Transposición corregida de los grandes vasos: aspectos clínicos y angiográficos

Dra. Odette Farrú A.¹; Dr. Ignacio Hernández N.¹, Dr. Mauricio O'Connell J.¹
Dr. Dieter Wolf²

Corrected transposition of the great vessels

The clinical, hemodynamic and angiographic characteristics of 43 cases of corrected transposition of the great vessels (C.T.), are analysed. The average age of patients at diagnosis was 9.6 years, with male predominance (2:1). Thirty eight patients had situs solitus visceralis (31 with normocardia, 7 dextroversion) and 5 situs inversus visceralis (3 with dextrocardia, 2 with levoversion). Only two cases were not associated with other cardiac defect (one had concomitant Wolff-Parkinson-White syndrome). Ventricular septal defect (VSD) was the most frequent associated cardiac anomaly (91%), it occurred in isolated form (21%) or in combination with pulmonic stenosis (42%), left atrioventricular valve defect (16%) or both (12%). VSD with pulmonic stenosis was the most frequent combination (42%), followed by abnormal left atrioventricular valve (30%), isolated or combined. The electrocardiograms showed a high frequency of inverted electrical activity: Q waves in right precordial leads and absent Q waves in the left ones in 70% of the cases and different degrees of A-V heart block in 12% of the patients. Roentgenographically, the most striking feature is an abnormal left heart border that is formed by only two segments (superior-aorta; inferior-systemic ventricle). Hemodynamically two features stand out: difficulty in entering the pulmonary artery and abnormal course of the catheter while entering the great vessels (medial and posterior pulmonary artery and left anterior aorta). Selective angiocardiology establishes the diagnosis of CT and the associated cardiac abnormalities. The effect of the ventricular inversion on the specialized conduction system, their consequences on the production of rhythm disturbances and on poor results of surgery are analysed.

(Key words: Great vessels, transposition, corrected, situs, associated cardiovascular abnormalities).

La transposición corregida de los grandes vasos (TC) representa alrededor de 1 a 2% de las cardiopatías congénitas y generalmente está asociada a otras anomalías cardíacas que son las que determinan las manifestaciones, el pronóstico, y la decisión del manejo terapéutico (médico o quirúrgico).

Las características anatómicas de las TC están dadas básicamente por una transposición de los grandes vasos y una inversión ventricular. Desde el punto de vista hemodinámico, la sangre venosa sistémica que llega a la aurícula derecha pasa a través de la válvula mitral a un ventrículo con morfología de ventrículo izquierdo, del cual sale la arteria pulmonar por detrás y a la derecha de la aorta. La sangre arterial proveniente de los pulmones llega normalmente por las venas pulmonares a la aurícula izquierda pasa por la válvula tricúspide a un ventrículo con morfología de ventrículo derecho, del cual sale la aorta, por

delante y a la izquierda de la arteria pulmonar. En consecuencia, en ausencia de malformaciones asociadas, no hay trastornos hemodinámicos, ya que la sangre venosa sistémica llega normalmente a los pulmones y la sangre oxigenada de venas pulmonares alcanza la aorta.

Por ser la TC una cardiopatía muy poco frecuente, hemos creído de interés presentar los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, radiológicos, hemodinámicos y angiográficos de un número relativamente grande de pacientes, que forman parte de un estudio cooperativo con el hospital cardiológico-pediátrico de la Universidad de Heidelberg, Alemania.

MATERIAL Y METODO

Se efectúa un análisis retrospectivo de 43 casos de TC comprobadas con estudio clínico, electrocardiográfico, radiológico, hemodinámico y angiográfico selectivo. Dos casos tuvieron comprobación necropsica, 10 quirúrgica (correctora total, con 3 fallecidos).

RESULTADOS

La edad promedio de los pacientes fluctuó entre 1 y 28 años, con un promedio de 9,5 años.

1. Unidad de Cardiología, Departamento de Pediatría, Hospital Roberto del Río.
2. Universitäts-Kinderklinik (Cardiologische Abteilung), Heidelberg, Alemania.

Predominaron los varones en razón de 2:1.

