

Dextrotransposición de las grandes arterias corrección quirúrgica

Andrés Matute-Orellana¹; Diana Reyes-Bernal²;
Viviana Rimbaldó-Loaiza³; Diana Gómez-Valenzuela⁴; Nelson Proaño⁵

(Recibido: febrero 06, 2024; Aceptado: mayo 15, 2024)

<https://doi.org/10.29076/issn.2602-8360vol8iss14.2024pp89-94p>

Resumen

La dextrotransposición o transposición de grandes arterias es una patología congénita que produce un defecto anatómico en relación a las arterias que transportan la sangre fuera del corazón, estas se encuentran invertidas al igual que la conexión ventrículo-arterial, donde la arteria aorta está conectada casi en su totalidad al ventrículo derecho, de igual forma la arteria pulmonar está ligada al ventrículo izquierdo, generando una alteración funcional al órgano y a su funcionamiento, llegando a ser mortal sin un tratamiento quirúrgico. Se trata de un caso clínico de un recién nacido masculino a término, con antecedentes prenatales de cuarto grado en consanguinidad. Apgar 5-7 con necesidad RCP avanzada. Ingresó a la Unidad de Neonatología diagnosticado de transposición de grandes arterias. Intervenido quirúrgicamente mediante técnica de Janete. Durante el acto quirúrgico se procedió a disminuir la temperatura a 32 °C y se generó una parada cardíaca acompañada de circulación extracorpórea de 2 horas y 25 minutos. Postoperatorio inmediato con necesidad de vasopresores los cuales disminuyeron paulatinamente hasta suspenderlos y realizar una extubación exitosa del paciente. La trasposición de los grandes vasos, resulta ser una enfermedad poco frecuente, pero mortal al no resolver la patología; siendo la cirugía la mejor elección al momento de tomar decisiones terapéuticas. La cirugía de Janete representa la mejor opción al momento de buscar corregir los vasos defectuosos.

Palabras Clave: cirugía; defecto congénito cardiovascular; genética; transposición de los grandes vasos; transposición congénitamente corregida de las grandes arterias; ventrículo derecho con doble salida.

Dextrotransposition of the great arteries surgical correction

Abstract

Dextrotransposition or transposition of the great arteries is a congenital pathology that produces an anatomical defect in relation to the arteries that transport blood out of the heart, these are inverted as well as the ventriculo-arterial connection, where the aorta artery is connected almost in its entirety to the right ventricle, in the same way the pulmonary artery is linked to the left ventricle, discovering a functional anomaly to the organ and its functioning, becoming fatal without surgical treatment. This is a clinical case of a full-term male newborn, with fourth-degree prenatal history in consanguinity. Apgar 5-7 with need for advanced CPR. He was admitted to the Neonatal Unit diagnosed with transposition of the great arteries. He underwent surgery using the Janete technique. During the surgical act, the temperature was lowered to 32 OC and cardiac arrest was completed accompanied by extracorporeal circulation for 2 hours and 25 minutes. Immediate postoperative requiring vasopressors, which were gradually reduced until they were discontinued and the patient was successfully extubated. The transposition of the great vessels turns out to be a rare disease, but fatal as it does not resolve the pathology; surgery being the best choice when making therapeutic decisions. Janete's surgery represents the best option when seeking to correct defective vessels.

Keywords: surgery; congenital cardiovascular defect; genetics; transposition of the great vessels; congenitally corrected transposition of the great arteries; double outlet right ventricle.

¹ Médico General, Especialista en Docencia Universitaria. Médico Residente en el área de Neonatología y terapia intensiva pediátrica, Clínica Latinoamericana, Ecuador. Email: cesarandresmatute94@gmail.com. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-2463-8362>

² Médico General. Especialista en Docencia Universitaria. Médico residente en el área de Neonatología y Clínica Médica, Clínica Médica del Sur, Ecuador. Email: dianarrb2213@gmail.com

³ Médico Nutrióloga. Docente académica. Universidad Católica de Cuenca, Ecuador. Email: vivirimbald@hotmail.com. ORCID <https://orcid.org/0000-0002-5225-5561>

⁴ Pediatra. Especialista en Nutrición infantil y Neonatología. Jefa del Área de Neonatología, Clínica Latinoamérica, Ecuador. Email: dianag184@gmail.com

