



Tesina para obtener el Diplomado de Cardiología Pediátrica

Transposición de Grandes Arterias

Autor: Dr. Harold Pérez Hernández.*

*Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Asistente de Introducción a la Clínica. Diplomado de Urgencias y Emergencias Médicas.

La Habana

2025

Agradecimientos

Agradezco a todos mis profesores
que de forma incondicional han contribuido
desde su experiencia y conocimientos al profesional que soy hoy.

DEDICATORIA

*Lo dedico a las tres mujeres de mi vida: mi abuela, mi madre y mi esposa,
por su apoyo y amor incondicionales; así como soportar
mis largas jornadas de ausencia ayudando a otros.*

Índice

Introducción	1
Objetivos.....	3
Epidemiología.....	4
Embriogénesis.....	5
Anatomía	5
Fisiopatología	7
Clasificación	8
Diagnóstico.....	9
Tratamiento	15
Pronóstico.....	18
Secuelas y Residuos.....	19
Historia Natural de la enfermedad.....	19
Conclusiones.....	20
Referencias Bibliográficas.....	
Anexos.....	

Introducción

En el mundo ciento treinta millones de niños nacen anualmente con cardiopatías congénitas, cuatro millones mueren en el período neonatal; en América Latina nacen 2,6 por cada 1000 nacidos vivos y la mortalidad actual es de 0,12 por cada 1000 nacidos vivos.¹

En Cuba la prevalencia de las Cardiopatías congénitas varía de 6,5 a 9,3 por 1000 nacidos vivos, de ellos 2 a 3 son anomalías severas.²⁻⁶ Las cifras son de alrededor de 1440 casos anuales y de ellos 350 son cardiopatías complejas de difícil manejo y mal pronóstico.⁷

Las malformaciones cardíacas son los defectos congénitos graves que con mayor frecuencia no se detectan en el ultrasonido obstétrico de rutina, es por ello que el papel del ultrasonografista en el programa de pesquiasaje prenatal y postnatal es muy importante en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.^{8,9}

La Transposición de Grandes Arterias (TGA) es la cardiopatía congénita compleja cianosante detectada con más frecuencia en el neonato, junto a la Tetralogía de Fallot, con clara predominancia en varones y responsable de mayor número de decesos en los primeros dos meses de vida.¹⁰⁻¹² Se constatan 331 casos por cada millón de nacidos vivos,¹⁰ ocupando de 3,7 a 4 por ciento de todas las cardiopatías congénitas. Otros autores plantean una incidencia de 21,1 a 30,5 por cada 100 mil nacidos vivos. En Cuba el 5 % de las cardiopatías congénitas.¹²

No se conoce actualmente un factor etiológico específico; sin embargo, es más frecuente en hijos de madres diabéticas, en aquellas con alto consumo de alcohol o en desnutridas; en contraste, la ingesta de ácido fólico por las madres se ha asociado con una modesta reducción del riesgo para TGA.^{13,14}

La entidad estudiada determina tras el nacimiento la presencia de hipoxemia grave debido a la falta de mezcla sanguínea, que puede llevar al fallecimiento si no se instauran precozmente y con urgencia las medidas terapéuticas adecuadas. Por tanto, resulta de vital importancia la intervención médica precoz y la estabilización clínica del recién nacido previamente a la cirugía correctora del defecto cardíaco, el switch arterial, técnica descrita por Adib-Jatene en los años 70`s. Actualmente es el método quirúrgico de elección

cuando las condiciones anatómicas y el momento diagnóstico son los adecuados. A pesar del pronóstico y la tasa de mortalidad de esta cardiopatía, resulta de vital importancia el diagnóstico precoz, el manejo médico preoperatorio óptimo de los pacientes y el tratamiento quirúrgico en manos con experiencia.

La primera descripción de esta enfermedad fue realizada por Esteno en 1672, luego en el 1797 se le atribuyó la primera descripción morfológica a Bailhe. El nombre de transposición fue acuñado por Farre cuando describió el tercer caso y el reconocimiento de la enfermedad en pacientes vivos fue el resultado de las observaciones de Fanconi en 1932 y Taussing en 1938.^{13,14}

Atendiendo a lo expuesto con anterioridad se realiza el siguiente trabajo con la finalidad de profundizar de manera oportuna y propia de la diplomatura en cuestión en los aspectos de interés relacionados con esta cardiopatía congénita.

Objetivos

- Caracterizar los aspectos esenciales en relación a la transposición de grandes arterias.
- Describir los métodos diagnósticos principales y el manejo de la enfermedad en la actualidad.

Desarrollo

La TGA es una anomalía cardíaca congénita, cianótica, de presentación grave en la etapa neonatal, con flujo pulmonar aumentado, consiste en una discordancia ventrículo- arterial con concordancia aurículo- ventricular ¹³ en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (VI). Así, la aorta, que debería llevar sangre oxigenada proveniente de los pulmones al organismo, lleva sangre desoxigenada proveniente de las venas cavas. ¹⁴

La arteria pulmonar (AP), que debería llevar sangre desoxigenada proveniente de las venas cavas a oxigenarse a los pulmones lleva en cambio sangre ya oxigenada. Se forma entonces dos circuitos en paralelo. Uno de ellos lleva sangre oxigenada desde los pulmones a la aurícula izquierda (AI), luego al ventrículo izquierdo (VI), la AP y de nuevo a los pulmones. El otro lleva sangre desoxigenada que proviene del cuerpo por las venas cavas, llega a la aurícula derecha, luego al ventrículo derecho y de regreso al organismo a través de la arteria aorta (AAo) y sus ramas. Sin puntos de contacto entre estos dos circuitos la vida no es posible. ^{13, 14}

En la forma simple de la transposición de grandes arterias, los lugares de mezcla de la sangre de ambos circuitos son el ductus arterioso y la comunicación interauricular (CIA). Gracias a esta mezcla se puede mantener al paciente con vida hasta el momento de la cirugía. Pueden coexistir lesiones asociadas, las más frecuentes son la comunicación interventricular (CIV) y la estenosis pulmonar. Tenemos entonces la transposición simple (sin lesiones asociadas), la transposición con CIV y estenosis pulmonar. Otras malformaciones son la coartación aórtica, la interrupción del arco aórtico, las anomalías coronarias y las anomalías de las válvulas tricúspide o mitral. ^{1, 8, 9}

Epidemiología

Representa entre el 5 y 7% del total de las Cardiopatías Congénitas. Ocupa el segundo lugar entre las Cardiopatías Congénitas cianóticas. La incidencia es 0,2- 0,4/1000 recién nacidos vivos. Es una causa frecuente en los primeros meses de vida. Presenta mayor frecuencia en el sexo masculino en proporción

4: 1(60- 70%) y en hijos de madres diabéticas. Infrecuente asociación de anomalías cromosómicas, pero puede asociarse en un 5% con Coartación de la Aorta, con síndromes de Down y Turner. Se asocia a anomalías coronarias (40%) y a Arco Aórtico derecho (15%). Las anomalías extracardiacas son menos frecuentes en recién nacidos con TGA en relación a otras cardiopatías como Tronco Arterioso (48%), CIV (34%) y Tetralogía de Fallot (31%). ^{1, 8, 9}

Embriogénesis

La hipótesis más aceptada sobre el origen embriológico de la TGA consiste en el crecimiento anómalo del tabique aorto- pulmonar entre las semanas 4 y 5 de etapa embrionaria, que seguiría un trayecto rectilíneo y no en espiral, como ocurre en el desarrollo normal, durante la división del bulbo y el tronco arterioso. ^{12, 13, 15}

