

Transposición corregida de las grandes arterias (TCGA), problema no resuelto

Carlos Alva-Espinosa*

Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca, Planeación, Enseñanza e Investigación, Ixtapaluca, Edo. de México, México

Resumen

La TCGA es una de las más fascinantes entidades de las cardiopatías congénitas. La condición de corregida es solo aparente. Con el paso del tiempo la mayoría de los enfermos desarrollarán falla ventricular sistémica, aun cuando no tengan lesiones asociadas. Con los estudios de imagen actuales se obtienen imágenes precisas en cada caso, sin embargo el tema del tratamiento aún no está resuelto. En los casos sin lesiones asociadas y asintomáticos es importante el seguimiento focalizado a medir la función ventricular sistémica y el grado de insuficiencia tricuspídea. Mientras la insuficiencia sea leve y la función normal, no parece razonable intervenir quirúrgicamente. En los pacientes con lesiones asociadas significativas está indicado el tratamiento quirúrgico. El abordaje tradicional no puede evitar la insuficiencia tricuspídea y la falla ventricular sistémica a largo plazo. La corrección anatómica es la alternativa propuesta para aliviar la carga al ventrículo derecho (VD) y reestablecer la función sistémica del ventrículo izquierdo (VI), sin embargo es una operación de duración prolongada y no exenta de riesgo y complicaciones tardías. En esta revisión se abordan los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos a la luz de la bibliografía más reciente y significativa.

PALABRAS CLAVE: Transposición corregida de las grandes arterias. Doble discordancia. Corrección anatómica. Doble switch.

Abstract

Corrected transposition of the great arteries is one of the most fascinating entities in congenital heart disease. The apparent corrected condition is only temporal. Over time, most patients develop systemic heart failure, even in the absence of associated lesions. With current imaging studies, precise visualization is achieved in each case though the treatment strategy remains unresolved. In asymptomatic patients or cases without associated lesions, focalized follow-up to assess systemic ventricular function and the degree of tricuspid valve regurgitation is important. In cases with normal ventricular function and mild tricuspid failure, it seems unreasonable to intervene surgically. In patients with significant associated lesions, surgery is indicated. In the long term, the traditional approach may not help tricuspid regurgitation and systemic ventricular failure. Anatomical correction is the proposed alternative to ease the right ventricle overload and to restore the systemic left ventricular function. However, this is a prolonged operation and not without risks and long-term complications. In this review the clinical, diagnostic, and therapeutic aspects are overviewed in the light of the most significant and recent literature. (Gac Med Mex. 2016;152:397-406)

Corresponding author: Carlos Alva-Espinosa, carlosalvaespinosa@yahoo.com.mx

KEY WORDS: Corrected transposition of the great arteries. Double discordance. Anatomic correction. Double switch.

Correspondencia:

*Carlos Alva-Espinosa
Dirección de Enseñanza e Investigación
Hospital Regional de Alta Especialidad Ixtapaluca
Carretera Federal México – Puebla Km. 34.5
Pueblo de Zoquiapen, C.P. 56530, Ixtapaluca, Méx., México
E-mail: carlosalvaespinosa@yahoo.com.mx

Fecha de recepción: 04-03-2015

Fecha de aceptación: 06-04-2015

Introducción

La transposición corregida de las grandes arterias es una de las más fascinantes entidades de las cardiopatías congénitas. Cuando el médico ve por primera vez un enfermo o un corazón en el que la aurícula derecha morfológica se conecta con el VI y este con la arteria pulmonar, en tanto que la aurícula izquierda se encuentra comunicada con el VD y este a su vez con la aorta, no puede menos que sorprenderse. Primero, por la magnitud de las alteraciones en las conexiones de los segmentos cardíacos: estamos ante la doble discordancia que caracteriza esta entidad: la discordancia atrio-ventricular combinada con la discordancia ventrículo-arterial, y segundo, porque el flujo del retorno venoso de las cavas es llevado correctamente a los pulmones, en tanto que la sangre oxigenada proveniente de las venas pulmonares alcanza la aorta y la circulación sistémica sin problemas (Fig. 1). Esta situación de aparente transposición «corregida» dura sin problemas por lo menos las primeras décadas de la vida, siempre y cuando no haya lesiones asociadas. Desde luego las cosas son más complejas. La mayoría de los casos tienen lesiones asociadas, las cuales determinarán el cuadro clínico, y tener el VD como sistémico acarrea con el tiempo, en la mayoría de los casos, falla ventricular.

En esta revisión, analizaremos todos estos aspectos con mayor detalle, con particular énfasis en las manifestaciones clínicas, diagnóstico, pronóstico y tratamiento.

Historia

La primera descripción conocida de la TCGA es la del baron von Rokitansky en 1875 con una bellísima ilustración (Fig. 2) donde se pueden apreciar en *situs solitus* ambas discordancias. Desde entonces se han descrito y documentado elevado número de casos con TCGA y todo tipo de lesiones asociadas.

Nomenclatura

En este artículo, cuando se lea VI, siempre nos referiremos al ventrículo morfológicamente izquierdo, de la misma manera cuando esté escrito VD, se hace referencia al ventrículo morfológicamente derecho, independientemente de su situación espacial dentro del tórax.

Por otro lado, aunque la TCGA es referida con cierta frecuencia como «L» transposición, por la ubicación a la izquierda de la aorta en la proyección frontal, esto

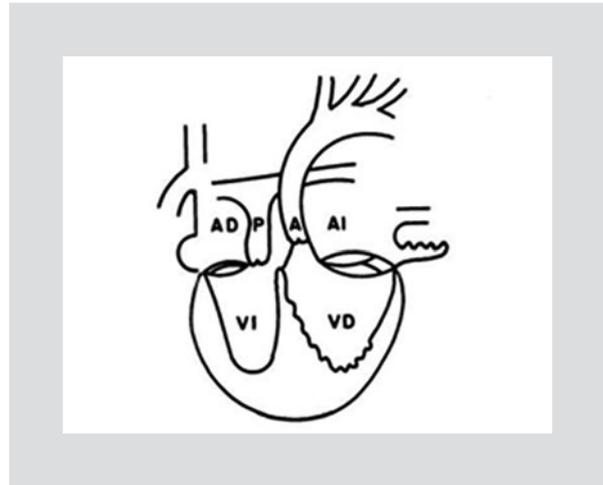


Figura 1. Esquema donde se visualiza la doble discordancia en *situs solitus*. Las aurículas se reconocen por la morfología de sus orejuelas: la derecha de base amplia y la izquierda angosta y festoneada. El ventrículo izquierdo con endocardio liso y el derecho con trabécula gruesa. Obsérvese que las grandes arterias no se cruzan sino que emergen en paralelo, donde la aorta es izquierda y recta. En virtud de la doble discordancia, las circulaciones tienen un curso normal. AD: aurícula derecha; VI: ventrículo izquierdo; AI: aurícula izquierda; P: arteria pulmonar; A: aorta.

