

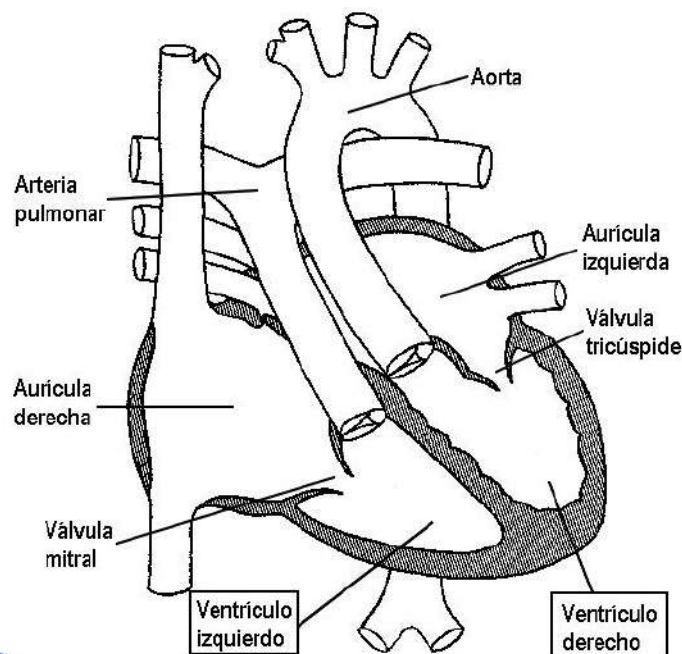
TRANSPOSICIÓN CONGÉNITAMENTE CORREGIDA DE LAS GRANDES ARTERIAS

Definición:

Esta enfermedad se define como una doble discordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial. La discordancia aurículo-ventricular significa que las aurículas se comunican con el ventrículo equivocado, es decir, la aurícula derecha con el ventrículo izquierdo y la aurícula izquierda con el ventrículo derecho. Por otro lado, la discordancia ventrículo-arterial implica que el ventrículo izquierdo se comunica con la arteria pulmonar y el ventrículo derecho lo hace con la aorta. Las conexiones quedan entonces: aurícula derecha – ventrículo izquierdo – arteria pulmonar, y aurícula izquierda – ventrículo derecho – aorta. Es como si en un corazón normal invirtiéramos la posición de los ventrículos. La sangre desoxigenada que viene de las venas cavas seguirá yendo a los pulmones y la sangre oxigenada que vuelve de éstos irá normalmente a la aorta.

Por este motivo se la llama transposición de grandes arterias “congénitamente corregida”, porque si bien las arterias se conectan con los ventrículos incorrectos, la conexión también incorrecta de éstos con las aurículas compensa el defecto.

Transposición congénitamente corregida de las grandes arterias



Pueden coexistir diferentes anomalías asociadas. Las más frecuentes son la comunicación interventricular y la insuficiencia de la válvula tricúspide (la válvula correspondiente al ventrículo derecho, o sea el conectado a la aorta). Otras lesiones frecuentes son la obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo, la comunicación interauricular y el ductus arterioso persistente.

Presentación clínica:

Las manifestaciones clínicas de esta enfermedad dependen de las malformaciones asociadas. Los que no las tienen permanecerán asintomáticos y con una vida normal hasta la edad adulta. Si coexiste una comunicación interventricular importante, por ejemplo, el cuadro clínico se asemejará al de esta patología en su forma aislada (Ver **Comunicación interventricular** en Cardiopatías congénitas). Si a ésta se asocia una obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo, con la consiguiente disminución del flujo de sangre que llega a los pulmones, el cuadro clínico recordará al de la Tetralogía de Fallot, con la cianosis (coloración azulada de piel y mucosas) como elemento clave (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

En muchos pacientes adultos, la válvula tricúspide comienza a fallar, ya que anatómicamente no se encuentra preparada para estar sometida a la alta presión que maneja el lado izquierdo del corazón. La sangre refluye entonces desde el ventrículo hacia la aurícula por el inadecuado cierre de la válvula, alteración denominada insuficiencia. Con el tiempo, esto ocasiona síntomas de insuficiencia cardíaca.

Diagnóstico:

El diagnóstico se sospecha muchas veces durante un examen de rutina por la presencia de un soplo, un electrocardiograma patológico o una radiografía de tórax en la que se observa el corazón en una posición anormal o con una forma atípica (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento). Un gran porcentaje de pacientes desarrolla espontáneamente una arritmia llamada bloqueo aurículoventricular, en la que el corazón late con una frecuencia más baja que lo normal. Esta arritmia puede también hacer sospechar la cardiopatía.

Uno de los métodos diagnósticos más importantes es el ecocardiograma. Con él, se puede observar la doble discordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial, además de diagnosticar las malformaciones asociadas. Permite evaluar las características de la comunicación interventricular y determinar el grado de obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo, si existieran.

El cateterismo cardíaco puede ser útil para delinear la anatomía en forma más precisa, medir las presiones en las diferentes cavidades, calcular las resistencias pulmonares y evaluar el comportamiento de los defectos asociados (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento). La resonancia magnética y la tomografía pueden también aportar valiosa información.