Otras teorías apoyan la falta de reabsorción del cono subaórtico, que continúa su crecimiento provocando que la válvula aórtica se sitúe finalmente en posición superior, anterior y derecha, mientras que la válvula pulmonar se sitúa abajo, posterior e izquierda. Así la AP se origina del VI, desapareciendo la continuidad mitro aórtica que define la anatomía cardíaca normal y la arteria aorta (AAo) nace del VD, del que está separada por el cono truncal, esta anatomía conduce a la existencia de dos circulaciones paralelas con inadecuada oxigenación sanguínea en el territorio sistémico. Debido a la presencia de los cortocircuitos fisiológicos fetales (foramen oval y ductus arterioso) que permiten la mezcla de sangre, esta cardiopatía es bien tolerada desde el punto de vista hemodinámico antes del nacimiento. ^{10-13, 15}

Anatomía

El 95% de los pacientes con TGA presentan situs solitus y levocardia, aproximadamente el 5%, puede ser inversus o indeterminado, no tiene anomalías mayores asociadas diferentes a la Comunicación Interauricular o Foramen Oval permeable, el 50% presentan Ductus Arterioso Permeable (DAP) al nacer, pero en las primeras semanas de vida se cierra, el 20% se asocian con CIV que generalmente es de tipo cono ventricular y solo el 5% tiene asociada una Obstrucción de tracto de salida del ventrículo izquierdo, de tipo mecánico o dinámico.

Uno de los aspectos más importantes a tener en cuenta desde el punto de vista anatómico es la distribución de las arterias coronarias debido a las implicaciones que tiene en los resultados del tratamiento quirúrgico. Se han descrito diferentes patrones coronarios en la TGA, el más frecuente es aquel donde la coronaria izquierda se origina de la aorta (sigmoidea izquierda anterior), otros patrones el origen de la circunfleja derecha en la arteria coronaria derecha, arteria coronaria derecha o izquierda única y origen invertido de las arterias coronarias.¹⁶

En la Transposición de grandes Arterias la aurícula derecha (AD) es más grande que la izquierda en la mayoría de los casos, se han descrito corazón con yuxtaposición de las orejuelas en el lado izquierdo. Ventrículo derecho dilatado (hipertrófico, trabeculado) en todos los casos. Tricúspide ligeramente engrosada a nivel valvular, puede verse mayor separación de la valva septal y la conal con insuficiencia tricúspide, esta no tiene continuidad con la válvula aórtica por la presencia del infundíbulo del VD, pero cuando existe una CIA generalmente la AAo y la AP son muy similares en diámetro, pero cuando el defecto asociado es la CIV entonces encontramos con más frecuencia la AP predominante.¹⁷⁻¹⁹

Circulación fetal normal y en feto con TGA

La circulación fetal es muy diferente a la circulación del niño y el adulto y las manifestaciones clínicas postnatales de las cardiopatías congénitas en general y, en concreto de la TGA, se deben a los cambios drásticos en la circulación fetal que sucede tras el nacimiento, cuando las funciones de intercambio gaseoso son transferidas de la placenta a los pulmones del recién nacido.^{20, 21}

En el feto sano, aproximadamente el 50% de la sangre oxigenada que circula por la vena umbilical es dirigida a través del ductus venoso de la vena cava inferior (VCI) y la AD, desde donde la mayor parte de la sangre pasa, a través del foramen oval, a la AI y de ella al VI y luego a la AAo, para distribuirse a todo el territorio sistémico fetal. Por su parte, la sangre procedente de las venas cava superior (VCS) y VCI llega a la AD y es dirigida preferentemente hacia el VD a través de la válvula tricúspide y después a la AP. Dependiendo del momento de la gestación, entre el 13 y 25% del gasto cardiaco pasa hacia la

circulación pulmonar, mientras que el resto se dirige por el ductus arterioso hacia la Aorta descendente. La AI, por tanto, recibe sangre del foramen oval y de las venas pulmonares, Que es inyectada hacia la Ao desde el VI. La Ao ascendente distribuye la sangre fundamentalmente a la circulación coronaria y los troncos supraórticos y aproximadamente el 10% del gasto cardiaco atraviesa el istmo aórtico y sigue su recorrido por la Aorta descendente, irrigando los órganos abdominales, parte inferior del tronco y miembros inferiores. Aproximadamente el 40% del gasto cardiaco combinado vuelve a la placenta a través de las arterias umbilicales. ^{22, 23}

En el feto afecto de TGA, y gracias a la existencia de los cortocircuitos fetales ya mencionados (el foramen oval y el ductus arterioso), que permiten la mezcla sanguínea de las circulaciones pulmonar y sistémica, el desarrollo fetal es adecuado y no existe repercusión. ²³

Fisiopatología

En la TGA completa la aorta se origina en la zona anterior del VD y lleva sangre desaturada al organismo y la AP se origina por detrás del VI y lleva sangre oxigenada de vuelta a los pulmones. En la TGA completa clásica la aorta tiene una situación anterior y a la derecha (Dextro) de la AP. Por eso se usa el prefijo D –transposición (D- TGA). El resultado de esta es la separación completa de las circulaciones pulmonar y sistémica, en paralelo, provocando la circulación de sangre hipoxémica por todo el organismo y la de sangre oxigenada por el circuito pulmonar, lo que no es compatible con la supervivencia. Cuando la Aorta transpuesta se localiza a la izquierda de la AP se denomina L –transposición.

Los defectos que permiten la mezcla de las dos circulaciones por ejemplo: CIA, CIV y Persistencia del ductus arterioso (PDA), son muy necesarios para la supervivencia.

Alrededor de la mitad de los recién nacidos carecen de defectos asociados, aparte de un foramen oval permeable (FOP) o un pequeño ductus arterioso persistente, es decir, una TGA simple.

Cerca del 5% de los pacientes se observa la Obstrucción del Tracto de Salida del Ventrículo Izquierdo (OTSVI) o estenosis subpulmonar. La obstrucción puede ser dinámica o fija. La obstrucción dinámica ocurre en cerca del 20% de estos pacientes, se debe al abombamiento del tabique interventricular a la izquierda a causa de una gran presión en el VD. La estenosis subpulmonar anatómica, fija o la inserción anómala de la cuerda mitral raras veces provoca la obstrucción del tracto de salida del VI.

La CIV se encuentra en el 30- 40% de los pacientes con D –TGA y puede estar localizada en cualquier lugar del tabique interventricular. La combinación de CIV y obstrucción importante del TSVI o Estenosis Pulmonar se observa cerca del 10% de los pacientes con D –TGA. Los recién nacidos con TGA y CIV tienen defectos asociados con mayor frecuencia que los niños sin una CIV agregada. Estos defectos pueden ser la Coartación de la Aorta (CoAo), la interrupción del cayado aórtico, la Atresia Pulmonar y un solapamiento o cabalgamiento de la válvula auriculoventricular (AV).

El solapamiento y el cabalgamiento pueden ocurrir de forma independiente o coexistir en la misma válvula.

Solapamiento es una relación anormal entre el anillo de la válvula AV y el tabique interventricular. El anillo de la válvula AV vincula ambas cavidades ventriculares y es la consecuencia de la mala alineación de los tabiques interauricular e interventricular.