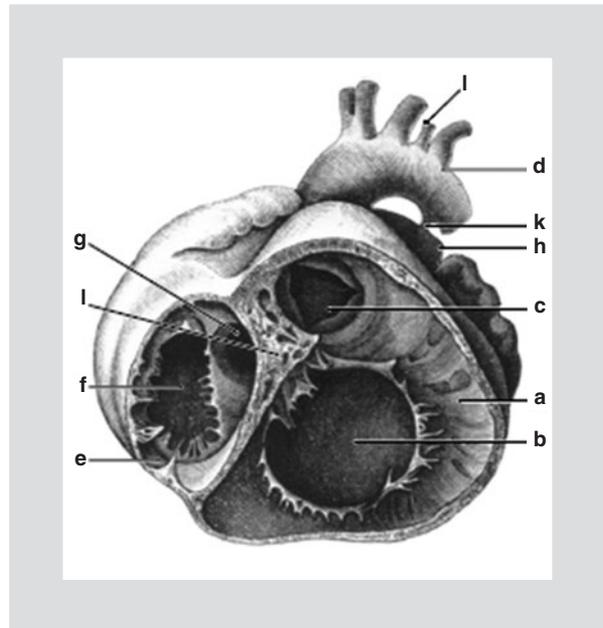


Figura 2. Dibujo original de una transposición corregida en *situs solitus* de Von Rokitansky de 1875. Es un corte transversal a nivel de las válvulas auriculoventriculares. Se observa el ventrículo derecho (A) dilatado, (B) Válvula tricúspide, sosteniendo a la aorta (C), (D) Aorta, (E) Ventrículo izquierdo y el izquierdo de tamaño normal (F) y en relación con la pulmonar (G). La vista es muy parecida a la que se obtiene con ecocardiografía bidimensional.

es inexacto, ya que la misma TCGA en *situs inversus* tiene la aorta a la derecha y otras patologías complejas pueden presentar la aorta en «L», como la doble

vía de salida del VD. De modo que la forma precisa es describirla como discordancia auriculo-ventricular (AV) y ventrículo-arterial en *situs solitus* o *inversus* y luego las lesiones asociadas, sin olvidar la posición del corazón dentro del tórax, como veremos más adelante.

Etiología

La etiología de esta malformación es desconocida, sin embargo se sabe que el asa L durante la embriogénesis es determinante en la inversión ventricular y de esta se desprende la presencia de la doble discordancia. Existe predominio por el género masculino en una proporción de 1.6 a 1.

Frecuencia

La TCGA cubre del 0.4 al 1% de todos los niños con cardiopatías congénitas¹⁻⁴ pero probablemente sea subestimada, porque aquellos que no tienen lesiones asociadas suelen expresarse clínicamente a mayor edad y algunos casos pueden no manifestarse por la cardiopatía y morir por otra causa. Aproximadamente del 80 al 95% de los casos se presenta en *situs solitus* y del 5 al 20% en *situs inversus*⁵⁻⁷.

Características anatómicas y lesiones asociadas

Es notable que en la mayoría de los casos, el *septum* interventricular tiene una orientación sagital con los ventrículos a ambos lados del mismo, en corazones que tienden a la mesocardia dentro del tórax (Fig. 3), pero la silueta cardíaca puede aparecer en levo o franca dextrocardia^{8,9}.

El anillo pulmonar se encuentra encuñado en el centro del corazón entre el anillo mitral y tricuspídeo por lo que el *septum* membranoso tiene una área mayor, en tanto que el haz de His tiene una mayor longitud, con una trayectoria anterior al *septum* infundibular que lo predispone al bloqueo auriculo-ventricular, como veremos en el apartado clínico^{10,11}. El anillo aórtico, soportado por el infundíbulo del ventrículo morfológicamente derecho se ubica arriba y a la izquierda, dando origen a una aorta recta, ascendente e izquierda.

Prácticamente cualquier lesión asociada conocida en los enfermos con corazones concordantes puede presentarse en TCGA (Fig. 3), sin embargo existen algunas lesiones y combinaciones de estas que son características: la combinación de defecto septal ven-

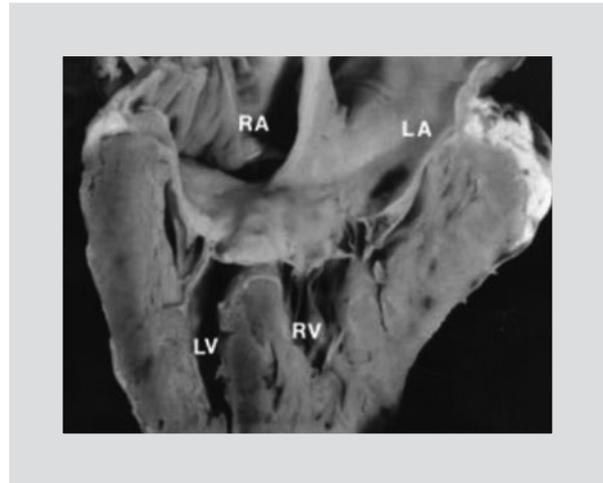


Figura 3. Especimen mostrando la discordancia atrioventricular, y como lesión asociada puede verse un defecto septal atrioventricular completo. Se aprecia una válvula atrioventricular común que cabalga sobre el septum interventricular. LA: aurícula izquierda, LV: ventrículo izquierdo, RA: aurícula derecha, RV: ventrículo derecho.

tricular con estenosis pulmonar (Fig.4) y lesión tricuspídea con regurgitación es una tríada característica de la TCGA¹²⁻¹⁴.

