

Cirugía de la transposición de las grandes arterias con septo ventricular íntegro

Ángel Aroca

Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto
Hospital Universitario La Paz. Madrid

La transposición simple de las grandes arterias (TGA) con septo interventricular íntegro es una cardiopatía congénita cianógena frecuente, representando un 8% de las cardiopatías congénitas. Su mortalidad sin tratamiento quirúrgico es muy elevada, siendo de aproximadamente el 45% en el primer mes, con una supervivencia al año del 10%. Tras las correcciones fisiológicas tipo Mustard o Senning prácticamente abandonadas en la actualidad, la corrección anatómica (*switch* arterial) es la intervención que, junto con la mejoría en el tratamiento pre y postoperatorio, ha llevado a los excelentes resultados en el tratamiento de los pacientes con TGA. Se revisan la fisiopatología y la clínica, los criterios diagnósticos, las técnicas quirúrgicas y los resultados en cuanto a mortalidad hospitalaria y seguimiento tardío. La corrección anatómica de la TGA es, además, el principal marcador de calidad de un programa de cirugía cardíaca neonatal.

Palabras clave: Transposición de grandes arterias. Técnica quirúrgica. Resultados.

The arterial switch operation for simple transposition of the great vessels with intact ventricular septum. Techniques and results

Transposition of the great arteries (TGA) with intact ventricular septum is a frequent cyanotic congenital heart disease that represents 8% of all congenital hearts. Its mortality without surgical treatment is very high, approximately 45% in the first month and with a 1-year survival of no more than 10%. Following physiologic correction like the Mustard or Senning operations, the anatomic correction (arterial switch) is the operation that has led, together with the improvements in pre- and postoperative care, to the excellent results in the treatment of patients with TGA. A review of pathophysiology and clinical picture, diagnostic criteria, surgical techniques and hospital and late results is performed. In addition, the anatomic correction of TGA is the main quality marker of any programme of neonatal cardiac surgery.

Key words: Transposition of the great arteries. Surgical repair. Results.

Correspondencia:
Ángel Aroca Peinado
Cirugía Cardiovascular
Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil y Unidad de Cardiopatías Congénitas del Adulto
Hospital Universitario La Paz
Paseo Castellana, 261
28046 Madrid
E-mail: aarocap@telefonica.net

Recibido 25 de junio de 2008
Aceptado 20 de julio de 2008

CONCEPTO

La D-transposición de las grandes arterias (D-TGA), según la clasificación de Van Praagh con septo interventricular íntegro (SVI), es una discordancia aislada ventriculoarterial (V-A). La aorta, en situación anterior sale del ventrículo derecho (VD). La arteria pulmonar, posterior, nace del ventrículo izquierdo (VI). En la inmensa mayoría de los casos existe un cono subaórtico bien definido y continuidad mitropulmonar. Esta definición excluye la doble discordancia atrioventricular (A-V) y V-A (transposición congénitamente corregida), los ventrículos únicos de doble entrada con vasos en D-TGA y la atresia de una válvula A-V con vasos en D-TGA.

EPIDEMIOLOGÍA

Es una cardiopatía congénita frecuente, 8% del total. La prevalencia es 2:1 para el género masculino, y mayor si hay comunicación interventricular (CIV) asociada. Constituye la primera causa cardíaca de cianosis neonatal. En cuanto a su historia natural, la mortalidad es de 45% en el primer mes y sólo sobreviven un 10% a la edad de 1 año sin intervención terapéutica.

CLÍNICA Y FISIOPATOLOGÍA

Ambas circulaciones están en paralelo. El VD recibe la sangre de retorno venoso sistémico y la envía a la aorta, en posición anterior. El VI recibe la sangre de retorno venoso pulmonar y la envía a la arteria pulmonar, en posición posterior. Esta situación condiciona cianosis grave desde el nacimiento con rápida acidosis metabólica y *shock*. Son esenciales los puntos de mezcla para garantizar la supervivencia hasta la reparación quirúrgica: el canal arterial persistente, que se mantiene abierto con prostaglandina PGE₁ y la comunicación interauricular (CIA), que si es restrictiva se ampliará con una atrioseptostomía de Rashkind en la unidad de cuidados intensivos neonatal mediante catéter-balón vía umbilical/femoral y control ecocardiográfico.