Existe cabalgamiento cuando las cuerdas tendinosas se insertan en el ventrículo contralateral a través del defecto septal. El cabalgamiento de tipo A es una forma leve, en el que las cuerdas se insertan cerca de la cresta del tabique interventricular. En el tipo B la inserción se produce a lo largo del tabique interventricular (TIV). En el tipo C las cuerdas se insertan en la pared libre del ventrículo contralateral. ^{19, 24- 26}

Clasificación

- TGA simple
- TGA con CIA
- TGA con CIV: Pequeñas, medianas y grandes

- TGA con CIV y EP: Ligeras, moderadas y severas

Variantes de posición de las grandes arterias:

- Posición Aorta- Pulmonar: Aorta anterior, vasos lado a lado y aorta posterior
- Posición Derecha- Izquierda: D –Aorta y L –Aorta

Diagnóstico

Presentación Clínica

La principal manifestación es la cianosis (coloración azulada de piel y mucosas) que aparecen en las primeras horas de vida. De hecho, esta es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente del recién nacido. El grado de cianosis dependerá básicamente de la cantidad y tamaño de los sitios de mezcla entre los dos circuitos en paralelo. El ductus siempre está abierto al nacer, pero tiende cerrarse espontáneamente en los primeros días de vida. La comunicación interauricular es el mejor sitio de mezcla, pero no siempre tiene un tamaño adecuado. El tercer sitio de mezcla es la comunicación interventricular, en los casos en los que existe. A mayor cantidad y tamaño de sitios de mezcla menor será la cianosis.

La insuficiencia cardíaca aparece en el 50% de los casos en las primeras dos semanas de vida y en casi la totalidad, antes de los 4 meses de edad.

La disnea, taquipnea y el retardo pondoestatural son elementos constantes en estos pacientes. La aparición de dedos hipocráticos, policitemia y aumento de la cianosis son consecuencia de la evolución de los pacientes, así como la aparición de una enfermedad vascular hipertensiva del lecho pulmonar. Pueden aparecer abscesos cerebrales y accidentes cerebro vasculares en niños de dos o más años.

Se clasifica desde el punto de vista Clínico- Fisiológico en:

- Tipo I: Pacientes con TGA con Septum íntegro del neonato. (Con flujo pulmonar disminuido y corto circuito pequeño).

Se caracteriza por una cianosis temprana desde la primera hora de vida en el 56% de los casos y en el 92% de los casos es evidente en las primeras 24

horas de vida. El diagnóstico temprano en este caso es crítico. Los hallazgos al examen físico además de la cianosis intensa presentan manifestaciones de insuficiencia cardiaca congestiva (que puede o no ser severa) y presencia al inicio de un soplo no específico, el primer ruido cardiaco es normal y el soplo eyectivo que es suave se explica por un posible incremento de flujo en el tracto de salida ventricular izquierdo, con una radiografía de tórax y un EKG que pueden ser normales en el período neonatal, deben ser suficientes para sospechar la presencia de una cardiopatía congénita cianótica que requiere diagnóstico y tratamiento temprano. La disnea leve y taquipnea están presentes en la mitad de los casos. De presentarse un ductus arterioso permeable puede auscultarse un soplo continuo subclavicular izquierdo, pulsos saltones y precordio hiperdinámico. Incluye:

- TGA con septum íntegro y CIV pequeña o restrictiva
- TGA con septum íntegro en niños mayores de un mes
- TGA con septum íntegro y estenosis pulmonar (subpulmonar dinámica)
- Tipo II: TGA con CIV amplia (Corto circuito amplio y flujo pulmonar aumentado)

En este caso puede no haber signos ni síntomas de enfermedad cardiaca inicialmente, con excepción de cianosis leve que se incrementa con el llanto. El cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva se presenta en el transcurso de las primeras 2 a 6 semanas de vida, y se manifiesta por presencia de soplo cardiaco (en barra) que puede ser más intenso con el transcurso de los días, asociado a un segundo ruido y un tercer ruido único e intenso.

- Tipo III: TGA con CIV y obstrucción al tracto de salida del VI (Estenosis Pulmonar con flujo pulmonar restringido)

Este grupo presenta el 5- 8% de los neonatos con transposición, los hallazgos clínicos son similares a los pacientes con Tetralogía de Fallot, (cianosis extrema desde el nacimiento, crisis de hipoxemia, generalmente aparece en las mañanas, tras el llanto o maniobras de valsalva).

- Tipo IV: TGA con CIV y estenosis pulmonar fija (flujo pulmonar restringido secundario a hipertensión arterial pulmonar severa).

La hipertensión arterial pulmonar se hace presente después del nacimiento con incremento de la cianosis. Puede no existir soplo cardíaco o solo un soplo sistólico eyectivo suave con la progresión de la hipertensión arterial pulmonar.

14, 24-27

Examen Físico

Inspección: Encontramos recién nacidos con cianosis grave y generalizada, hipoxia progresiva y letal en la mayoría de los casos, puede verse cianosis, diferencial más marcada en la parte superior si presencia de FO competente, ductus permeable e hipertensión pulmonar. Mal estado general, polipnea (acidosis metabólica). Dependiendo de la CIV, si es supulmonar la cianosis es intensa, si es subaórtico, la cianosis será menos intensa aumentando si existe estenosis pulmonar asociada. El frémito es infrecuente.

Auscultación: Desdoblamiento del segundo ruido (en un tercio de los casos) en la base, en el resto es único. Puede aparecer un tercer ruido apexiano. Existe un soplo holosistólico evidente en aquellos casos con CIV y su magnitud dependerá del grado de hipertensión y del tamaño del defecto.

También encontramos soplo mesosistólico, esta vez de eyección en casos de estenosis pulmonar, si aparecen signos de insuficiencia cardíaca se puede encontrar al examen físico: hepatomegalia, disnea, y edemas generalizados.^{19,}

24-26, 28, 29-32

Complementarios

Electrocardiograma (EKG)

Puede ser normal en el período neonatal. Los hallazgos clásicos son: Desviación axial derecha (eje QRS +140°). Hipertrofia del ventrículo derecho y R monofásica de gran voltaje en precordiales derechos si septo interventricular íntegro. Ondas P altas y picudas (pulmonares), crecimiento de aurícula derecha, ondas S profunda en V5 y V6, onda T elevada en V1. Si CIV asociado, vemos aumento de la masa de VI, con presencia de R en precordiales izquierdas, pero se mantiene el predominio derecho. La presencia de una onda T positiva en derivaciones aVR, V1 y V3R pasado los cuatro días de vida sugiere que la presión sistólica del VD se halla a nivel sistémico y

constituye uno de los signos más precoces de hipertrofia ventricular derecha (HVD). Existen variantes de este patrón, como en algunos pacientes con desviación axial izquierda, patrones de crecimiento biventricular. ^{13, 14, 16, 19, 28, 29,}

³² Anexo 1

Examen Radiológico

Puede ser la silueta cardiaca normal o muy ligeramente aumentada inicialmente. Se describe clásicamente entre el 10 y 30% de los recién nacidos como una silueta cardiaca ovoide, pedículo vascular estrecho (mal posición vascular y ausencia de imagen tímica) e hiperflujo pulmonar. La cardiomegalia dependerá del grado de hiperflujo pulmonar. Aumento de la vasculatura pulmonar, (salvo en los casos asociados a estenosis de la arteria pulmonar o a la elevación importante de las resistencias vasculares), con asimetría en la distribución del flujo pulmonar hacia el pulmón derecho por mejor conexión de esta rama con el tronco aorto pulmonar (TAP).