Si analizamos las lesiones por separado, la lesión más frecuente es la comunicación interventricular (CIV), que está presente al menos en un 80% de los casos¹⁵, habitualmente es perimembranosa, pero puede encontrarse en cualquier sitio o puede ser múltiple. La obstrucción pulmonar se observa del 40 al 70%¹⁶, característicamente es una obstrucción subpulmonar por tejido accesorio (Fig.4), pero puede combinarse con estenosis a nivel valvular. La atresia pulmonar se ha encontrado en el 8% de los casos¹⁷. Las anomalías tricuspídeas son universales en los casos de autopsia, y clínicamente al menos un tercio de los enfermos tienen insuficiencia tricuspídea significativa¹⁸. La insuficiencia aórtica se ha reportado en aproximadamente el 30% de los casos¹⁹. Desde luego también la TCGA se acompaña de comunicación interauricular (CIA) o persistencia del conducto arterioso (PCA), en forma aislada o asociada a lesiones importantes como la CIV, la estenosis pulmonar y la insuficiencia tricuspídea.

La circulación coronaria tiene su origen en los senos de Valsalva posteriores de la aorta. En *situs solitus*, del derecho nace la arteria coronaria izquierda, que irriga al VI con su patrón habitual, mientras que del izquierdo se origina la arteria coronaria derecha, que se distribuye normalmente por el VD. Se han descrito diversas anomalías coronarias como arteria coronaria única²⁰.

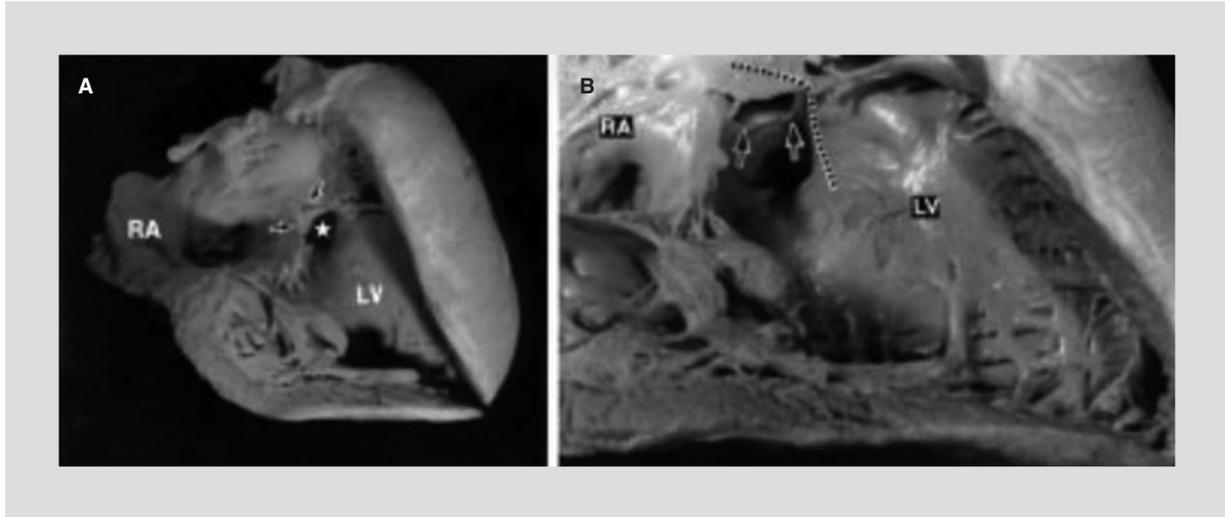


Figura 4. A: espécimen con TCGA. Esta vista es del ventrículo morfológicamente izquierdo. Se aprecia el septum liso y la trabécula fina. Obsérvese una comunicación interventricular subpulmonar restrictiva (asterisco). **B:** acercamiento del mismo espécimen. La obstrucción subpulmonar señalada con flechas verticales, y en línea punteada la ruta del tejido de conducción por el margen anterior y superior del defecto septal. RA: aurícula derecha, LV: ventrículo izquierdo (adaptado de Alba C, et al.)²⁰

Fisiopatología

La fisiopatología de las lesiones asociadas es la misma que en los casos donde no existe doble discordancia. Por ejemplo, los enfermos con estenosis pulmonar significativa y CIV grande y doble discordancia se comportan igual que una tetralogía de Fallot sin la TCGA. Ahora bien, es privativo de la TCGA la frecuencia más alta de bloqueo AV (haz de His más largo) que progresa con el tiempo cuando se compara con la población sin TCGA. De la misma manera, es característica de esta entidad la falla ventricular sistémica a través del tiempo, como veremos enseguida en la historia natural.

Historia natural

En la vida fetal

Es factible hacer el diagnóstico prenatal por ecocardiograma (ECO) en manos experimentadas. Las lesiones asociadas son las mismas que después del nacimiento. Algunos fetos mueren por la severidad de las lesiones y en otros casos se opta por la interrupción del embarazo^{21,22}.

TCGA sin lesiones asociadas

Este subgrupo representa uno de los más fascinantes e interesantes grupos estudiados por los investiga-

dores en cardiopatías congénitas. Se estima que entre el 1 y el 16% de los pacientes con doble discordancia no tienen lesiones asociadas^{15,23}, sin embargo, pueden ser más, ya que muchos de ellos nunca son atendidos del corazón por estar asintomáticos y otros mueren por otras causas sin haber sido estudiados. Sabemos que la supervivencia sin lesiones asociadas es mucho mejor que con la presencia de ellas; existen reportes de pacientes con TCGA sin lesiones asociadas vivos en la octava y novena décadas. Sin embargo, la mayoría presentan falla ventricular sistémica del VD a partir de la cuarta década, 25% tienen insuficiencia cardíaca a los 45 años, comparado con el 67% de los enfermos con TCGA con lesiones asociadas¹⁹.

Un gran número de enfermos sin lesiones asociadas inician su deterioro con la presencia de insuficiencia tricuspídea, la cual determina sobrecarga de volumen, dilatación del anillo y más insuficiencia. Este círculo vicioso precipita la falla ventricular del ventrículo sistémico. Esto tiene como explicación de fondo un factor anatómico: la arquitectura del VD no está adecuadamente preparada para sobrellevar la circulación sistémica toda la vida. Lo que no podemos explicar es lo siguiente: por qué algunos pacientes pueden llegar a edades avanzadas sin falla ventricular.

Las primeras manifestaciones de los enfermos con TCGA sin lesiones asociadas suelen ser datos de bajo gasto por bloqueo AV avanzado. La necesidad de marcapaso es un evento frecuente. Presbitero observó 18 enfermos sin lesiones asociadas, 7 (38.8%) requi-

rieron marcapasos en un seguimiento promedio de 10 años²⁴.