De los 43 pacientes estudiados (Figura 1), 38 presentaron situs solitus visceralis. De éstos, 31 tenían apex cardíaco hacia la izquierda (levocardia o normocardia) y 7 con punta hacia la derecha (dextroversión). Los otros 5 casos tenían situs inversus visceralis, 3 de ellos con apex a derecha (dextrocardia) y 2 a izquierda (levoverción). En todos los casos se constató concordancia visceró-atrial (el hígado al mismo lado que la aurícula derecha).

Fig. 1: Distribución de 43 pacientes con transposición corregida, según situs visceralis y cordis.

Sólo se encontraron 2 casos de TC aislada, sin malformaciones asociadas. Uno de ellos presentaba, sin embargo, síndrome de Wolff Parkinson White con crisis de taquicardia paroxísticas reiteradas.

La malformación cardíaca asociada más frecuente fue la comunicación interventricular (CIV), aislada ($n=9$; 21%), asociada a estenosis pulmonar ($n=18$; 42%), a malformación de la válvula atrioventricular izquierda ($n=7$; 16%), o a estenosis pulmonar y malformación de la válvula atrioventricular izquierda ($n=5$; 12%). O sea, la presencia de CIV se comprobó en 39 casos

(91%). En los 9 casos con CIV aislada, esta era hemodinámicamente significativa en todos ($Qp:Qs$ mayor 2:1). La combinación de CIV y estenosis pulmonar es la asociación más frecuente (42%).

La malformación de la válvula atrioventricular izquierda (tricúspide) aislada ($n=1$; 2%) combinada con CIV (16%) o con CIV y estenosis pulmonar (12%) se presentó en 30% de los casos. Estenosis pulmonar aislada se presentó sólo en un caso (2%).

Los trastornos electrocardiográficos más frecuentes fueron: bloqueo auriculoventricular en 6 casos (14%), de primer grado en 3, de segundo grado en 1 y de tercer grado en 2 pacientes. Ondas Q en las derivaciones precordiales derechas y ausentes en la izquierda se observaron en 30 casos (70%), aún en presencia de diversas asociaciones de cardiopatías. Ondas Q en precordiales derechas e izquierdas, en 6 casos (14%); ondas T positivas en todas las precordiales en 26 casos (60%).

La radiografía de tórax simple reveló 35 casos (82%) contorno anormal del borde izquierdo de la silueta cardíaca, formado solamente por 2 arcos, el superior, largo y convexo o rectilíneo dado por la aorta ascendente (Fig. 2), el inferior, por el ventrículo sistémico (con morfología de derecho). El tamaño cardíaco y el estado de la circulación pulmonar variaron dependiendo de las anomalías asociadas, al igual que los hallazgos fonocardiográficos, sin elementos que caracterizarán a la TC.

En el estudio hemodinámico destaca la dificultad para entrar a la arteria pulmonar y el trayecto peculiar de la sonda al cateterizar los grandes vasos: arteria pulmonar medial y posterior, aorta a la izquierda y anterior.

Fig. 2: A) Radiografía simple de tórax, frontal en un caso de transposición corregida de los grandes vasos: el borde izquierdo de la silueta cardíaca está formado por 2 arcos: el superior, largo y algo convexo dado por la aorta ascendente y el inferior por el ventrículo sistémico. B) Angiocardiografía selectiva en ventrículo venoso. Obsérvese la morfología izquierda de este ventrículo (paredes lisas, no tuberculadas) del cual nace la arteria pulmonar medial: a través de una CIV se contrasta la aorta a la izquierda.

La angiocardiógrafa selectiva (Fig. 3 y 4) permite establecer el diagnóstico y precisar las anomalías asociadas. Deben distinguirse cada vez las 4 posibilidades antes señaladas de acuerdo al situs cordis (Fig. 1). El signo de la "bayoneta" (arteria pulmonar saliendo del ventrículo medial hacia arriba y luego hacia atrás (Fig. 4) se encontró en 18 casos (44%), siendo dudoso en 5 (12%).

Fig. 4: Angiografía izquierda en una transposición corregida aislada de los grandes vasos (proyección lateral izquierda). Obsérvese la morfología trabeculada del ventrículo arterial y la aorta anterior.