En la confirmación de la silueta cardiaca ovoide en la vista antero posterior además del crecimiento del VD, contribuye la dilatación de la aurícula derecha (AD) y el arco medio izquierdo excavado. La yuxtaposición de las orejuelas en el lado izquierdo puede modificar este borde y hacerlo un tanto prominente como se ve en aquellos pacientes con valvulopatías mitral reumática. ^{13, 14, 16, 17,}

²⁹⁻³² Anexo 2

Ecocardiograma

Los estudios ecocardiográficos bidimensionales (2D) y Doppler color es el método de elección para esta enfermedad, suelen ofrecer todas las informaciones diagnósticas anatómica y funcional necesaria para el tratamiento de los lactantes con D –TGA.

En la proyección paraesternal de eje largo: permite evaluar la discordancia ventrículo arterial, la gran arteria originada en el ventrículo posterior (VI) muestra una brusca angulación posterior hacia los pulmones, lo que sugiere que esta arteria es la arteria pulmonar. En lugar del cruce normal de las grandes arterias, sus porciones proximales son paralelas. A diferencia de un corazón normal, existe una continuidad fibrosa entre las válvulas pulmonar y

mitral y está presente un cono subaórtico (en los corazones normales existe una continuidad aórtico-mitral con cono subpulmonar)

En la proyección paraesternal de eje corto: no es visible el aspecto normal de las grandes arterias en "círculo y salchicha", en su lugar las grandes arterias tienen el aspecto de "doble círculo". La arteria pulmonar está en el centro del corazón se observan sus ramas derechas e izquierda y las arterias coronarias no se originan de esta gran arteria. La aorta suele ser anterior y está ligeramente a la derecha de la arteria pulmonar y las arterias coronarias originándose de la aorta.

En la proyección apical y subcostal, cinco cámaras se observan como la arteria pulmonar, es decir, la arteria que se bifurca se origina en el ventrículo izquierdo y la aorta en el VD. ^{14, 16, 17, 29-32}

El estado de la comunicación auricular tanto antes como después de la septotomía con balón se evalúa mejor en la proyección o ventana subcostal.

La exploración con Doppler color debe ayudar a la valoración funcional del cortocircuito auricular. Es frecuente encontrar defectos asociados como la CIV, la obstrucción del tracto de salida del VI (dinámica o fija) o estenosis de la válvula pulmonar, la estenosis subaórtica o la Coartación de la aorta son infrecuentes. Las arterias coronarias pueden verse en las proyecciones paraesternal y apical de la mayoría de los pacientes. ^{33, 34} Anexo 3

Cateterismo Cardíaco

El cateterismo cardíaco es un medio importante para confirmar diagnóstico y proceder terapéutico, pero ha perdido relevancia como método exclusivamente diagnóstico, ya que las imágenes aportadas por el ecocardiograma suelen ser suficientes para descubrir la anatomía en detalle, en la etapa prequirúrgica, continúa en cambio como método terapéutico. ^{33, 34}

Los pacientes con VIA pequeña suelen presentar severo deterioro clínico debido a la falta de un buen sitio de mezcla de sangre. En tales casos, agrandar la comunicación interauricular mejora ostensiblemente el estado general del paciente y le permite llegar en mejor situación a la cirugía. Esto puede realizarse por cateterismo en un procedimiento llamado

arterioseptostomía con balón de Rashkind. En él, se pronuncia una vena de la ingle y se llega con cuerdas hasta la aurícula derecha. Se pasa hacia la aurícula izquierda a través de la pequeña comunicación interauricular. Allí se infla un balón y luego se tracciona bruscamente, desgarrando el tabique interauricular y por lo tanto aumentando el tamaño de la comunicación interauricular (ver Hemodinamia en Diagnóstico y tratamiento). Las presiones de la aurícula derecha y en aurícula izquierda se encuentran ligeramente elevadas, si hallamos que la saturación de la sangre en la arteria pulmonar es mayor a la de la aorta el diagnóstico es casi seguro. En pocas ocasiones se realiza para buscar anomalías asociadas como anomalías de las arterias coronarias, circulación colateral, o un istmo aórtico pequeño.^{33, 34}

El diagnóstico fetal por ecocardiograma está evolucionando satisfactoriamente presentando las siguientes ventajas:

1. Profiláctica información a los padres del tipo de cardiopatía y sus consecuencias.
2. Se remite a las embarazadas a interconsulta especializada de cardiología, cirugía cardíaca pediátrica, se realizan controles del desarrollo fetal y se define el lugar del parto al final de la gestación.
3. Se establece desde el momento una coordinación con la comisión evaluadora integrada por obstetra, neonatólogo, cardiología y cirujano pediátrico.
4. Mejora la situación clínica preoperatoria y la morbi- mortalidad operatoria.

Angiocardiografía

Al igual que el cateterismo es cada vez menos necesario, se utilizan para ver las precisiones en ventrículo izquierdo y ver las coronarias, está indicada en las cardiopatías complejas para precisar morfología de las ramas pulmonares, en general se usa si hay duda razonable.

Resonancia magnética y TAC para precisar patologías asociadas, pueden aparecer abscesos cerebrales y accidentes cerebro vasculares en niños de dos o más años de edad.

Tratamiento

1- Médico

Niños severamente cianóticos y acidosis metabólica por gasometría y pH arterial se debe corregir la acidosis con bicarbonato de sodio 0,3ml/kg/día, en caso de hipoglucemia deben ser tratadas, e instaurar una infusión de Prostaglandina E1 (Prostin) 0,05mcg/kg/mto de ataque y 0,01mcg/kg/mto de mantenimiento con el objetivo de mantener abierto el ductus y mejorar la saturación arterial de oxígeno. Una vez estabilizado el paciente se debe proceder a la septotomía con balón (Rashkind). Si está en ICC, instaurar tratamiento, diurético, digoxina.^{16, 27, 35, 36}

2- Intervencionista o paliativo

No es necesario para el diagnóstico, pero si la cirugía no se puede efectuar en ese momento debe realizarse una septotomía con balón (Rashkind) o con cuchilla, este consiste en pasar un catéter con un balón en la punta desde la aurícula derecha a la aurícula izquierda a través del foramen oval. Una vez en la última aurícula se insufla el balón y se retira rápidamente con el objetivo de desgarrar el tabique interauricular y permitir el mezclaje de la sangre a nivel auricular. Anexo 4

3- Quirúrgico

a) TGA con septum ventricular intacto:

El funcionamiento ideal es un procedimiento de switch arterial (reparación anatómica). También se puede hacer la reparación fisiológica.

Corrección Anatómica o Switch Arterial (Jatene): La aorta y la pulmonar se cambian a su conexión correcta, estableciendo una concordancia ventrículo-arterial. Se hace en los primeros 21 días de nacido (el ideal) o en el segundo mes de vida con menos frecuencia cuando el ventrículo izquierdo aún puede manejar presión sistémica postoperatoria. Si PCA y tabique interventricular íntegro se hace precozmente el Jatene y se liga el ductus en un paso.

Algunos autores plantean que en lactantes mayores de un mes de vida se debe preparar el VI para soportar la presión sistémica, por lo que en un primer

tiempo se hace un cerclaje de la arteria pulmonar (Banding) y de una o dos semanas después se hace el Jatene. Anexo 5

La corrección anatómica para el tratamiento quirúrgico en la transposición simple de grandes arterias debe ser realizada preferiblemente antes del mes de vida, después de este período se produce una caída gradual de las resistencias vasculares pulmonares lo cual reacondiciona el papel del ventrículo izquierdo a un circuito de bajas presiones con disminución de su masa muscular, situación esta que puede producir un fallo en el postoperatorio inmediato al no poder asumir agudamente la circulación sistémica.