Cuadro clínico de la TCGA con lesiones asociadas

Desde una perspectiva general, el cuadro clínico es el de la lesión asociada sin doble discordancia, por ejemplo, una CIV grande se presentará con manifestaciones de insuficiencia cardíaca después de las 4 semanas de nacimiento cuando la caída de las resistencias pulmonares provocan que el cortocircuito de izquierda a derecha sea significativo. La combinación de CIV y estenosis pulmonar severa se reconocerá como una tetralogía de Fallot, esto es, cianosis importante con oligohemia pulmonar. Cuando se agrega al binomio de CIV y estenosis pulmonar la regurgitación tricuspídea (tríada que es frecuente en TCGA), a la cianosis se agregan datos de insuficiencia «mitral» que pueden provocar datos de congestión pulmonar. Desde luego hay casos con PCA o CIA aislados, donde las manifestaciones clínicas son las de cada una de estas entidades.

El embarazo puede precipitar manifestaciones de insuficiencia cardíaca por la sobrecarga de volumen, en una enferma con regurgitación tricúspide, que se expresa como insuficiencia mitral. También la disnea de grandes esfuerzos puede ser la primera manifestación en un adulto joven cuando se hace aparente la falla ventricular sistémica. En todos estos casos deben considerarse las pistas para sospechar TCGA.

Pistas para sospechar que una lesión en particular tiene de fondo una TCGA

Clínicamente, solo con el estetoscopio es difícil, sin embargo la auscultación de ruidos cardíacos ubicados en el centro del tórax o francamente a la derecha del mismo, asociados a un 2º ruido «pulmonar» acentuado, que en realidad es el cierre de una válvula aórtica situada anterior y a la izquierda, deben considerarse como elementos de sospecha. Esta sospecha se refuerza al analizar la teleradiografía de tórax y observar una silueta cardíaca en meso o dextrocardia²⁻²⁴ con una morfología con tendencia a un cuadrado y con el perfil izquierdo recto y alto que corresponde a la aorta.

Pistas en el electrocardiograma

La mayoría de los casos de TCGA se encuentran en *situs solitus* auricular, en ellos la despolarización sep-

tal ventricular se encuentra invertida, es decir, de derecha a izquierda, esto determina que en las precordiales derechas se observen ondas Q y en las izquierdas desaparezcan (lo opuesto a lo normal), también pueden observarse patrones Qs en derivaciones DII y AVF con eje eléctrico a la izquierda. Esto no se observa en los enfermos con *situs inversus*. Los defectos de la conducción AV son frecuentes y progresivos, solo el 40% de los niños de 7 años con TCGA tienen una conducción normal²⁵, y en la edad adulta, el 60% de los casos tienen algún defecto en la conducción^{26,27}. El monitoreo de Holter puede estar indicado para evaluar el bloqueo y posibles arritmias. Desde luego la o las lesiones asociadas pueden producir diversos tipos de sobrecarga asociados a los datos descritos. Estas pistas, junto con las clínicas y radiológicas, fundamentan una fuerte sospecha de doble discordancia que debe corroborarse en el ECO.

ECO

Aplicar la metodología del análisis segmentario en el estudio de estos enfermos es imperativo, dada su utilidad. Primero es esencial establecer el *situs* auricular, lo cual puede inferirse desde un corte transversal al nivel abdominal, observando la relación de la vena cava y la aorta con respecto a la columna vertebral. Las conexiones atrio-ventriculares se establecen en base a criterios anatómicos: en *situs solitus*, el VI morfológico se reconocerá por un endocardio liso, solo un par de músculos papilares y una válvula bicúspide, la mitral (Fig. 5). En ausencia de CIV, el nivel de implantación de la mitral es más alto que el de la tricúspide. Este ventrículo se observa conectado con la aurícula derecha y ubicado a la izquierda del contralateral. Mientras que la aurícula izquierda se observará conectada con el ventrículo anatómicamente derecho situado a la izquierda, este se reconoce por su trabécula gruesa, la presencia de la banda moderadora, implantación de un músculo papilar al *septum* y la válvula tricúspide (Fig. 5)²⁸⁻³⁰. Casi siempre la válvula aórtica y con ella la aorta se aprecian sostenidas por un infundíbulo anterior. En ausencia de CIV, el implante tricuspídeo en el *septum* es más bajo que el mitral³⁰.

Lesiones asociadas por ECO

Como se ha mencionado, la CIV perimembranosa, relacionada con la válvula pulmonar, es muy frecuente, al igual que el reconocimiento de la obstrucción pulmonar, la cual generalmente es subpulmonar y provo-

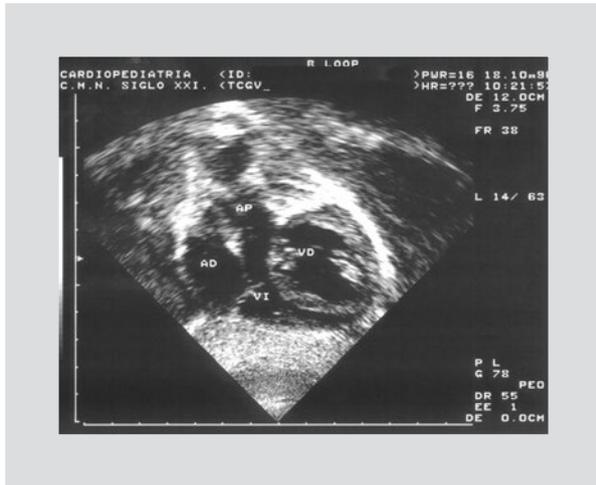


Figura 5. TCGA en situs solitus en un lactante. Abordaje subcostal posterior. Se aprecia la conexión atrioventricular donde la aurícula derecha (AD) se conecta con un ventrículo izquierdo (VI) de pared delgada, el septum interventricular protruyendo en su interior. El VI se conecta con la arteria pulmonar (AP) sin estenosis. El ventrículo derecho hipertrófico y globoso.

