic assessment of transposition of the great arteries and congenitally corrected transposition of the great arteries. Published by Bioscientifica Ltd.; Manuscript published online: 23 October 2019. DOI: <https://doi.org/10.1530/ERP-19-0047>
5. Greutmann M, Tobler D. Cyanotic Lesions. En: Jolien W. Roos-Hesselink, Mark R. Johnson. *Pregnancy and Congenital Heart Disease*. Gewerbestrasse 11, 6330 Cham, Switzerland: Springer International Publishing Switzerland; 2017 [acceso 29/11/2019]. p. 243-55. Disponible en: <http://www.springer.com/series/13454>
6. Regitz-Zagrosek V, Blomstrom-Lundqvist C, Borghi C, Cifkova R, Ferreira R, *et al.* Guía de práctica clínica de la ESC para el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol*. 2012 [acceso 29/11/2019];65(2):171.e1-e44. Disponible en: <http://www.escardio.org/guidelines>
7. Regitz-Zagrosek V, Roos-Hesselink JW, Bauersachs J, Blomström-Lundqvist C, Cífková R, De Bonis M, *et al.* Guía ESC 2018 sobre el tratamiento de las enfermedades cardiovasculares durante el embarazo. *Rev Esp Cardiol*. 2019;72(2):161.e1-e65. DOI: <http://doi.org/10.1016/j.recesp.2018.12.003>
8. Surabhi N, Nelson-Piercy C, Mackillop L. Cardiac disease in pregnancy. *Clinical Medicine*. 2012;12(6):553-60.
9. Diller GP, Uebing A. Predicting the risks of pregnancy in congenital heart disease: the importance of external validation. *Heart*. September 2014;100(17):1311-2. DOI: <http://dx.doi.org/10.1136/heartjnl-2014-305597>

10. Elkayam U, Golang S, Pieper PG, Silversides CK. High-Risk Cardiac Disease in Pregnancy. *Journal of the American College of Cardiology* (Published by Elsevier). 2016;68(4):397-9. DOI: <http://dx.doi.org/10.1016/j.jacc.2016.05.048>

Conflictos de intereses

Los autores no presentan conflicto de intereses.

Contribuciones de los autores

Román Vasallo Peraza: Elaboración y confección final del manuscrito.

Pedro Antonio Román Rubio: Recolección de datos clínicos.

Gleiny Vázquez Hernández: Búsqueda bibliográfica.

Mónica Meluzá Martín: Descripción y actualización del manejo obstétrico.

Aylen Pérez Barreda: Información relacionada con las imágenes de la resonancia magnética cardíaca.

Juan Carlos Ramiro Novoa: Información relacionada con las imágenes y procedimiento intervencionista.