La opción de entrenar el ventrículo izquierdo y así devolverle su capacidad para soportar el gasto sistémico se puede lograr aumentando la poscarga mediante un cerclaje de la arteria pulmonar y un cortocircuito sistémico pulmonar para paliar la cianosis que origina.³⁷

Corrección Fisiológica intraatrial- Técnicas de Senning y Mustard

Consiste en redirigir la sangre que retorna de las venas pulmonares reposicionando el septum interauricular y redirigiendo el flujo de las venas cavas, usando un parche, de modo que la sangre que viene de las cavas insaturada se dirija a la válvula mitral y la sangre retornando de las venas pulmonares pase a la válvula tricúspide y a través del ventrículo derecho finalmente a la aorta. En la técnica de Senning es similar, pero utiliza la propia pared de los atrios.

En la actualidad quedan muy pocas indicaciones para realizar una corrección a nivel auricular denominada técnica de Senning, solo debe de quedar como recurso final de corrección de la TGA con Septum Integro cuando:

- Existe una lesión de la válvula pulmonar, estenosis valvular asociada o no a una estenosis subpulmonar.
- Se presenta anomalías coronarias muy raras y complejas.

La diferencia entre el Senning y el Mustard, es que este último se hace con materiales sintéticos mientras que el Senning se hace con pericardio o colgajo del tabique interauricular.

Tiene baja mortalidad al no requerir la reimplantación de las coronarias (5%). No Precisan de un ventrículo preparado y pueden aplicarse a cualquier edad. Se pueden aplicar a todos los casos de TGA excepto las que se acompañan con CIV grande y EP. ¹⁶

- b) TGA con CIV amplio (con flujo aumentado y corto circuito grande, cianosis ligera)

La operación preferida es un switch arterial con cierre del defecto septal interventricular. Si CIV perimembranosa o muscular alta se realiza corrección de anatómica de la TGA y cierre del CIV con parche. Si CIV múltiples grandes se realiza Banding de la arteria pulmonar. Si CIV muy grande, con situación previa de sepsis, intubación, enterocolitis necrotizante, hemorragias, se realiza Banding de la arteria pulmonar y corrección anatómica al año de edad. ¹⁶

- c) TGA con CIV y Estenosis subpulmonar fija. (Flujo pulmonar disminuido y estenosis marcada)

La operación switch arterial no puede ser factible debido a estenosis o atresia pulmonar (TSVI). Si el defecto septal ventricular es no restrictivo y no demasiado lejano de la aorta una operación Rastelli intracardiaca puede ser posible, se hace si disminución importante del flujo pulmonar.

Se conecta el VI con la Aorta y un conducto protésico extracardiaco entre el VD y el extremo distal de la arteria pulmonar. En este caso podría ser necesario crear quirúrgicamente un shunt aorto- pulmonar (Fístula de Blalock- Taussing FBT) durante el período neonatal para establecer el flujo de sangre pulmonar adecuado mientras se espera. ¹⁶

- d) TGA con estenosis del TSVI (flujo pulmonar restringido y cianosis marcada)

Estos pacientes no podrían ser un candidato quirúrgico apropiado debido al aumento progresivo de la resistencia vascular pulmonar. Este es un subgrupo pequeño de pacientes cuyas condiciones no se diagnostican a menudo hasta después de ser realizado un procedimiento paliativo o reparador. En ellos no se puede hacer reparación definitiva sino Mustard o Senning, dejando abierto el CIV (esto es paliativo). ¹⁶

Diagnóstico Diferencial

Cardiopatías Capaces de producir cianosis extrema en el recién nacido e insuficiencia cardíaca al final del primer mes de vida:

1. Atresia Pulmonar con CIV
2. Atresia Tricuspídea
3. Drenaje Anómalo total de venas pulmonares
4. Tronco arterioso
5. Síndrome hipoplásico de corazón izquierdo
6. Interrupción del arco aórtico
7. Doble emergencia del VD

Pronóstico

Mejoría significativa postoperatoria, supervivencia en más del 90% de los casos con TGA, EP o subpulmonar, CIV, CIA o DAP, aunque el promedio de vida apenas alcanza los 5 años, por riesgo de morbilidad y reintervención.

Mal pronóstico: Sin la septostomía o la cirugía el 50% de los niños mueren durante el primer mes de vida y el 90% durante el primer año.

Mayor mortalidad preoperatoria si D- TGA compleja con factores de riesgo como prematuridad, bajo peso al nacer, arteria coronaria única, obstrucción del arco aórtico, hipoplasia del VD.

La TGA con corrección quirúrgica fisiológica predispone a la disfunción del VD sistémico. Se considera que los pacientes asintomáticos tienen una disfunción subclínica de este ventrículo. La ecocardiografía transtorácica se muestra sensible para evaluar la función ventricular derecha.

Hasta la fecha el tratamiento médico se inicia cuando el paciente comienza con síntomas sugestivos de disfunción ventricular. En estudio realizado por Serrano y colaboradores se concluye que la edad, el grosor de la pared anterior de VD, el tiempo de operación, diámetros diastólicos y sistólicos del VD constituyen predictores ecocardiográficos de disfunción subclínica de ventrículo derecho sistémico.¹⁶

Secuelas y Residuos

Según técnicas quirúrgicas Senning y Mustard

- Insuficiencia tricuspídea
- Insuficiencia pulmonar
- Insuficiencia mitral
- Asociación de las anteriores
- Dilatación de las venas pulmonares
- Obstrucción del tracto de salida del VI
- Obstrucción de los canales interatriales
- Disfunción del ventrículo sistémico
- Shunt a través del parche intraauricular
- Arritmias
- Disfunción del nodo sinusal
- Ritmo auricular ectópico
- Ritmo de la unión
- Flutter auricular
- Extrasístoles supraventriculares
- BAV (más frecuente de primer grado)

Jatene

- Anomalías de las coronarias
- Estenosis Supravalvular Aórtica y Pulmonar
- Anomalías de las válvulas sigmoideas (mitral y tricúspide)
- Arritmia (no es frecuente)

Historia Natural

1. Muerte por anoxia: Recién nacido con septum intacto
2. Insuficiencia cardíaca congestiva: RN con CIV o PCA grande, pero sobreviven más tiempo
3. Hipertensión pulmonar: raras ante los 12 meses
4. Estenosis pulmonar subvalvular
5. Cierre del CIV pequeño (20% durante el primer año de vida)

6. Cianosis (por reducción de CIA o CIV o PCA o por la aparición de estenosis pulmonar subvalvular o HTP)
7. Hipoxia
8. Anemia Relativa
9. Accidente cerebro vascular (asociado a anemia y no a la policitemia)
10. Abscesos cerebrales
11. Policitemia extrema
12. Endocarditis infecciosa
13. Los niños con septum intacto y Rashkind evolucionan relativamente bien durante el primer año de vida, aunque se fatigan fácil, el aumento de peso es lento y presentan cianosis entre ligera y moderada. Raras veces tienen problemas de insuficiencia cardiaca, en ausencia de CIV o DAP.
14. Bloqueo auriculoventricular completo (75% de los casos) hay alargamiento del Haz de His, la rama derecha se encuentra en el lado izquierdo y viceversa. Nodo auriculoventricular en posición normal.
15. Sepsis respiratoria si flujo pulmonar aumentado
16. Insuficiencia cardiaca derecha.

Conclusiones

- La forma de presentación clínica varía de acuerdo con las lesiones asociadas, CIV, CIA, DAP y si tiene o no estenosis pulmonar.
- La ecocardiografía es la piedra angular del diagnóstico, incluso desde la vida prenatal.
- La angiotomografía complementa muy bien los hallazgos ecocardiográficos.
- En los últimos años, se han realizado grandes mejoras en el diagnóstico, así como en el tratamiento médico y quirúrgico. Como consecuencia, en la actualidad, la supervivencia de estos pacientes es significativamente mejor.