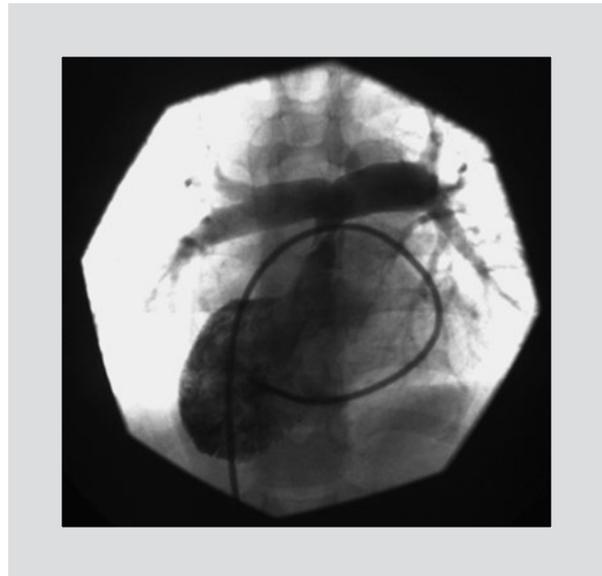


Figura 6. Angiocardiograma en un enfermo con TCGA en proyección frontal. El catéter asciende por la derecha por la vena cava inferior, describe una curva hacia la izquierda en las aurículas, a través de un foramen ovale, pasa por la válvula tricúspide al ventrículo derecho y por una comunicación interventricular llega al ventrículo izquierdo (VI) en donde se realiza la inyección. Se reconoce al VI por su trabécula fina y su forma de naipe. Se aprecia una estenosis valvular pulmonar con un tronco corto y buenas ramas de la arteria pulmonar. Tenuemente se aprecia la aorta en L.

cada por tejido accesorio. El Doppler continuo precisa el gradiente de obstrucción, así como el gradiente entre los ventrículos. También es muy común observar alteraciones en la válvula tricúspide, desde moderada displasia hasta franco desplazamiento hacia el interior del ventrículo, como en la anomalía de Ebstein. Debe cuantificarse la magnitud de la regurgitación en todos los casos, así como medir la función ventricular en ambos ventrículos. La del morfológicamente izquierdo difícilmente será anormal en los casos no operados; en contraste, diversos grados de disfunción podrán encontrarse en el ventrículo sistémico, con frecuencia asociada directamente a la magnitud de la insuficiencia tricuspídea³⁰. En algunos adultos con mala ventana puede ser necesario el ECO transesofágico.

Cateterismo cardíaco y angiocardografía

En la actualidad, en la mayoría de los casos con el ECO es suficiente para establecer el diagnóstico y programar la cirugía, sin embargo existen indicaciones precisas para realizar el cateterismo cardíaco y la angiografía selectiva (Fig. 6). En los casos con atresia pulmonar asociados a colaterales aortopulmonares, los angios selectivos en las colaterales es la mejor forma de visualizarlas. Cuando exista en un enfermo, más allá de la infancia, hipertensión arterial pulmonar severa y sea necesario medir las unidades de resistencia pulmonar. En los enfermos con antecedente de fístula previa y en los casos en los que se ha realizado el entrena-

miento del VI con bandaje y se planea la corrección anatómica. También es importante visualizar las coronarias cuando se planea la operación de doble switch.

Tomografía computarizada y resonancia magnética

Estos estudios no invasivos son de gran utilidad, cuando se cuenta con ellos, para evaluar particularmente la función ventricular y las condiciones postoperatorias de los enfermos que evolucionan mal. En niños pequeños puede ser necesaria la anestesia, con lo que su carácter no invasivo desaparece.

Diagnóstico diferencial

Algunas entidades deben descartarse, como las conexiones AV ambiguas en las que existe isomerismo auricular y el ventrículo anatómicamente izquierdo se encuentra a la derecha, o los raros casos con inversión ventricular aislada, en los cuales se presenta discordancia AV pero las conexiones ventrículo-arteriales son concordantes. En todas estas situaciones, la aplicación sistemática y cuidadosa del análisis segmentario ecocardiográfico debe hacer el diagnóstico correcto.

Indicaciones de cirugía

En el campo de las cardiopatías congénitas complejas, en ocasiones es difícil decidir cuándo y cómo intervenir; la TCGA es una de ellas. Conviene agrupar los abordajes disponibles:

- Procedimientos paliativos: En recién nacidos y lactantes menores con estenosis o atresia pulmonar con severa hipoxemia y crisis de hipoxia, una fístula sistémico-pulmonar resuelve la hipoxia. En los lactantes en insuficiencia cardíaca con defectos septales grandes, en especial asociados con regurgitación tricuspídea, el bandaje de la arteria pulmonar puede controlar la insuficiencia cardíaca y aliviar la insuficiencia tricuspídea al reducir el flujo pulmonar.

El marcapasos está indicado en los enfermos con bloqueo AV completo sintomático.

- Reparaciones completas
- Corrección fisiológica, clásica, tradicional o convencional

Hasta hace 25 años, y por varias décadas, el abordaje quirúrgico de estos enfermos era el de las lesiones asociadas, esto es, cierre de defectos septales, liberación de estenosis pulmonar o tubo valvulado del VI y la arteria pulmonar (Fig. 7) o plastia tricuspídea. La mortalidad quirúrgica fue disminuyendo paulatinamente hasta llegar a un rango de menos del 5 a 20%, dependiendo de las lesiones asociadas³¹⁻³⁶. Aunque la evolución inicial fue satisfactoria, se hizo evidente en los seguimientos a mediano y largo plazo que, no obstante la realización de reparaciones correctas de las lesiones asociadas, con el paso del tiempo, en la mayoría de los casos, se desarrollan la regurgitación tricuspídea y la disfunción ventricular derecha manifestándose como insuficiencia cardíaca³³⁻³⁶. Un estudio multicéntrico documentó que a los 45 años de edad, el 67% de los enfermos tratados con abordaje clásico presentaban insuficiencia¹⁹. En resumen, el abordaje quirúrgico tradicional demostró con el paso del tiempo que la insuficiencia tricuspídea y la falla ventricular derecha fueron complicaciones frecuentes de pronóstico malo³⁷. Esto condujo a la búsqueda de alternativas:

- Corrección anatómica, doble *switch*
Ilbawi, et al.³⁸ para solucionar el problema de la falla ventricular sistémica iniciaron la corrección anatómica con el propósito de conectar el VI con la aorta, y el VD con la circulación pulmonar.