⁵ Director Médico, Clínica Latinoamericana, Ecuador. Email: nelsonproanos@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

La transposición completa de las grandes arterias consiste en una cardiopatía congénita cianótica con un flujo pulmonar aumentado, donde la aorta se origina en el ventrículo derecho y el ventrículo izquierdo se encuentra irrigado por la arteria pulmonar, esto genera una discordancia ventrículo-arterial. Esto es incompatible con la vida, por lo cual es necesario para su supervivencia inmediata que presente un corto circuito bidireccional como lo es el conductor arterioso permeable, una comunicación interauricular, interventricular, o un foramen oval (1). Esta es la cardiopatía congénita cianógena más frecuente y corresponde entre el 6% al 10% de todas las cardiopatías congénitas de los países desarrollados. Presentando un predominio en hombres con un 3:1 de diferencia a mujeres (2).

Durante años, previo a las técnicas quirúrgicas, esta patología era la responsable en una quinta parte de las muertes cardiacas dentro de la infancia. No se conoce el factor específico que produzca esta enfermedad, pero se ha relacionado con el alto consumo de alcohol de las madres, la presencia de diabetes durante el embarazo y la desnutrición (3).

Una de las características más importantes dentro de los estudios es la descripción anatómico- funcional del ventrículo izquierdo, pues una vez que pierde su forma elíptica se contraindica la realización de la cirugía Janete o Switch arterial y, a su vez, se debe realizar técnicas de reentrenamiento del ventrículo (4).

El 96% de los pacientes tienden a presentar situs solitus y levocardia de los cuales el 75% presenta anomalías mayores, las mismas que se asocian a diferentes comunicaciones. El 20% presenta comunicación interventricular que, en su mayoría es de tipo cono ventricular y tan solo un 5% presenta asociación a una obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo. El 50% de los pacientes presentan ductus arterioso permeable al nacer, pero solo durante el primer año de vida, ya que la mayoría se cierra en este lapso (5).

El objetivo de este caso clínico es dar a conocer la eficacia de la cirugía de Janete y como la misma

ayuda a la supervivencia de los pacientes que la presentan, debido a que sin la intervención quirúrgica la tasa de mortalidad es casi el 100%. La cirugía de Janete posee una tasa de supervivencia del 83% según lo reporta la Congenital Heart Surgeons Society, siendo la misma de gran utilidad al momento de buscar una alta tasa de supervivencia. (3).

ANALISIS DEL CASO

Recién nacido a término de 38 semanas de gestación, sexo masculino, con peso de 3,5 kg, talla de 46 cm, Apgar 5/7 que requirió maniobras avanzadas de reanimación sin presentar mejoría, por lo cual, es intubado y refirió al hospital general.

Por la sospecha de alteraciones cardiacas, se realiza ecocardiograma con diagnóstico presuntivo de transposición de grandes arterias debido a la falta de estudios de imagen es transferido a centro de tercer nivel para su manejo.

Antecedentes prenatales: Madre 26 años G2 A0, C2, HV2, pre eclampsia al tercer mes de embarazo tratada con amlodipino, seis ecografías obstétricas con reporte normal en las mismas. Recibió aspirina, hierro y ácido fólico. No presentó exposición a radiación ni toxico durante la gestación. El dato a destacar es la consanguinidad de los padres, que eran primos en primer grado.

Se realiza ecocardiograma (Figuras 1, 2 y 3) que reporta:

Situs solitus abdominal y atrial, en levocardia. Concordancia aurícula-ventricular modo perforado. Discordancia ventrículo - arterial (la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo y la aorta del ventrículo derecho.) Septum interatrial con defecto tipo ostium secundum de 3.7x4.1mm con cortocircuito de izquierda a derecha. Septum interventricular integro. Se evidencia presencia de conducto arterioso permeable con cortocircuito predominantemente de izquierda a derecha de 3.5mm de diámetro. Función sistólica biventricular conservada. Masa del ventrículo izquierdo de 53.7gr/m2sc.