Referencias Bibliográficas

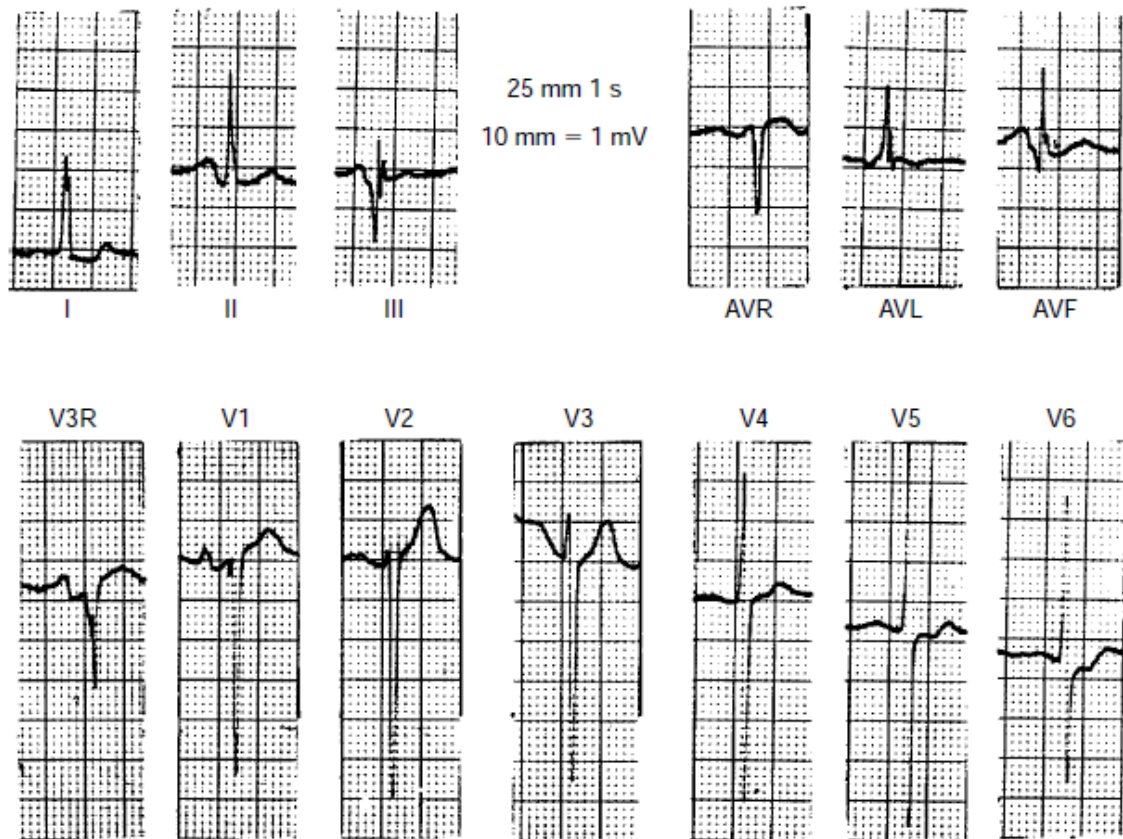
1. Tassinan, Martínez, Vaneza S, Erazo Morera N, Prizon Arciniega MC, Gracia G Zorante. Epidemiología de las cardiopatías congénitas en Bogotá, período 2001 al 2014.
2. Estrada PMC, Guzmán RJC, Estrada VGM, Vinajera TCR. Cardiopatía pediátrica y comorbilidad crónica. Estudio clínico- epidemiológico en el último bienio. Mul Med 2013; ISSN 1028-4818 RPNS- 1853.
3. Vega Gutiérrez E, Rodríguez Velásquez L, Gálvez Morales V, Sainz Cruz LB, García Guevara C. Incidencia y tratamiento de las cardiopatías congénitas en San Miguel del Padrón. Rev Cubana MGI 2012; 28 (3).
4. Pérez Ramírez M, Mulet Matos E, Hartmann Guilarte A. Diagnóstico Ecocardiográfico de cardiopatías complejas fetales. Estudio de 9 años. Rev cubana Pediatría 2002; 74 (4).
5. Sainz JA, Zurita MJ, Guillén I, Borrero C, García J, Almeida C, et al. Cribado prenatal de cardiopatías congénitas en población de bajo riesgo de defectos congénitos. Una realidad de la actualidad. An Ped. 2015; 82(1):27-34.
6. García Guevara C, Arencibia Faife Y, Hernández Martínez Y, Crespo del Río A, García Morejón C, Savío Benavides A. Valor de la vista ecocardiográfica de los tres vasos en el quesquisaje de cardiopatías congénitas. Rev. Cubana Genet Comunit. 2010; 4(1): 5-9.
7. Baños L, Pérez Z, Guevara C. Factores de riesgo prenatales relacionados con la aparición de las cardiopatías congénitas. Revista cubana de obstetricia y ginecología 2012; 38(3): 310-321.
8. Turón Viñas A, Riverola de Veciana A, Moreno Hernando J, Bartron Casas J, Prada Martínez FH, Mayol Gómez J, et al. Características y evolución de la transposición de grandes vasos en el período neonatal. Rev Esp Cardiol (internet). 2014 (citado 25 de nov 2017; 67(2):1149. Disponible en <http://www.revespcardiol.org/es/características-evolución-transposición-degrandes-vasos/artículo/90267571>
9. García Guevara C, Savío Benavides A, García Morejón C, Marantz P, San Luis R, Cazzaniga M, et al. Vistas ecocardiográficas que no deben faltar durante la pesquisa de cardiopatías congénitas en el feto. Rev Fed

- Arg Cardiol (internet) 2013 (citado 10 de julio de 2017); 42(4). Disponible en <http://www.fac.org.ar/a/revista/13v42n4/revis01/quevara.php>.
10. Guía para la actuación asistencial. Departamento de cirugía cardiovascular. Cardiocentro Pediátrico William Soler. 2007; 73-78.
 11. Allen HD, Driscoll D, Shaddy R. Transposition of the great arteries. 7th ed. Moss and Adams. 2008; 1041-1141.
 12. Medline Plus (diciembre 2006). Transposición de grandes vasos Enciclopedia Médica en español consultado 11 de marzo 2008.
 13. Temas de pPediatria La Habana Editorial Ciencias Médicas 2006.
 14. Somoza F Marino B. Cardiopatía Congénita. Cardiopatía Perinatal 2005
 15. Caffarena JM. Truncus Arterioso. Cirugía Cardíaca Pediátrica Hospital La Fe Valencia. Cirugía Cardíaca Pediátrica Hospital San Juan de Dios Barcelona. Consultado el 8-I-2010.
 16. Serrano G, González AE, Marcano LE, Cabrera M, Naranjo AM, Carballés JF. Predictores ecocardiográficos de disfunción subclínica de ventrículo derecho CorSalud (Revista de enfermedades cardiovasculares) 2014; 6(1).
 17. Myun K. Park. MD, Faap.Facc. Cardiología Pediátrica Sexta Edición. 2015.
 18. Díaz G, Fernández O, Manríque F. Transposición de grandes arterias: En Díaz G, Sandoval N. Carrillo G. Vélez JF (eds). Cardiología Pediátrica Primera edición Bogotá: McGraw- hill; 2003.
 19. Epidemiología de las Cardiopatías Congénitas en Bogotá 2001- 2014 (14)
 20. Fuchs IB, Meuller H, Abdul- Khaliq H, et al. Immediate and long- term outcomes in children with prenatal diagnosis of selected isolated congenital heart defects. Ultrasound Obstet Gynecol 2007; 29: 38- 43.
 21. Khoshnood B, De Vigan C, Vodovar V, et al. Trends in antenatal diagnosis, pregnancy termination and perinatal mortality in infants with congenital heart disease: evaluation in the general population of Paris 1983- 2000. J Gynecologic Obstetr Biol Reprod 2006; 35: 45- 64.
 22. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 364- 37.