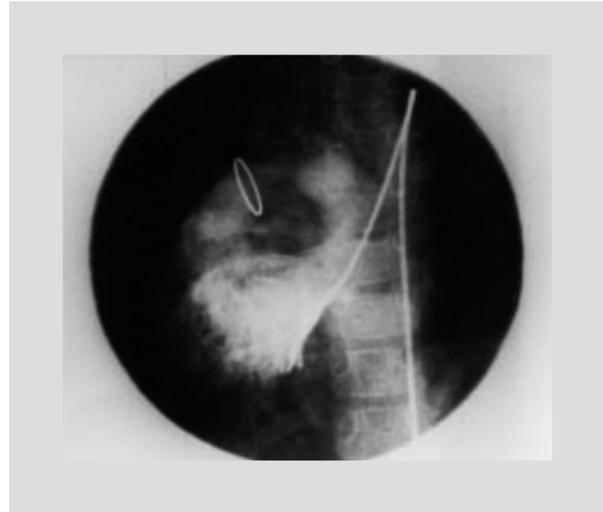


Figura 7. Abordaje tradicional o clásico. Niño de 6 años con TCGA, situs solitus, dextrocardia con estenosis pulmonar severa. Se trataron quirúrgicamente las lesiones asociadas: se hizo cierre de la comunicación interventricular (CIV) con parche y se colocó un tubo valvulado del ventrículo izquierdo (VI) a la arteria pulmonar (Rastelli). En el estudio angiográfico de control, en proyección frontal, se observa el catéter que se introdujo por vía arterial femoral ascendiendo por la aorta, recorre el arco aórtico (izquierdo y recto), entra al ventrículo derecho y a través de una CIV pequeña residual, ingresa al VI, del cual emerge el tubo valvulado a la arteria pulmonar (adaptado de Alva C, et al.)⁵.

Desde entonces se han desarrollado dos abordajes principales^{14,38-46}: en presencia de estenosis o atresia pulmonar, se realiza un *switch* a nivel atrial: Senning o Mustard, y se reorienta la aorta con el VI a través de la CIV mediante un parche, así mismo, se implanta un tubo de Rastelli para conectar el VD con la arteria pulmonar. En los casos con válvula pulmonar normal y ausencia de obstrucción en esta vía de salida, se realiza el *switch* atrial junto con el *switch* arterial para corregir las funciones de los ventrículos con su apropiada circulación y finalmente se corrigen las lesiones asociadas. Un segmento importante de enfermos sin estenosis pulmonar y sin CIV no pueden ser sometidos al doble *switch* debido a que el VI maneja presiones bajas de la arteria pulmonar y no está preparado para soportar la presión sistémica, por lo que este debe ser entrenado mediante una intervención previa: el bandaje de la arteria pulmonar⁴⁵. Los resultados de la corrección anatómica con preparación mediante bandaje no han sido menos favorables. La variable principal es la edad a la que se hace el bandaje, en niños por arriba de los 15 años no parece recomendable planear una corrección

anatómica haciendo un bandaje de la arteria pulmonar^{46,47}.

Si bien el objetivo fundamental de la corrección anatómica se consigue, esto es, colocar al VI bajo la circulación sistémica, estas operaciones son complejas, de larga duración y no exentas de riesgo operatorio, por lo que deben realizarse en centros con experiencia tanto en *switch* arterial como atrial. Como se puede uno imaginar, en el seguimiento postoperatorio de estos enfermos han surgido problemas relacionados con los procedimientos: Necesidad de recambio del tubo valvulado en los casos con Rastelli, mientras que las estenosis supravalvulares e insuficiencia aórtica se han observado en los casos con *switch* arterial⁴⁸. En tanto que las obstrucciones a nivel del redireccionamiento auricular y el surgimiento de arritmias han sido complicaciones comunes a ambos procedimientos³⁹. Finalmente, el bloqueo AV postoperatorio se presenta tanto en el abordaje tradicional como en la corrección anatómica^{48,49}.

Situaciones concretas

Advirtiendo el principio de que cada caso debe individualizarse, exponemos enseguida algunas recomendaciones más específicas.

En los niños o adultos con TCGA sin lesiones asociadas o estas son tan leves que no tienen repercusión hemodinámica significativa, como una CIV pequeña o una estenosis pulmonar ligera, consideramos que el manejo debe ser médico con vigilancia periódica cada 6 meses con evaluación clínica, eléctrica y ecocardiográfica. No pensamos que sea recomendable someter a un paciente asintomático a bandaje pulmonar para preparar el VI. En estos casos, el foco de atención debe estar en el monitoreo de la válvula tricúspide, la función ventricular sistémica y el tejido de conducción. Este manejo conservador se fundamenta en que los individuos asintomáticos, en especial los niños, tienen buen pronóstico por lo menos hasta la cuarta década de la vida. En los adultos es más difícil ya que el pronóstico no es tan bueno pero, dado que no sabemos qué pacientes permanecerán asintomáticos por varios años y cuáles no, y que la corrección anatómica tiene riesgo, no parece justificada una operación preventiva. Desde luego si alguna lesión es importante en la vida adulta, debe evaluarse la intervención.

Cuando un infante se encuentra sintomático por sus lesiones asociadas, la intervención quirúrgica está in-

dicada, como en los casos sin doble discordancia. Por ejemplo, un enfermo con CIV y estenosis pulmonar severa o atresia pulmonar, con crisis de hipoxia, una primera opción es realizar una fístula sistémico-pulmonar.

También se puede optar por la corrección tradicional con cierre de la CIV y solución de la estenosis pulmonar, ya sea mediante liberación de la misma o la implantación de un tubo valvulado. La decisión de realizar al mismo tiempo la corrección anatómica dependerá de la experiencia del centro y partiendo del estado de la válvula tricúspide y funcionamiento del ventrículo morfológicamente derecho. Si existe disfunción ventricular con regurgitación tricuspídea, es recomendable realizar la corrección anatómica. El razonamiento es el siguiente: con el abordaje tradicional se dejaría al VD trabajando como ventrículo sistémico y dado que al liberar la obstrucción pulmonar el flujo pulmonar aumenta, esto favorecerá un aumento en la regurgitación tricuspídea y de la falla ventricular derecha, ambas conduciendo a manifestaciones de insuficiencia cardíaca. Esto significa efectuar el redireccionamiento atrial junto con la conexión del VI con la aorta mediante un parche en hamaca a través de la CIV y el implante de un tubo valvulado del VD hacia la arteria pulmonar, restituyendo al VI como sistémico y aliviar la carga al derecho, conectándolo con la circulación pulmonar.