Fig. 3: Angiocardiógrafa selectiva en ventrículo venoso en un caso de transposición corregida aislada de los grandes vasos: A) frontal, B) lateral izquierda. Obsérvese la arteria pulmonar medial y posterior y el ventrículo venoso de paredes lisas (morfología de ventrículo izquierdo).

DISCUSION

Desde el punto de vista embriológico la TC se debe a un trastorno doble del desarrollo cardíaco; inversión del asa ventricular y detención de la rotación vectorial del bulbo, elemento que en definitiva determina la transposición arterial¹⁻⁴. Ambas anomalías son independientes una de la otra, quedando ello demostrado en los casos de inversión ventricular aislada documentados tanto en situs solitus como en situs inversus visceralis.

El hecho que un componente de la TC sea una transposición de los grandes vasos y el otro una anomalía adicional se refleja, por un lado, en que la transposición completa de los grandes vasos (TCGV) y la TC coinciden en varias características y por otro en ciertas particularidades de la TC que son atribuidas al elemento adicional, es decir a la inversión ventricular. Caracteres comunes son el predominio masculino y la misma proporción, tipo y frecuencia de las asociaciones; es así como en las TCGV la CIV y la estenosis pulmonar se encuentran en un 19 y 4% respectivamente, cifras similares a las descritas en la TC^{5,6}. Sin embargo, la frecuencia de CIV con estenosis pulmonar es menor en la TCGV, siendo del orden de 13%, en cambio en la TC se presenta en el 21%^{5,6}. Esta combinación la encontramos en 42% de nuestros casos. La discrepancia puede deberse a que nuestros pacientes, a diferencia de otros autores, corresponden a pacientes vivos cuya sobrevivencia precisamente está favorecida por una estenosis pulmonar cuando hay CIV.

En resumen, la similitud en el predominio del sexo masculino y el paralelismo de las malformaciones asociadas dependen del trastorno bulbo-truncal.

Las particularidades de la TC se refieren, en cambio, a la elevada frecuencia de anomalías de la válvula atrioventricular izquierda y de bloqueos auriculoventriculares. La importancia de estas alteraciones radica en que del comportamiento de ellas depende básicamente el pronóstico de las TC.

La alteración de la válvula tricúspide tiene una frecuencia que puede llegar al 90%, describiéndose disposición anatómica similar a la enfermedad de Ebstein en cerca de 70% de los casos de TC^{5, 6, 7, 8, 9, 10, 11}. Otras malformaciones suelen ser diversos tipos de hipoplasias valvulares. El hecho que exista alteración de la configuración de los velos valvulares no implica necesariamente compromiso hemodinámico. Se describe insuficiencia valvular tricuspídea en el 30 a 50% de los casos con malformación valvular^{1, 2, 7, 9, 12}. Se ha planteado como factor desencadenante de insuficiencia, el cierre quirúrgico de la CIV porque determina aumento de la presión en el ventrículo izquierdo y ocasiona regurgitación tricuspídea en una válvula anatómicamente predispuesta^{12, 13}. Sin embargo, se ha establecido, como en el caso de los bloqueos a-v, que la lesión de los velos aumenta progresivamente implicando el establecimiento de la insuficiencia y la consecuente progresión de ésta, en pacientes no intervenidos quirúrgicamente de CIV¹².

El bloqueo a-v, en sus diversas formas es una complicación frecuente de la TC, oscilando entre el 30 y 60% de los casos^{1, 2, 4, 5, 7, 8, 9, 12}.

Las alteraciones embriológicas del sistema excitoaductor que explican los trastornos de conducción y la inversión de la actividad ventricular son: la inversión y elongación del haz de His, la discontinuidad de éste con el nódulo auriculoventricular y la duplicidad de este mismo nódulo^{14, 15, 16, 17}. En nuestra casuística encontramos un 12% de bloqueos, en sus tres tipos; esta menor frecuencia en relación con lo publicado nos parece atribuible a la menor edad de nuestros pacientes ya que se ha establecido y demostrado un aumento tanto de la incidencia como de la severidad de los bloqueos en la medida que se avanza en edad⁹. La disposición anatómica anterior del haz de His determina que ocurra una elevada frecuencia de lesión del haz al realizarse la reparación quirúrgica, específicamente de la CIV^{7, 12-17}.