DIAGNÓSTICO

Se realiza mediante ecocardiografía. Proporciona información sobre la viabilidad del VI para la corrección quirúrgica y sobre la anatomía coronaria. El cateterismo raramente es necesario. En situaciones de TGA compleja (obstrucción izquierda por coartación de aorta o interrupción del arco aórtico) hay que valorar la realización

de resonancia magnética cardíaca para definir mejor la anatomía del arco aórtico. El diagnóstico es indicación de cirugía *per se*.

MANEJO PREOPERATORIO

Se intentará mantener al paciente extubado, con SaO₂ entre 75-85%, asegurando los puntos de mezcla, con la mínima dosis de prostaglandinas posible, incluso retirándolas para evitar edema hístico e insuficiencia cardíaca por hiperaflujo ductal. La corrección anatómica tipo Jatene o sus variantes se llevará a cabo electivamente entre el día 4-14 de vida, antes de que se pierda la preparación del VI al disminuir las resistencias vasculares pulmonares.

Entre 14 días y 1 mes, hay que individualizar el caso con control ecocardiográfico. Si el septo interventricular es recto o abomba hacia la derecha, el VI se considera preparado. En menos de 1 mes suele ser necesario rescatar el VI mediante *banding* o fístula sistémicopulmonar si se produce desaturación importante tras el primero, para unas semanas después realizar la corrección anatómica.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

Recuerdo histórico

En 1950, Blalock y Hanlon realizan la primera paliación eficaz mediante una septectomía cerrada. En 1966, Rashkind consigue el mismo objetivo para mejorar la mezcla auricular creando una CIA percutánea mediante un catéter-balón que se introdujo por el foramen oval. Las primeras reparaciones «fisiológicas» intraauriculares corresponden a Senning en 1959, y a Mustard en 1964. En 1964, Van Praagh propone la nomenclatura D-TGA. En 1975, Jatene¹ realiza la primera corrección anatómica (*switch* arterial) en un caso de D-TGA + CIV (el VI mantuvo la preparación al estar a presión sistémica). En 1983, Castañeda² lleva a cabo la primera reparación en periodo neonatal de una D-TGA con septo íntegro en Boston. Durante esa década la intervención por él propuesta constituiría el manejo electivo de esta cardiopatía, en detrimento de las correcciones auriculares.

Las correcciones fisiológicas auriculares

Las intervenciones de Senning y Mustard (Fig. 1) son utilizadas rutinariamente hasta la década de 1990. Tienen una mortalidad hospitalaria del 8,5% (escala de riesgo quirúrgico RACHS-1)³. En la actualidad están

Parche ampliación
 Neo AI

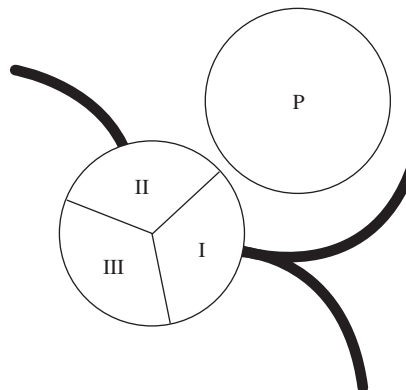


Figura 2. Patrón anatómico más frecuente de la DTGA.

A

Parche de Mustard

Figura 1. Técnica de Mustard (cortesía de F. Villagrà).

abandonadas excepto en la reparación de la doble discordancia A-V y V-A (transposición de grandes arterias congénitamente corregida), que combina una corrección auricular con corrección anatómica (*switch* arterial). Ambas dejan el VD como sistémico debajo de la aorta, lo que acaba originando disfunción ventricular. Ambas desencadenan importante morbilidad arrítmica auricular, en más del 50% de los pacientes en seguimiento a largo plazo. Anatómicamente hablando, las lesiones residuales más importantes son la obstrucción de venas pulmonares en el caso de la operación de Senning, y la del túnel de cavas en la operación de Mustard.

La corrección anatómica (*switch* arterial)

Tiene como objeto la restauración anatómica de la cardiopatía y, en consecuencia, también la fisiología normal, volviendo a relacionar cada ventrículo con su arteria. El caso anatómico estándar (Fig. 2) presenta la aorta anterior o anteroderecha y la pulmonar posterior o posteroizquierda, y dos arterias coronarias con el siguiente patrón: la coronaria izquierda nace del seno I y da la arteria descendente anterior y la circunfleja; la coronaria derecha nace de seno II. Los senos I y II son adyacentes a los senos anteriores de la válvula pulmonar nativa. La cirugía se realiza mediante circulación extracorpórea (CEC) con canulación bicava e hipotermia moderada (26-30 °C), pinzado aórtico y parada cardíaca cardiopléjica.