En los niños con CIV amplia, sin estenosis pulmonar, insuficiencia tricuspídea y disfunción ventricular derecha, en los que ambos ventrículos manejan presiones altas, está indicado el doble *switch*: a nivel atrial y a nivel arterial. La decisión resulta complicada cuando el VI tiene presión baja por no tener CIV ni estenosis pulmonar. Estos casos requieren entrenamiento del VI con una operación intermedia: el bandaje de la arteria pulmonar, sin embargo los resultados no han sido tan buenos, en particular después de los 15 años. Es importante señalar que algunos casos con TCGA tienen hipoplasia marcada de alguno de los dos ventrículos, para este grupo particular de enfermos, con hipoplasia ventricular, se han planteado otras opciones como el hemiMustard y modificaciones a la operación de Fontan^{50,51} con resultados alentadores en el corto y mediano plazo.

Por todo lo mencionado anteriormente, resulta evidente que la TCGA sigue siendo un reto, en especial terapéutico. Son necesarios estudios comparativos prospectivos y el desarrollo de nuevas técnicas que disminuyan las complicaciones y ofrezcan una mejor supervivencia.

Conclusiones

- La TCGA es una de las más interesantes cardiopatías congénitas, representa una población aparte, en la que, gracias a la doble discordancia, las circulaciones están «corregidas».
- A pesar de lo anterior, aun sin lesiones asociadas, la mayoría tendrán en la vida adulta insuficiencia tricuspídea y falla ventricular sistémica.
- El cuadro clínico en los menores se encuentra determinado por las lesiones asociadas.
- Existen pistas clínicas, eléctricas y radiológicas para sospechar el diagnóstico, pero lo más importante es tenerlo en mente.
- Por ahora, no hay suficientes razones para intervenir individuos asintomáticos.
- El abordaje quirúrgico tradicional tiene las siguientes ventajas: vasta experiencia, tiempos quirúrgicos reducidos y baja mortalidad. Las desventajas: la insuficiencia tricuspídea y la falla ventricular derecha no pueden evitarse.
- Por su parte, la corrección anatómica o doble *switch* restituye el VD a la circulación pulmonar y el VI a la sistémica, evitando la regurgitación tricuspídea y la insuficiencia cardíaca; sin embargo, es una operación compleja de tiempos prolongados. Tiene como complicaciones frecuentes las arritmias y las obstrucciones venosas. Menos frecuentes pero documentadas, la insuficiencia aórtica y las obstrucciones coronarias.
- Ambos abordajes comparten los trastornos de la conducción AV y la necesidad de recambio del tubo valvulado cuando existe estenosis pulmonar.
- Son necesarios estudios a largo plazo comparativos y el impulso de nuevas técnicas.
- La TCGA es una extraordinaria entidad que dista mucho de estar resuelta. No puede considerarse a los enfermos curados y el seguimiento debe ser permanente.

Agradecimientos

El autor agradece al PhD. Héctor Alva Sánchez por su apoyo en el idioma inglés.

Bibliografía

1. Šamánek M, Vorišková M. Congenital heart disease among 815,569 children born between 1980 and 1990 and their 15-year survival: a prospective Bohemia survival study. *Pediatr Cardiol.* 1999;20:411-7.
2. Bjärke BB, Kidd BS. Congenitally corrected transposition of the great arteries. A clinical study of 101 cases. *Acta Paediatr Scand.* 1976;65:153-60.

3. Ferencz C, Rubin JD, McCarter RJ, et al. Congenital heart disease: prevalence at livebirth. The Baltimore-Washington Infant Study. *Am J Epidemiol.* 1985;121:31-6.
4. Fyler DC. En: Fyler DC. *Pediatric Cardiology.* Boston: Mosby-Year Book; 1992. pp. 701-8.
5. Alva C, Jimenez S, David F, et al. Atrioventricular discordance. Clinico-surgical experience 1990-2000. *Arch Inst Cardiol Mex.* 2000;70:561-8.
6. Di Donato RM, Wernovsky G, Jonas RA, Mayer JE, Jr., Keane JF, Castaneda AR. Corrected transposition in situs inversus. Biventricular repair of associated cardiac anomalies. *Circulation.* 1991;84:11193-9.
7. Attie F, Cerda J, Richeimer R, et al. Congenitally corrected transposition with mirror-image atrial arrangement. *Int J Cardiol.* 1987;14:169-75.
8. Hraska V, Duncan BW, Mayer JE, Jr., Freed M, del Nido PJ, Jonas RA. Long-term outcome of surgically treated patients with corrected transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;129:182-91.
9. Rutenberg HD, Elliott LP, Anderson RC, Adams P, Jr., Tuna N. Congenitally corrected transposition of the great vessels. Correlation of electrocardiograms and vector cardiograms with associated cardiac malformations and hemodynamic states. *Am J Cardiol.* 1966;17:339-54.
10. Anderson RH, Becker AE, Arnold R, Wilkinson JL. The conducting tissues in congenitally corrected transposition. *Circulation.* 1974;50:911-23.
11. Lev M, Fielding RT, Zaeske D. Mixed Levocardia with Ventricular Inversion (Corrected Transposition) with Complete Atrioventricular Block. A Histopathologic Study of the Conduction System. *Am J Cardiol.* 1963;12:875-83.
12. Acar P, Bonnet D, Aggoun Y, et al. Double discordances with ventricular septal defect and pulmonary obstruction. A study of 72 cases. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1997;90:625-9.
13. Dubost C, Chauvaud S, Blondeau P, Piwnica A, Carpentier A. Atrioventricular discordance. Results of a series of 34 operations. *Arch Mal Coeur Vaiss.* 1981;74:255-63.
14. Hiramatsu T, Matsumura G, Konuma T, Yamazaki K, Kurosawa H, Imai Y. Long-term prognosis of double-switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2012;42:1004-8.
15. Van Praagh R, Papagiannis J, Grunenfelder J, Bartram U, Martanovic P. Pathologic anatomy of corrected transposition of the great arteries: medical and surgical implications. *Am Heart J.* 1998;135:772-85.
16. Egloff L, Rothlin M, Schneider J, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries: a clinical and surgical study. *Thorac Cardiovasc Surg.* 1980;28:228-32.
17. Lundstrom U, Bull C, Wyse RK, Somerville J. The natural and "unnatural" history of congenitally corrected transposition. *Am J Cardiol.* 1990;65:1222-9.
18. Ellis K, Morgan BC, Blumenthal S, Andersen DH. Congenitally corrected transposition of the great vessels. *Radiology.* 1962;79:35-50.
19. Graham TP, Jr., Bernard YD, Mellen BG, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:255-61.
20. Alva C, Horowitz E, Ho SY, Rigby ML, Anderson RH. The feasibility of complete anatomical correction in the setting of discordant atrioventricular connections. *Heart.* 1999;81:539-45.
21. Chiappa E, Micheletti A, Sciarone A, Botta G, Abbruzzese P. The prenatal diagnosis of, and short-term outcome for, patients with congenitally corrected transposition. *Cardiol Young.* 2004;14:265-76.
22. Paladini D, Volpe P, Marasini M, et al. Diagnosis, characterization and outcome of congenitally corrected transposition of the great arteries in the fetus: a multicenter series of 30 cases. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2006;27:281-5.
23. Zaidi SM, Al-Sharary MM, Al-Khuwaitir TS, Sajid NU. Congenitally corrected transposition of great arteries with ischemic symptoms in middle age. *Saudi Med J.* 2007;28:1597-9.
24. Presbitero P, Somerville J, Rabajoli F, Stone S, Conte MR. Corrected transposition of the great arteries without associated defects in adult patients: clinical profile and follow up. *Br Heart J.* 1995;74:57-9.
25. Gillette PC, Busch U, Mullins CE, McNamara DG. Electrophysiologic studies in patients with ventricular inversion and "corrected transposition". *Circulation.* 1979;60:939-45.
26. Daliento L, Corrado D, Buja G, John N, Nava A, Thiene G. Rhythm and conduction disturbances in isolated, congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol.* 1986;58:314-8.
27. Attie F, Miranda I, Zabal C, Buendia Hernandez A, Casanova JM. Corrected transposition of the great arteries. *Arch Inst Cardiol Mex.* 1992;62:345-50.
28. Sutherland GR, Smallhorn JF, Anderson RH, Rigby ML, Hunter S. Atrioventricular discordance. Cross sectional echocardiographic-morphological correlative study. *Br Heart J.* 1983;50:8-20.
29. Alva Espinosa C, Pérez Treviño C, Santamaría Díaz H, Jiménez Arteaga S, Martínez Sánchez A. Ecocardiografía bidimensional para el diagnóstico de transposición corregida de los grandes vasos. Two-dimensional echocardiographic diagnosis of the corrected transposition of great