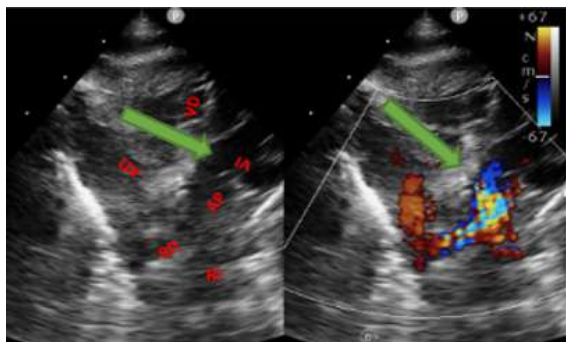


Figura 1. Corte subxifoideo de cuatro cámaras: donde se ve que del ventrículo izquierdo sale un vaso que se bifurca por lo que se trata de la arteria pulmonar.

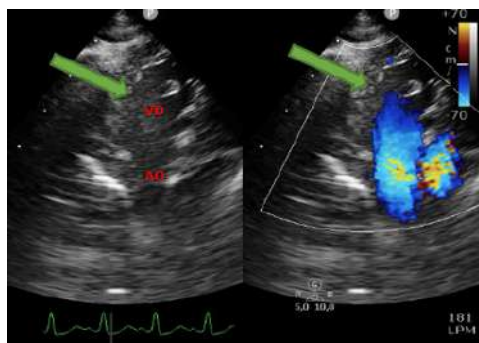


Figura 2. Corte de cuatro cámaras donde vemos que del ventrículo derecho sale un vaso que no se bifurca tratándose de la aorta.

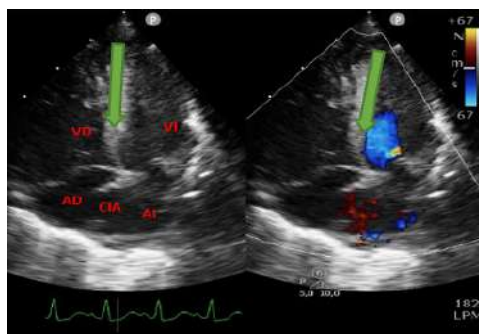


Figura 3. Corte cuatro cámaras apicales: se ven las cuatro cavidades normalmente conectadas y un defecto en el tabique inter atrial que permite la mezcla de sangre y que permite que el paciente este vivo.

Tras ser valorado por el servicio de cardiología pediátrica, neonatología y cirugía cardiotorácica pediátrica, se decidió resolución quirúrgica urgente por el estado de la paciente. El cuadro que el paciente presentó fue: una transposición de grandes vasos, comunicación interauricular ostium secundum, persistencia del conducto arterioso, hipertensión pulmonar severa.

En la intervención quirúrgica se realizó: 1) Una pericardiotomía en T; 2) Circundaje de venas cavas; 3) Jaretas de Aorta; 4) Jaretas auriculetta derecha para cava superior e inferior; 5) Jaretas para Cardioplegia anterógrada; 6) Tres aspiraciones: Pericardio- Aorta ascendente para la raíz; 7) Cardiotomía en aurícula izquierda; 8) Se procedió a disecar la Aorta, Ductus arteriosos, Arteria pulmonar y sus dos ramas; 9) Circulación extracorpórea en la cual coloco Clamp de aorta, cierre de cavas y cierre de ductus arterioso; 10) Se realizó Cardioplegia Custodiol y parada cardiaca, con hipotermia a 32oC.

Se ejecuta cirugía de Jatene con reconstrucción de arteria aortica y pulmonar que consistiría en sección de aorta, disección de botones de ostium coronario izquierdo y derecho de 3 mm de diámetro, sección de arteria pulmonar sobre válvulas, se efectúa reimplante de coronarias en el cabo proximal de la pulmonar. Se llena espacio de la extracción de los botones con parche de pericardio bovino san Jude. Anastomosis del cabo pulmonar hacia la aorta distal ascendente, anastomosis del cabo aórtico hacia el tronco de la arteria pulmonar, luego auriculotomía derecha y cierre de comunicación interauricular con parche de pericardio bovino. Se procede a subir la temperatura a 37 grados y desclapeo aórtico. Se administra una ampolla de protamina y cierre de aurícula derecha. Sale del arrastro miocárdico sin realizar descargas. El tiempo de circulación extracorpórea fue de 2 horas y 25 minutos. Complicaciones quirúrgicas: Hemostasia en sitios de canulaje.