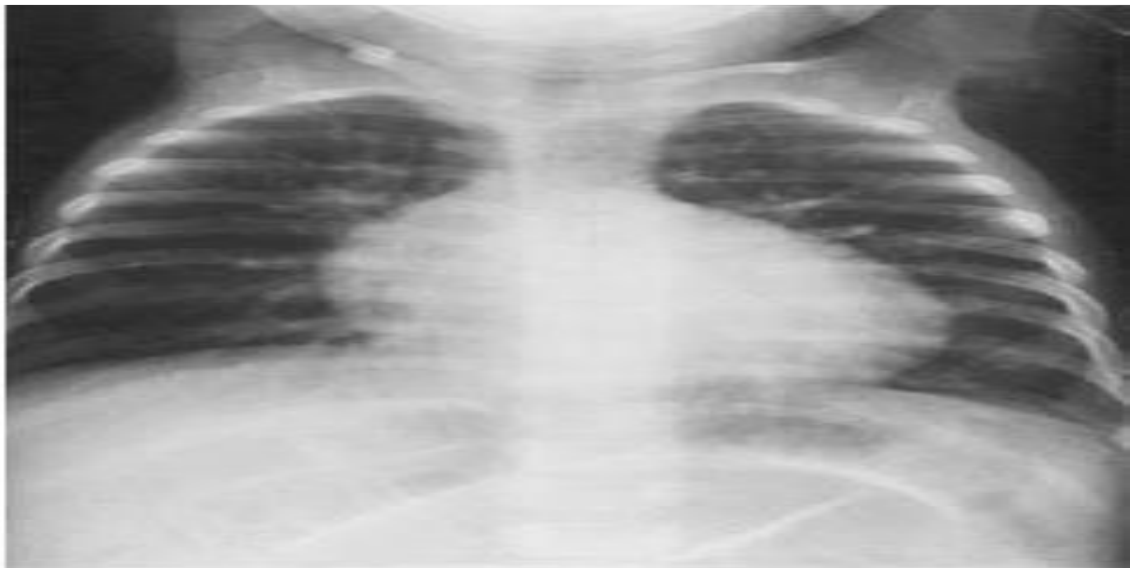
23. Rudolph A. Aortopulmonary Transposition. En: Congenital diseases of the heart. USA: Wiley- Blackwell editorial; 2009; 465- 505.
24. Karklin JW, Blackstone EH, Tchervenkov CI, Castaneda AR. Clinical outcomes after the arterial switch operation for transposition. Patient support, procedural, and institutional risk factors. Congenital heart surgeon's society. Circulation. 1992; 86 (5): 101- 115.
25. El corazón Hurts 12th Edición 2008.
26. Calafeli N. Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico Manual Clínico. Ciudad de la Habana 2005.
27. Calderón- Colmenero J, Ramírez Marroquín S. Transposición clásica de grandes arterias. Malformaciones a nivel de los ventrículos. En: Attie Calderón, Zabal, Buendía, Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 2013. 2^{da} Edición, México: Editorial Médica Panamericana: 257- 265.
28. Ann Pediatr Cardiol. 2009. Jan-Jun.
29. Rev Esp Cardiol. 2012.
30. Transposición de los grandes vasos. Fundación Española del corazón, abril 2016
31. Tchervekrov C. Barnier PL, Cavalle GarridoT, Jacobs JP. Transposición corregida de grandes arterias. Malformaciones a nivel de la conexión atrioventricular. En: attie, Calderón, Zabal, Buendía. Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y tratamiento. 2013. 2^{da} edición, México: Editorial Médica Panamericana: 173- 83
32. Bernestein D, Transposición corregida de grandes vasos. Cardiopatías Congénitas cianóticas: lesiones asociadas con aumento de flujo sanguíneo pulmonar. En: Kliegman RM, Stanton BF, StGeme JW, Schor NF, Behrman RE, editores. Nelson Tratado de Pediatría 2016; Vol 1, 20^{va} edic. España: Elsevier: 2328-9.
33. Davidson Charles J. Cateterismo cardiaco. Tratado de cardiología 10^{ma} edición España 2016.
34. Protocolos Diagnósticos Terapéuticos de la AEP: Neonatología. 2008
35. Ramón Garzón JX. Síndrome de bajo gasto cardiaco en el niño. Rev mexicana de pediatría 2014

36. Cardiología Pediátrica, cirugía cardiovascular y pediátrica y Cuidado intensivo pediátrico Abril 2008.
37. Seijas Ja, Naranjo A, Sanz LM, Frías F, Selman-Houssein E, Bermúdez G. Entrenamiento ventricular izquierdo previo a la corrección anatómica en un lactante con transposición de grandes vasos. Revista cubana de Cardiología y Cirugía Cardiovascular. 2014, vol.20.