- vessels. *Rev Méd IMSS*. 1982;20:639-46.
30. Wei Li, Henein M, Gatzoulis MA. Congenitally Corrected Transposition of Great Arteries. En: *Echocardiography in adult congenital heart disease*. Londres: Springer-Verlag; 2007. pp.107-10.
 31. Termignon JL, Leca F, Vouhe PR, et al. "Classic" repair of congenitally corrected transposition and ventricular septal defect. *Ann Thorac Surg*. 1996;62:199-206.
 32. Beauchesne LM, Warnes CA, Connolly HM, Ammash NM, Tajik AJ, Danielson GK. Outcome of the unoperated adult who presents with congenitally corrected transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol*. 2002;40:285-90.
 33. Biliciler-Denktaş G, Feldt RH, Connolly HM, Weaver AL, Puga FJ, Danielson GK. Early and late results of operations for defects associated with corrected transposition and other anomalies with atrioventricular discordance in a pediatric population. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;122:234-41.
 34. Overgaard CB, Harrison DA, Siu SC, Williams WG, Webb GD, Harris L. Outcome of previous tricuspid valve operation and arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Ann Thorac Surg*. 1999;68:2158-63.
 35. Sano T, Riesenfeld T, Karl TR, Wilkinson JL. Intermediate-term outcome after intracardiac repair of associated cardiac defects in patients with atrioventricular and ventriculoarterial discordance. *Circulation*. 1995;92:11272-8.
 36. van Son JA, Danielson GK, Huhta JC, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:642-52.
 37. Acar P, Sid D, Bonnet D, et al. Maintaining tricuspid valve competence in double discordance: a challenge for the pediatric cardiologist. *Heart*. 1998;80:479-83.
 38. Ilbawi MN, DeLeon SY, Backer CL, et al. An alternative approach to the surgical management of physiologically corrected transposition with ventricular septal defect and pulmonary stenosis or atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;100:410-5.
 39. Alghamdi A, McCrindle B, Van Arsdell G. Physiologic versus anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries: meta-analysis of individual patient data. *Ann Thorac Surg*. 2006;81:1529-35.
 40. Metras D, Kreitmann B, Fraisse A, et al. Anatomic repair of corrected transposition or atrio-ventricular discordance: report of 8 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1998;13:117-23.
 41. Duncan BW, Mee RB, Mesia CI, et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2003;24:11-9.
 42. Bautista-Hernandez V, Marx GR, Gauvreau K, Mayer JE, Jr., Cecchin F, del Nido PJ. Determinants of left ventricular dysfunction after anatomic repair of congenitally corrected transposition of the great arteries. *Ann Thorac Surg*. 2006;82:2059-65.
 43. Karl TR, Weintraub RG, Brizard CP, Cochrane AD, Mee RB. Senning plus arterial switch operation for discordant (congenitally corrected) transposition. *Ann Thorac Surg*. 1997;64:495-502.
 44. Imai Y. Double-switch operation for congenitally corrected transposition. *Adv Card Surg*. 1997;9:65-86.
 45. Di Donato RM, Fujii AM, Jonas RA, Castaneda AR. Age-dependent ventricular response to pressure overload. Considerations for the arterial switch operation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1992;104:713-22.
 46. Poirier NC, Yu JH, Brizard CP, Mee RB. Long-term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:975-81.
 47. Padalino MA, Stellin G, Brawn WJ, et al. Arterial switch operation after left ventricular retraining in the adult. *Ann Thorac Surg*. 2000;70:1753-7.
 48. Shin'oka T, Kurosawa H, Imai Y, et al. Outcomes of definitive surgical repair for congenitally corrected transposition of the great arteries or double outlet right ventricle with discordant atrioventricular connections: risk analyses in 189 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2007;133:1318-28.
 49. Ly M, Belli E, Leobon B, et al. Results of the double switch operation for congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009;35:879-84.
 50. Backer CL, Stewart RD, Mavroudis C. The classical and the one-and-half ventricular options for surgical repair in patients with discordant atrioventricular connections. *Cardiol Young*. 2006;16 Suppl 3:91-6.
 51. Zhu ZQ, Hong HF, Chen HW, et al. Intraatrial conduit Fontan procedure: indications, operative techniques, and clinical outcomes. *Ann Thorac Surg*. 2015;99:156-61.