Manejo postoperatorio

Paciente ingresa a la unidad de cuidados intensivos hemodinámicamente inestable, con apoyo de adrenalina a 0.01mcg/kg/min + milrinona 0.5mcg/kg/min en infusión continua, dobutamina a 20mcg/kg/min.

Sedoanalgesia: Midazolam a dosis de 12mcg/kg/min, Rocuronio a dosis de 0.1 mcg/kg/min, Fentanilo a 2mcg/kg/min.

Se realiza exámenes complementarios. Estudio de imagen postoperatoria (Figuras 4 y 5).

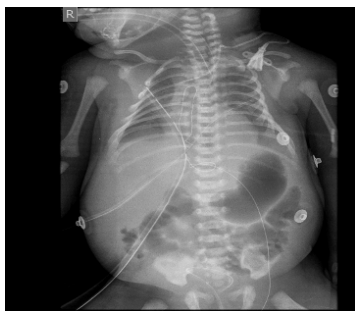


Figura 4. Radiografía torácica del paciente: Tubo endotraqueal a 4 mm de la carina, CP infiltrado intersticio alveolar bilateral. TTD y TTI. Catéter venoso central en vena cava superior. Sonda gástrica a nivel sub-diafragmático, tubo de tórax (TT)



Figura 5. Corte de cuatro cámaras: concordia ventrículo arterial. Se puede observar como del ventrículo derecho ya sale una arteria que se bifurca siendo la arteria pulmonar.

En los exámenes complementarios del paciente, lo ha descartar es la HG: la misma que durante el preoperatorio fue de 12.7 gr/dl y en el postoperatorio inmediato fue de 6.1 gr/dl por lo cual se administró concentrado de glóbulos rojos, logrando mejorar a 10.1gr/dl. En cuanto a la creatinina la misma en el preoperatorio fue de 1.5 mg/dl la cual disminuyo durante el operatorio y en postoperatorio a pesar de presentar un clampeo estimado de dos horas y veinte y cinco minutos.

Evolución



Figura 6. Tráquea central, Campos pulmonares ventilados con adecuada expansión sin infiltrados ni consolidaciones. Hilios vasculares de grosor normal. Fondos de saco libres. Tejidos blandos sin particularidades. Densidad ósea conservada.

El retiro de tubos torácicos y endotraqueal se realizó al 7 día de la cirugía. Se suspende vasopresores por presentar estabilidad hemodinámica a niveles mínimos de fármaco. Paciente en observación con evolución favorable, al momento con requerimiento mínimo de oxígeno, y evaluado durante 14 días en el servicio, luego de valoración por el departamento de cardiología pediátrica y cirugía cardiotorácica se decide alta del paciente.

DISCUSIÓN

Las alteraciones cardiacas congénitas, son las más frecuentes en los recién nacidos, con una incidencia de 4 a 15 por cada 1000 pacientes, donde el 50% de la mortalidad en estos pacientes se presenta por estas malformaciones. Como se describe, esta patología presenta tres variables que son : tabique interventricular intacto, un defecto interventricular, y una obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, esta sea con o sin comunicación interventricular (6). Como se evidencia en el estudio realizado por Gittenberger quien establece que el 95 % de los pacientes presenta situs solitus y levocardia de los cuales un 75% de ellos presenta comunicación interauricular o interventricular acompañada de persistencia en el conducto arterioso en el 20% de los casos (7). Como es el caso del paciente, quien presentaba levocardia, comunicación auriculoventricular, disociación ventrículo arterial, defecto en el septum interatrial y persistencia del conducto arterioso permeable. En los últimos años existe varias opciones terapéuticas para mejorar supervivencia, que van desde el uso de prostaglandinas para mantener el ductus permeable, como se utilizó en el paciente, hasta poder realizar la intervención quirúrgica. Durante los últimos años se ha preferido realizar correcciones anatómicas como lo es la cirugía de Janete en lugar de los procedimientos paliativos como lo son las técnicas de corrección fisiológica de senning o mustard (8). El inicio de la atrioseptostomía atrial con balón realizada en 1996 fue un gran avance para mejorar la sobrevida de los pacientes, pasando de los cuidados paliativos a una intervención que permitía aumentar la supervivencia con buenos

resultados quirúrgicos. Debido a los resultados obtenidos se propuso la corrección anatomía (Switch arterial) realizados por Janete en 1975 con la utilización de un injerto (9).