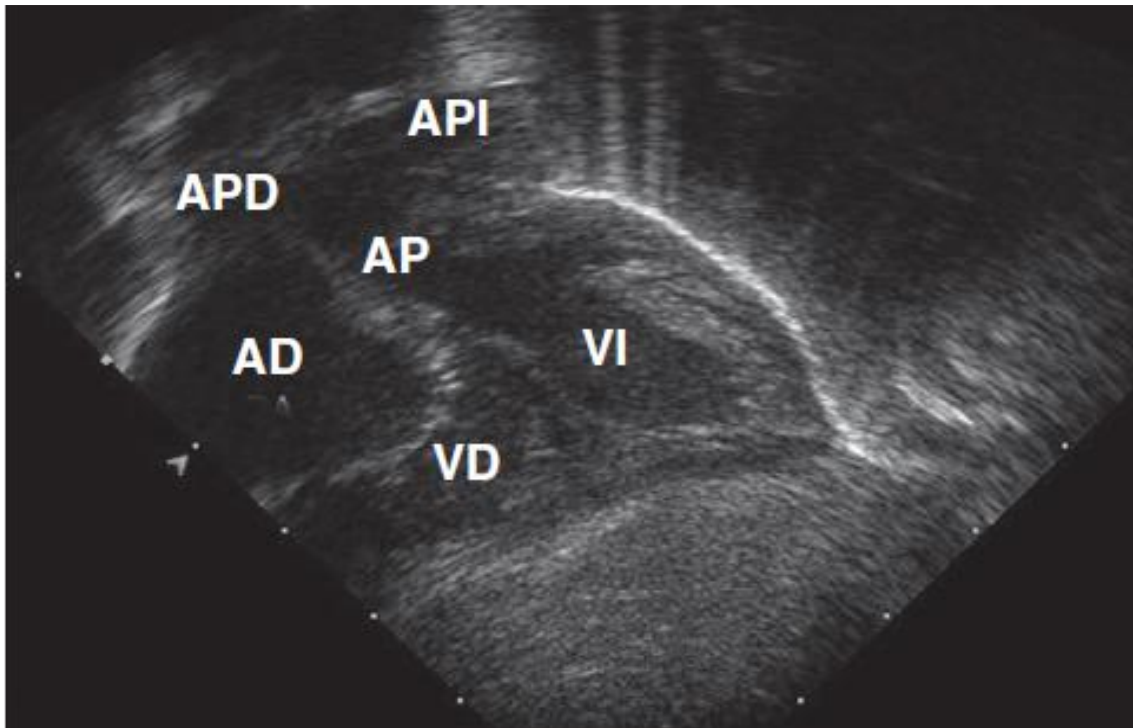
Anexos



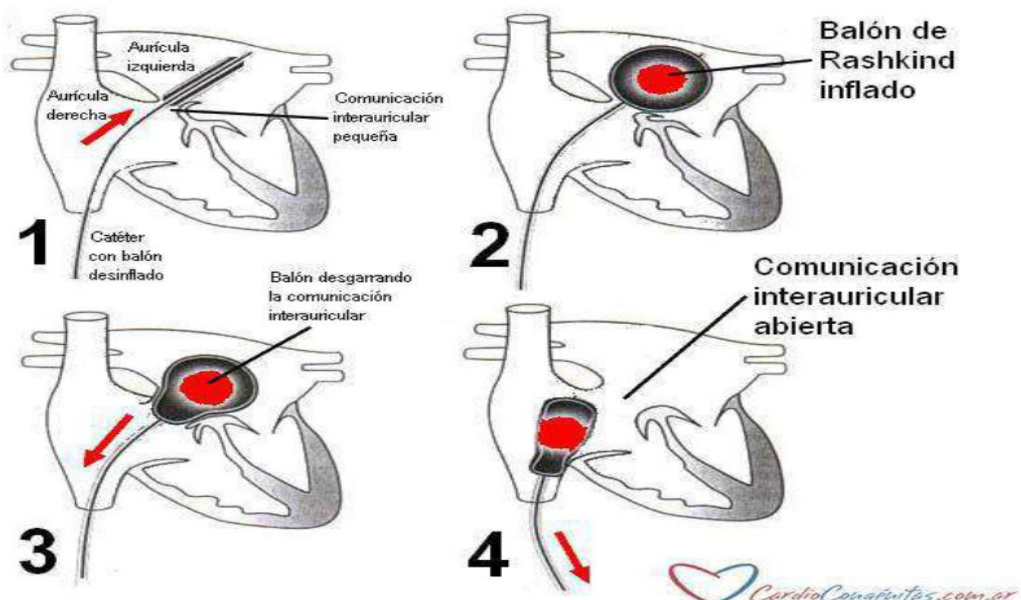
Anexo 1: Electrocardiograma de 12 derivaciones que muestra hallazgos típicos de una TGA. Eje eléctrico del complejo QRS +140 grados, hipertrofia del VD y, ondas P pulmonar (crecimiento de AD). Ondas S profundas en V5 y V6, onda T elevada en V1.



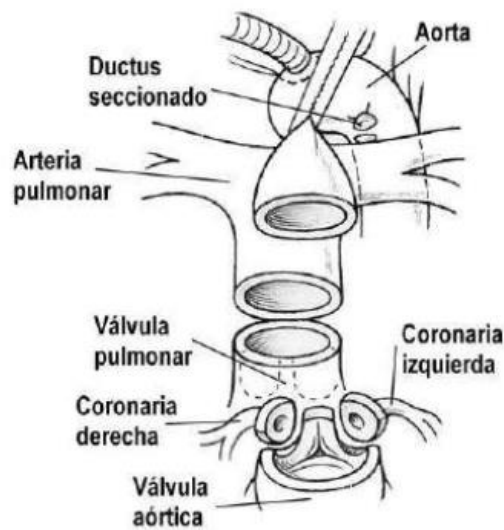
Anexo 2: Radiografía en posición PA a distancia telecardiográfica. Se aprecia gran cardiomegalia (en forma de huevo), pedículo estrecho e hiperflujo pulmonar típicos de la TGA.



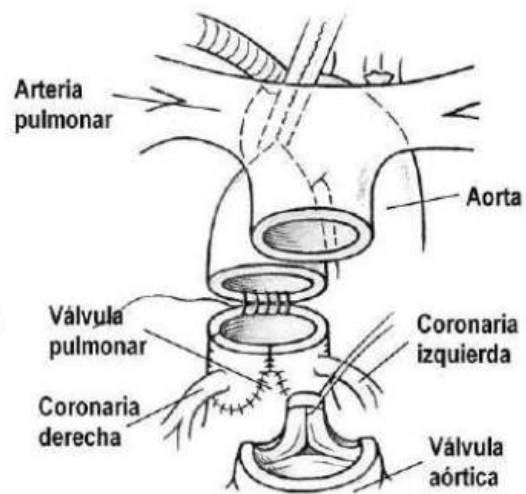
Anexo 3: Vista subcostal 4C donde se puede ver la arteria pulmonar (AP) surgiendo directamente desde el ventrículo izquierdo (VI). La bifurcación inmediata de este gran vaso en las ramas de las arterias pulmonares la diferencia de la aorta, la cual se ramifica más lejos del corazón.



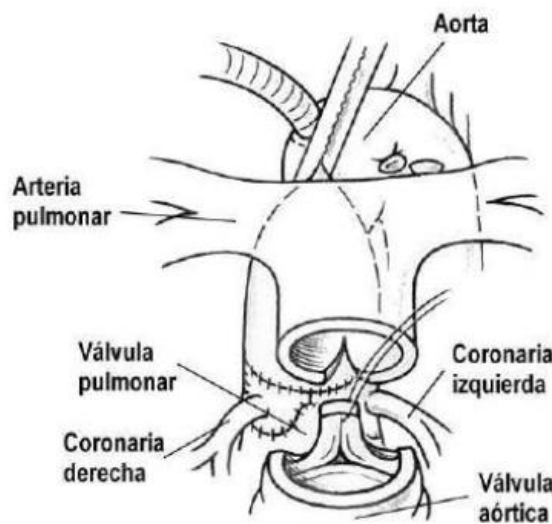
Anexo 4: Septostomía con Balón o Técnica de Rashkind.



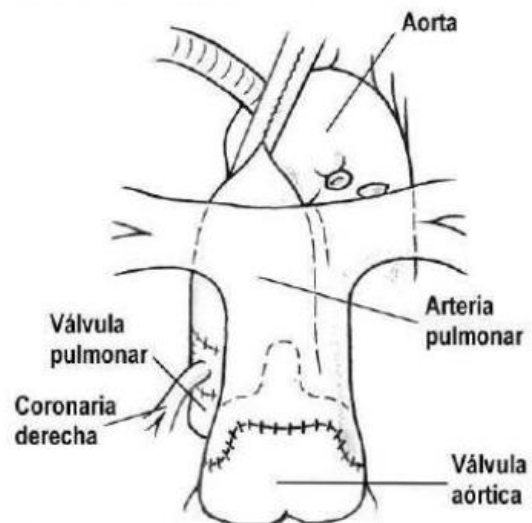
1) Se seccionan la aorta y la pulmonar. Se extraen las coronarias de la aorta.



2) Se pasa la pulmonar hacia adelante de la aorta. Se colocan las coronarias en la válvula pulmonar. Se une la aorta ascendente a la válvula pulmonar con sus coronarias.



3) La nueva aorta ya está reconstruida y conectada al ventrículo izquierdo.



4) Por último, se conecta la pulmonar a la válvula aórtica quedando reconstruida la nueva pulmonar y conectada al ventrículo derecho.

Anexo 5: Cirugía Correctora con Técnica de Jatene o Switch arterial.