C

Figura 3. Técnica quirúrgica. **A:** corazón en DTGA. Aorta nace anterior de VD. **B:** sección de arterias y maniobra de Lecompte. **C:** anastomosis botón coronario a neoaorta. **D:** neopulmonar con parche posterior de pericardio autólogo.

Descripción de la técnica quirúrgica

Se procede a la exploración del patrón coronario (Figs. 3 A-D), disección de la aorta, del canal arterial, de la arteria pulmonar y ramas principales hasta la bifurcación de las ramas lobares. Inicio de CEC, oclusión y sección ductal, pinzado aórtico y parada cardíaca cardiopléjica. Se practica una atriotomía derecha y drenado de cavidades izquierdas por la CIA. Posteriormente, se practica transección de las dos grandes arterias y la maniobra de Lecompte, dejando la neoaorta posterior y suturando su pared posterior para estabilizar los vasos. Si existe CIV asociada (20-30% de las TGA) se cierra en este momento, por vía tricúspide o pulmonar (las más frecuentes son las conoventriculares con o sin mala alineación del septo infundibular). Resección de los ostia coronarios de la raíz aórtica nativa (Fig. 4).

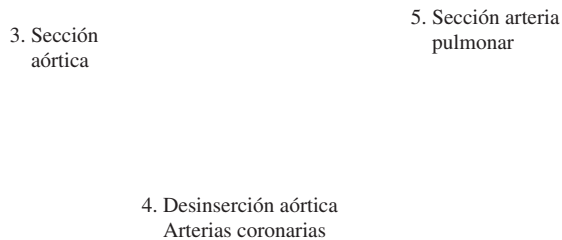


Figura 4. Técnica de Jatene (cortesía de F. Villagrà).

La reconstrucción de la neoaorta se lleva a cabo de la siguiente forma:

- Translocación de los ostia coronarios con doble *trapdoor* a los senos anteriores de la pulmonar nativa.
- Sutura de la pared anterior de la neoaorta.

Reconstrucción de la neopulmonar⁴ mediante un único parche de pericardio autólogo sin tratar, al que se resuspende la comisura posterior de la neoválvula pulmonar (Fig. 5). Cierre de la CIA, despinzado aórtico, sutura de la atriotomía derecha, colocación de catéter auricular izquierdo y finalización de CEC. Se inicia ultrafiltración modificada (MUF) y se valora si se puede cerrar el tórax.

Variantes y soluciones técnicas

- Para la práctica de *trapdoor*, es necesaria una incisión en «J» en la raíz de la neoaorta para conseguir una mayor rotación del botón coronario al trastocarlo y evitar tracciones o acodamientos.
- Implantación directa de los botones coronarios mediante orificios practicados con sacabocados en neoaorta y parches independientes para la neopulmonar. Esta técnica es más conservadora con la raíz de la neoaorta pero quizá más insegura con la válvula y las anastomosis coronarias.
- Situaciones de coronaria única⁵/coronaria intramural⁶: sutura a la neoaorta sin movilización del botón coronario, con parche de ampliación de pericardio, etc.



Figura 5. Técnica de Jatene (cortesía de F. Villagrà).

- Derivación con subclavia en caso de «rescate coronario».

POSTOPERATORIO

Se inicia perfusión estándar de dopamina 5-10 µg/kg/min, milrinona 0,4-0,8 µg/kg/min y bloqueo α mediante urapidilo. Las entradas de líquidos deben restringirse al 50% de las necesidades basales. Si la diuresis es inferior a 1-1,5 ml/kg/h a pesar de furosemida en perfusión IV, debe iniciarse diálisis peritoneal. El dato hemodinámico más importante es la presión auricular izquierda (PAI), que debe mantenerse entre 5-8 mmHg. La TA sistólica oscilará entre 50-60, con medias de 40 mmHg las primeras 24 h. La TA sistólica superior a 70-80 mmHg es contraproducente, al poder ocasionar distensión de VI, insuficiencia mitral, edema pulmonar y aumento del sangrado. Se realizarán gasometrías arteriales y venosas horarias durante las primeras 6 h, incluso con el paciente estable, para espaciarlas posteriormente.

RESULTADOS

Hospitalarios

La reparación de la D-TGA con septo intacto es el principal marcador de calidad de un programa de cirugía cardíaca neonatal. Exige esfuerzo y coordinación por

parte de cirugía cardíaca, cardiopediatría, neonatología, anestesiología y reanimadores postoperatorios. Son numerosas las vías clínicas que logran estancias hospitalarias de 7-10 días tras la intervención.