Para poder realizar esta cirugía los pacientes deben contar con un adecuado desarrollo muscular del ventrículo izquierdo, el cual garantice la circulación sistémica. En caso de no contar con una adecuada masa ventricular se puede realizar la re-entrenar el ventrículo izquierdo mediante una banda de arteria pulmonar que aumentaría la presión y el desarrollo, a este proceso se le denomina Retraining (10).

En el instituto cardiológico de Bogotá, la mortalidad que se observó durante los 3 últimos años en un grupo de 20 pacientes fue del 10%, actualmente la tasa de mortalidad está por debajo del 5% (11). Se puede evidenciar que la tasa de mortalidad es menor del 10% en México, la cual era del 52% en el año de 1991 (12). Una comparación similar la presenta el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez el cual realizó 91 cirugías de Switch Arterial desde 1991 a 2003 con una tasa de mortalidad del 10%, y del 5 % en los últimos 5 años con la utilización del vendaje pulmonar (13).

En un estudio realizado en 155 pacientes de los cuales el 68% era varón con una media de 13 días de vida, en el cual el 64% presentaba una transposición completa de septo integro, el 46% comunicación interventricular y el 4,5% arco aórtico patológico fueron sometidos a cirugía de Switch donde la tasa de mortalidad fue del 2,9%, esto debido a complicaciones coronarias (14).

Es de gran importancia determinar el momento preciso de la cirugía, ya que algunos sugieren que realizaron antes de las tres semanas brinda una mayor tasa de éxito, esto con la consideración que el ventrículo izquierdo es capaz de tolerar la presión sistémica si se realiza antes de los 21 días de vida. Esto toma mucha discrepancia porque la mayoría de pacientes presentan un diagnóstico tardío, el cual sobrepasa los 21 días y en muchos casos los 6 meses de vida. Schidlow (15), pudo demostrar que, se realizaron 778 procedimientos durante 3 años (2010-2013) en los cuales tan solo el 11% se realizaba la intervención quirúrgica en la primera semana

y el 49% se realizó durante el primer mes de vida, el 45% se realizó durante el segundo mes y primer año de vida.

La tasa de mortalidad en la cardiopatía congénita es del 4.31% ocupando el cuarto lugar en las muertes neonatales. En nuestro País no se mantienen datos disponibles sobre la tasa de mortalidad en las cardiopatías congénitas quirúrgicas.

La tasa de mortalidad por cardiopatía congénita representa el 4.31% de las patologías en el primer año de vida, ocupando el cuarto puesto siendo esta la cuarta causa, teniendo gran concordancia con la prevalencia presentada en los países de América Latina. En nuestro País no se cuenta con datos sobre la tasa de mortalidad de cardiopatías congénitas (16).

Existen factores que predisponen a la aparición de una cardiopatía congénita, un estudio realizado en Arabia Saudita en 206 infantes diagnosticados de transposición de grandes arterias el 46% presentó casos de consanguinidad, como lo presenta el paciente del caso, quien era hijo de padres con consanguinidad en primer grado (17).

CONCLUSIONES

La transposición de grandes vasos y el manejo del mismo, ha tomado un gran giro durante las últimas décadas con el descubrimiento de nuevas técnicas y perfeccionamiento de las mismas. Como es el caso de la cirugía de Janete, la misma que representa una técnica de gran utilidad por el bajo índice de mortalidad que representa. Permitiendo una oportunidad de supervivencia y de calidad de vida aceptable para los pacientes. Por lo cual es de gran importancia realizar un diagnóstico prenatal de calidad, como una intervención quirúrgica temprana.

Conflicto de intereses. Los autores declararon no tener ningún conflicto de interés personal, financiero, intelectual, económico y de interés corporativo. Se obtuvo el asentimiento informado por parte de los padres del paciente.