La radiografía simple de tórax aporta elementos propios originados por la malposición de los grandes vasos; debido a que la arteria pulmonar es medial, no forma parte del borde izquierdo de la silueta cardíaca, la que presenta sólo 2 arcos: el superior correspondiendo a aorta y el inferior al ventrículo arterial.

Los hallazgos hemodinámicos dependen de las

anomalías asociadas. Se debe sospechar la TC cuando el paso hacia la arteria pulmonar es difícil o cuando al hacerlo la sonda adopta una posición medial y posterior. Es sin duda la angiografía selectiva la que permite el diagnóstico preciso al demostrar la situación anterior e izquierda de la aorta, posterior y derecha de la pulmonar, la morfología invertida de los ventrículos y las anomalías asociadas^{1, 2, 18, 19}. El signo de "la bayoneta" representado por la salida del tronco de la arteria pulmonar desde el ventrículo posterior siguiendo un trayecto ascendente, luego horizontal hacia atrás, para allí bifurcarse, resulta un elemento de ayuda diagnóstica.

La TC sin malformaciones asociadas es rara; con el tiempo cerca de la mitad de los casos llegan a presentar bloqueo a-v y prácticamente todas desarrollan algún grado de insuficiencia tricuspídea^{4, 7, 8, 12, 21}. En nuestra casuística encontramos sólo 2 casos de este tipo de TC, uno de ellos con síndrome de Wolff-Parkinson-White, y crisis de taquicardia paroxística.

La mortalidad derivada del tratamiento quirúrgico es elevada, entre 37 y 25%. El pronóstico postoperatorio depende de la existencia de defectos residuales (CIV, estenosis pulmonar) de la función ventricular izquierda determinada por el grado de compromiso funcional tricuspídeo y el grado de hipoxia y por último, del establecimiento de bloqueo a-v, en especial completo, después de la cirugía^{12, 13, 15}.

Por las razones expuestas, la indicación de tratamiento quirúrgico en la TC debe ser bien fundamentada. Se considera indicado cuando hay insuficiencia cardíaca de difícil manejo, cuando existe un cortocircuito de derecha a izquierda (estenosis pulmonar más CIV) que esté determinando hipoxia considerable y cuando exista una insuficiencia tricuspídea severa, que es la que generalmente hace inmanejable la insuficiencia cardíaca. A pesar que el objetivo de esta revisión no fue analizar el pronóstico ni resultados quirúrgicos, cabe señalar que de los 10 pacientes operados en esta serie, 3 fallecieron (30%) durante la intervención.

El estudio electrofisiológico intraoperatorio del haz de His, destinado básicamente para ubicar el recorrido del tejido excitoaductor ha demostrado ser beneficioso, disminuyendo en forma significativa los bloqueos residuales.

RESUMEN

Se analizan las características clínicas, hemodinámicas y angiocardiógráficas de 43 casos de transposición corregida de los grandes vasos (TC). La edad promedio de los pacientes fue de 9,6 años, con predominio masculino (2:1). 38 TC

ocurrieron en situs solitus visceralis (31 con normocardia, 7 dextroversiones) y 5 en situs inversus visceralis (3 dextrocardias, 2 levoverciones).

Sólo 2 casos no tenían cardiopatía asociada (1 con un síndrome de Wolff-Parkinson-White).

La CIV fue la cardiopatía asociada más frecuente (91%) ya sea aislada (21%) o asociada a estenosis pulmonar (42%) o a malformación de la válvula atrioventricular izquierda (16%) o a ésta y a estenosis pulmonar (12%). La combinación de CIV y estenosis pulmonar es la asociación más frecuente (42%), siguiendo en frecuencia la alteración de la válvula a-v izquierda (30%) aislada o combinada.

Electrocardiográficamente, un alto porcentaje presentó inversión de la actividad eléctrica: ondas Q en precordiales derechas, ausentes en izquierda en 70%. Bloqueos a-v de diversos grados en 12%.

Radiológicamente, lo característico de la TC es un contorno anormal del borde izquierdo del corazón, el que está formado sólo por 2 arcos (superior, aorta, inferior, ventrículo arterial).