La mortalidad hospitalaria es, según la escala RA-CHS-1⁷, del 8,5% (categoría 3). La principal causa de muerte es la disfunción VI, aguda o subaguda, consecuencia de algún defecto técnico en la translocación coronaria. En algunas «instituciones de bajo riesgo para la corrección anatómica», la mortalidad está entre el 2-7%, sin incrementarla la presencia de CIV asociada⁸.

Son factores de riesgo cardíacos que aumentan la mortalidad hospitalaria:

- Toda la coronaria izquierda o alguna de sus ramas nace del seno II, y especialmente si en esta situación se hace anterior pasando entre las dos grandes arterias.
- Presencia de CIV múltiples u otra anomalía cardíaca mayor asociada (coartación o interrupción del arco aórtico).

Los factores extracardíacos son:

- Presencia de otra malformación congénita mayor, prematuridad, peso inferior a 2,2-2,0 kg.

Tardíos

Durante el seguimiento a largo plazo, la mayoría de pacientes se encuentran asintomáticos y sin medicación, pero precisarán revisiones cardiológicas de por vida. La supervivencia a 10 años en las «instituciones de bajo riesgo», incluida la mortalidad hospitalaria, es superior al 90%, con fracción de eyección del VI normal.

La complicación más frecuente es la estenosis pulmonar, de resolución hemodinámica o quirúrgica (entre el 2-5% necesitarán reintervención quirúrgica en los primeros 10 años). Otras lesiones residuales a 5-10 años son la insuficiencia aórtica con o sin dilatación de la raíz, que es inexistente o trivial en el 60%, leve en el 35% y moderada-grave en un 5%. Es previsible que con el paso del tiempo esta secuela empeore, pues es, al fin y al cabo, una raíz pulmonar la que queda como neoarteria sistémica. En controles angiográficos tardíos aparecen oclusiones o estenosis coronarias en asintomáticos entre el 3-8%. Las arritmias supraventriculares, a diferencia de las correcciones auriculares, se observan sólo en el 3% (Tabla I).

TABLA I. COMPARACIÓN DE RESULTADOS ENTRE TÉCNICAS

	Auriculares	Anatómica
Mortalidad prerreparación	10%	Casi 0%
Mortalidad hospitalaria	8,5%	8,5%
Supervivencia	80% a 20 años*	> 90% a 10 años
Disfunción VI	Sí	No
Arritmias	> 50% a 20 años	3% a 10 años
Lesión residual	Sí	Sí
Alta definitiva	Nunca	Nunca

*Sin contemplar la mortalidad prerreparación.

CONCLUSIÓN

La corrección anatómica ha mejorado significativamente la supervivencia inicial y tardía de la D-TGA simple, además de la calidad de vida de nuestros pacientes. Consideramos más apropiado el término reparación, pues tampoco consigue en todos los casos la curación de la lesión, al existir lesiones residuales y secuelas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jatene AD, Fontes VF, Paulista PP, et al. Anatomic correction of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1976;72:364-70.
2. Castañeda AR, Norwood WI, Jonas RA, Colon SD, Sanders SP, Lang P. Transposition of the great arteries and intact ventricular septum: anatomical repair in the neonate. *Ann Thorac Surg.* 1984;38:438-43.
3. Jenkins KJ, Gauvreau K, Newburger JW, Spray TL, Moller JH, Iezzoni LI. Consensus-based method for risk adjustment for surgery for congenital heart disease. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123:110-8.
4. Planche C, Lacour-Gayet F, Serraf A. Arterial switch. *Pediatric Cardiol.* 1998;19:297-307.
5. Scheule AM, Zurakowski D, Blume ED, et al. Arterial switch operation with a single coronary artery. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;123:1164-72.
6. Asou T, Karl TR, Pawade A, Mee RBB. Arterial switch: translocation of the intramural coronary artery. *Ann Thorac Surg.* 1994;57:461-5.
7. Al-Radi OO, Harrell FE Jr, Caldarone CA, et al. Case complexity scores in congenital heart surgery: a comparative study of the Aristotle Basic Complexity score and the Risk Adjustment in Congenital Heart Surgery (RACHS-1) system. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007;133:865-75.
8. Sarris GE, Chatzis AC, Giannopoulos MN, et al. The arterial switch operation in Europe for transposition of the great arteries: a multi institutional study from the Europe Congenital Heart Surgeons Association. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006;132:633-9.