REFERENCIAS

1. Díaz G, Fernández O, Manrique F. Transposición completa de grandes arterias. En: Díaz G, Sandoval N, Carrillo

- G, Vélez JF (eds.). *Cardiología Pediátrica*. 1ª edición. Bogotá: McGraw-Hill; 2003. p. 600-20
2. Hoffman, JI. Y Kaplan, S. La incidencia de cardiopatías congénitas. *Revista del Colegio Americano de Cardiología*. 2002;39(12):1890-1900. doi: 10.1016 / s0735-1097 (02) 01886-7
 3. Hoř einz HZ, Glaser E, Rodewald G. Uber die Haufi gheit angeborener im hamburger sekΘ onsgut. *ZentralblaΣ für Chirurgie*. 1964; 89: 326-340
 4. Liebman, J., Cullum, L. Y Belloc, NB (1969). Historia natural de la transposición de las grandes arterias: anatomía y características de nacimiento y muerte. *Circulación*. 1969;40(2):237–262. doi: 10.1161 / 01.cir.40.2.237
 5. Jacobs, JP, Jacobs, ML, Mavroudis, C., Chai, PJ, Tchervenkov, CI, Lacour-Gayet, FG,... Quintessenza, JA. Transposición de las grandes arterias. *Revista mundial de cirugía cardíaca pediátrica y congénita*. 2010;2(1):19–31. doi: 10.1177 / 2150135110381392
 6. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, Souza LC, Neger F, Galantier M, Sousa JE. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1976 Sep;72(3):364-70. PMID: 957754.
 7. Gittenberger-de Groot A, Sauer U, Quaegebeur J. Aortic intramural coronary artery in three hearts with transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;91:566-71.
 8. Williams WG, Trusler GA, Kirklin JW, Blackstone EH, Coles JG, Izukawa T, Freedom Rodríguez Puras, M. J., Cabeza-Letrán, L., Romero-Vazquianez, M., Santos de Soto, J., RM. Early and late results of a protocol for simple transposition leading to an atrial switch (Mustard) repair. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1988 Apr;95(4):717-26. PMID: 3352307.
 9. Vera, F., Sarria, E., Ortiz, A., & Ruiz, E. Cirugía de la transposición de las grandes arterias en periodo neonatal. *Cirugía Cardiovascular*. 2021. 28(1), 3–7. doi:10.1016/j.circv.2020.10.017
 10. Sarris, G., Balmer, C., Bonou, P., Lytrivi, D., Sharland, G. Clinical guidelines for the management of patients with transposition of the great arteries with intact ventricular septum The Task Force on Transposition of the Great. *Cardiol Young* 2017. 27, 530–569. doi:10.1017/ S1047951117000014
 11. Sidi D. Complete transposition of the great arteries. En: Moller J, Hoffman J (eds.). *Pediatric Cardiovascular Medicine*. 1ª edición. Philadelphia-Pennsylvania, Churchill-Livingstone; 2000. p. 351-62.
 12. Samuel Ramírez M, Jorge L cervantes Salazar. Trasposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. *Archivos de Cardiología de México*. 2004; 74, Supl. 2: S326-S32
 13. Ramírez S. Cervantes J.L. Transposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. *Arch Cardiol Méx*. 2004; 74: S326-S329.
 14. Hosseinpour, R., Gil Fournier, M.,... Gallego, P. Morbilidad y mortalidad de los pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos mediante cirugía de corrección arterial. *Revista Española de Cardiología*. 2014;67(3):181–188. doi:10.1016/j.recesp.2013.06.024
 15. Schidlow D. Jenkins K. Gauvreau K. et al. Transposition of the great arteries in the developing world surgery and outcomes. *J Am Coll Cardiol*. 2017; 69: 43-51.
 16. INEC. “Censo poblacional de enfermedades del Ecuador,” Taller de edición INEC, Quito, Ecuador. INEC. (2016); “Prevalencia de enfermedades en la infancia, cardiopatías congénitas.
 17. Abdulrahman A, Meshari A, Mohammed A. Abdulrahman Alfarhan, Meshari Alquayt, Mohammed Alshalhoub. Risk factors for transposition of the great arteries in Saudi population. *Saudi Med J*. 2020;41(10):1054-1062. doi: 10.15537/ smj.2020.10.25418