Hemodinámicamente destaca la dificultad para entrar en arteria pulmonar y el trayecto anormal de la sonda al cateterizar los grandes vasos (arteria pulmonar medial y posterior, aorta, a la izquierda anterior). La angiocardiógrafa selectiva establece el diagnóstico de TC y de las cardiopatías asociadas.

Se analiza el efecto de la inversión ventricular sobre el sistema éxito-conductor y sus consecuencias sobre la producción de trastornos del ritmo, así como los pobres resultados quirúrgicos de la corrección de las cardiopatías asociadas.

REFERENCIAS

1. Dupuis C., Kachaner J., Quero Jimenez M., Pernot C., Rey C.: *Cardiologie Pédiatrique*. Chap. 17. *Flammarion Medicine-Sciences*. Paris, Francia.
2. Keith J., Rowe R., Vlad P.: *Heart Disease in Infancy and Childhood*. 3 th ed. New York: McMillan, 1978.
3. Chuaqui B., Bersch W.: The formal genesis of the transposition of the great arteries. *Virchows Arch. Abst. Path. Anat.* 358: 11, 1973.
4. Van Praagh R.: What is congenitally corrected transposition? *N. Engl. J. Med.* 282: 1097, 1970.
5. Schiebler G., Edwards J., Burchell H., Dushane J., Ongley P., Wood E.: Congenital corrected transposition of the great vessels: a study of 33 cases. *Pediatrics* 27: 851, 1961.
6. Anderson R., Lillehei W., Lester R.: Corrected transposition of the great vessels of the heart. A review of 17 cases. *Pediatrics* 20: 626, 1957.
7. Allwork S., Bentall H., Becker A., Cameron H., Gerlis L., Wilkinson J., Anderson R.: Congenitally corrected transposition of the great arteries. Morphologic study of the 32 cases. *Am. J. Cardiol.* 38: 910, 1976.
8. Shem-Tov A., Deutsch V., Yahini J., Kraus Y., Neufeld H.: Corrected transposition of the great arteries. A modified approach to the clinical diagnosis in 30 cases. *Am. J. Cardiol.* 27: 99, 1971.
9. Friedberg D., Nadas A.: Clinical profile of patients with congenital corrected transposition of the great arteries. *N. Engl. J. Med.* 282: 1053, 1970.
10. Pilapil V., Bennett K., Watson D.G., Lekan P.: Corrected transposition of the great arteries. *Am. J. Med.* 51: 482, 1971.
11. Watson G.: The diagnosis of corrected transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.* 26: 770, 1964.
12. Hwang B., Browman F., Mahn J., Krongrad E.: Surgical repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: results and follow-up. *Am. J. Cardiol.* 50: 781, 1982.
13. Metcalfe J., Somerville J.: Surgical repair of lesions associated with corrected transposition. Late results. *Brit. Heart J.* 50: 476, 1983.
14. Kupersmith J., Krongrad E., Gersony W., Bowman F.: Electrophysiologic identification of the specialized conduction system in corrected transposition of the great arteries. *Circulation* 50: 795, 1974.
15. Fox L., Kirklin J., Waldo A., Pacifico A., Barger L.: Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. *Circulation* 54: 123, 1976.
16. Waldo A., Pacifico A., Barger L., James T., Kirklin J.: Electrophysiological delineation of the specialized A-V conduction system in patients with corrected transposition of the great vessels and ventricular septal defect. *Circulation* 52: 435, 1975.
17. Wilkinson J., Smith A., Lincoln C., Anderson R.: Conduction tissues in congenitally corrected transposition with situs inversus. *Brit. Heart J.* 40: 41, 1978.
18. Attie F., Soni J., Oyseyevitz J., Muñoz-Castellanos L., Testelli M., Buendia A.: Angiographic studies of atrioventricular discordance. *Circulation* 62: 407, 1980.
19. Granja M., Sadi R., Gallo A., Kreutzer E.: Transposición corregida de los grandes vasos. Análisis angiocardiógráfico secuencial en 36 pacientes. *Rev. Lat. Cardiol. Inf.* 1: 189, 1985.
20. Rotem C.E.: Corrected transposition of the great vessels without associated defects. *Am. Heart J.* 70: 305, 1965.