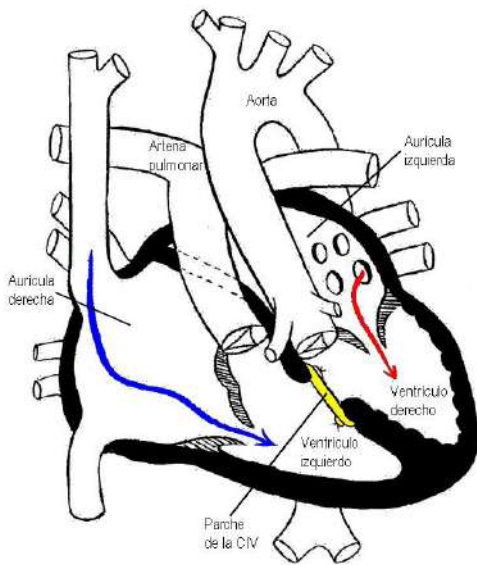
Tratamiento:

Las indicaciones de tratamiento de esta cardiopatía dependen en buena medida de la presencia de anomalías asociadas. Si éstas no existen, la indicación de realizar una cirugía se hace difícil de tomar, ya que en general el paciente permanece asintomático durante muchos años y llega a la edad adulta muchas veces sin diagnóstico. Si se especula con el mal desempeño a largo plazo que pueda tener el ventrículo derecho teniendo que bombear sangre hacia la aorta (para lo cual no está preparado), debe considerarse la posibilidad de realizar la **cirugía de doble switch**.

Esta operación restituye las conexiones normales entre las distintas estructuras. Consiste por un lado en hacer un switch (intercambio) auricular, es decir, desviar el

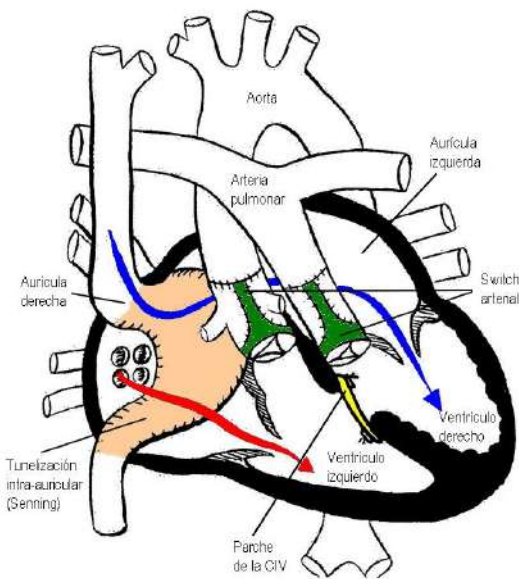
retorno de sangre desoxigenada de las venas cavas hacia el ventrículo anatómicamente derecho (que está del lado izquierdo por la inversión de los ventrículos). De esta manera, “cruzamos” la llegada de sangre una vez. Debemos ahora volver a cruzar los flujos de sangre de manera tal que el ventrículo izquierdo (ubicado a la derecha) quede conectado a la aorta y el ventrículo derecho (ubicado a la izquierda) quede conectado a la arteria pulmonar. Esto se logra con el switch (intercambio) arterial. Si existiera una comunicación interventricular, se la cerrará con un parche.

Opciones quirúrgicas en la Transposición congénitamente corregida de grandes arterias con comunicación interventricular



Cirugía convencional

Se cierra la comunicación interventricular con un parche. No se corrigen las discordancias auriculo-ventricular y ventriculo-arterial, por lo que el ventrículo derecho continúa conectado a la aorta y el izquierdo a la arteria pulmonar.



Cirugía de doble switch con cierre de comunicación interventricular

Se cierra la comunicación interventricular con un parche. Se corrige la discordancia auriculo-ventricular tunelizando el flujo de sangre de las venas cavas hacia el ventrículo derecho y el de las venas pulmonares hacia el ventrículo izquierdo (cirugía de Senning). Se corrige la discordancia ventriculo-arterial con la cirugía de switch arterial, en la que se conecta la aorta al ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar al derecho, reposicionando también las arterias coronarias en la nueva raíz aórtica.

En aquellos pacientes que presentan insuficiencia de la válvula tricúspide debe intentarse inicialmente repararla antes de considerar el remplazo con una prótesis.

Si además de la comunicación interventricular coexistiera obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo, es necesario resolver la obstrucción ya sea aliviándola (sobre todo si está ubicada a nivel valvular) o salteándola.

Todos estos procedimientos son complejos y requieren de la utilización de la bomba de circulación extracorpórea por períodos prolongados (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). Esto muchas veces determina un período postoperatorio complicado (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

La forma “clásica” o convencional de tratamiento de estos pacientes en general consistía en la reparación quirúrgica de los defectos asociados (como por ejemplo, cierre de la comunicación interventricular y reparación de la válvula tricúspide) sin restitución de las conexiones normales entre las diferentes estructuras. La evolución de estos pacientes a largo plazo no demostró ser la esperada. La cirugía de doble switch, si bien es más compleja y riesgosa que las restantes, restituye las conexiones normales y mejora el pronóstico. Sin embargo, no carece de complicaciones y requiere un seguimiento cercano (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento). Por lo tanto, la estrategia elegida debe ser adaptada a cada paciente en particular y muchas veces depende de la propia experiencia del equipo médico tratante.

Por otro lado, la frecuencia de arritmias en esta enfermedad es muy alta, particularmente por el desarrollo espontáneo de bloqueo aurículoventricular. Así, es muy común que se requiera algún tipo de intervención para colocar un marcapasos.