

Multimed 2018; 22(1)

ENERO-FEBRERO

CASO CLÍNICO

**UNIVERSIDAD DE CIENCIAS MÉDICAS GRANMA
POLICLÍNICO DOCENTE BAYAMO OESTE**

**Transposición de grandes vasos asociada a una
coartación aórtica preductal en el feto: Presentación
de un caso**

**Transposition of large vessels associated with a preductal
aortic coarctation in the fetus. Presentation of a case**

**Esp. MGI Yoadis Martínez Fonseca,¹ Esp. Cardiol. Luis Germán Ramírez
Domínguez.¹¹**

¹ Policlínico Docente Bayamo Oeste. Bayamo. Granma, Cuba.

¹¹ Centro Provincial de Genética Médica. Bayamo. Granma, Cuba.

RESUMEN

La transposición de grandes vasos es un defecto cardíaco que ocurre en el cual la aorta y la arteria pulmonar, están intercambiados (transpuestos). Se presenta el caso clínico de una gestante, de 22 semanas, que en el ultrasonido de pesquisa realizado en su área de salud se sospechó la presencia de vasos transpuestos, que fue concluido en el Centro Provincial de Genética Médica como una transposición de grandes vasos asociada a una hipoplasia tubular del arco aórtico. El informe anatomopatológico confirmó el diagnóstico asociado con una coartación aórtica preductal en el feto. Los dos defectos constituyen cardiopatías infrecuentes, pero la asociación de estas dos entidades es aún más rara, lo que reduce el índice de supervivencia. Este estudio mostró la presencia de un vaso hipoplásico, de donde se originan los vasos del cuello y que se corresponde con la aorta ascendente. A su vez se evidenció, que la arteria aorta y pulmonar en vez de entrecruzarse se encontraban en paralelo. El diagnóstico temprano de estas entidades permitió

brindar un adecuado asesoramiento genético a la pareja que optó por la terminación voluntaria del embarazo.

Palabras clave: embarazo, cardiopatías congénitas, diagnóstico prenatal.

ABSTRACT

The transposition of large vessels is a cardiac defect that occurs in which the aorta and the pulmonary artery are exchanged (transposed). We present the clinical case of a pregnant woman, of 22 weeks, who in the ultrasound of screening carried out in her health area suspected the presence of transposed vessels, which was concluded in the Provincial Center of Medical Genetics as a transposition of associated large vessels to a tubular hypoplasia of the aortic arch. The anatomopathological report confirmed the diagnosis associated with a preductal aortic coarctation in the fetus. The two defects are infrequent heart diseases, but the association of these two entities is even more rare, which reduces the survival rate. This study showed the presence of a hypoplastic vessel, from which the vessels of the neck originate and which corresponds to the ascending aorta. At the same time, it was evidenced that the aorta and pulmonary arteries, instead of crossing over, were in parallel. The early diagnosis of these entities allowed to provide an adequate genetic counseling to the couple who opted for the voluntary termination of the pregnancy.

Key words: pregnancy, congenital cardiopathies, prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones cardíacas son los defectos congénitos graves que con mayor frecuencia no se detectan en un ultrasonido obstétrico de rutina, es por ello que el papel del ultrasonografista en los programas de pesquiasaje constituye la vía más útil en el diagnóstico prenatal de las cardiopatías congénitas.^{1,2}

La transposición completa de las grandes arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita 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), (discordancia ventrículo-arterial). Con esto, las circulaciones pulmonares y sistémicas, en lugar de estar conectadas en serie, se encuentran en paralelo.³⁻⁵ No se conoce actualmente un factor etiológico específico; sin embargo, es más frecuente en hijos de madres diabéticas, en madres con alto consumo de alcohol o en madres desnutridas; en contraste, la

ingesta de ácido fólico por las madres se ha asociado con una modesta reducción del riesgo para TGV. Asimismo, la TGV constituye una de las causas más frecuentes de cianosis en los recién nacidos.⁵⁻⁷ Esta cardiopatía no suele asociarse a anomalías cromosómicas y el pronóstico y la supervivencia del recién nacido dependen en mayor medida que en otras cardiopatías del diagnóstico prenatal de la misma,² sólo un 10 % de los casos se asocia con anomalías cromosómicas visibles con técnicas convencionales. Alrededor del 2 - 3 % pueden estar causadas por factores ambientales físicos o químicos, enfermedades maternas como la diabetes, el lupus o la fenilcetonuria, fármacos, drogas o agentes infecciosos como la rubeola. Por esto se recomiendan controles periconcepcionales poblacionales que reduzcan en la medida de lo posible la exposición a esos factores. 1, 3,8

Se trata de los defectos congénitos no cromosómicos más prevalentes, más que los defectos en las extremidades, sistema urinario o nervioso. La incidencia de las cardiopatías congénitas estimada en 6 - 7 casos/1.000 nacidos vivos ha ido aumentando de manera progresiva en sus cifras hasta considerarse aproximadamente en 12 - 14 casos/1.000 nacidos vivos. La explicación se basa en la mayor capacidad diagnóstica de las mismas por el aumento de las habilidades técnicas y profesionales.

La incidencia varía entre el 0.02 al 0.05 % de todos los nacidos vivos y corresponde del 7 al 8 % de todas las cardiopatías congénitas. Es más frecuente en los varones con una proporción de 2:1. En 20 % de los casos se asocia con una comunicación interventricular y cuando se asocia con otras anomalías, como las de arco aórtico o estenosis pulmonar, recibe la denominación de transposición compleja.^{4,9} En el 75 % de los casos es una lesión aislada asociada a un foramen oval permeable con *ductus* arterioso patente (transposición simple). En aproximadamente 20 % de los casos se asocia a comunicación interventricular y cuando se asocia a otras anomalías como las de arco aórtico, estenosis pulmonar, recibe la denominación de transposición compleja.^{10,11}

Por lo general, la sangre que retorna al corazón procedente del cuerpo pasa del ventrículo derecho a los pulmones a través de la arteria pulmonar. Ahí se oxigena y regresa al ventrículo izquierdo del corazón. Luego, la sangre oxigenada se bombea del ventrículo izquierdo hacia el cuerpo a través de la aorta. En la TGA, la sangre que retorna del cuerpo no pasa por los pulmones y vuelve directamente al cuerpo.

Esto ocurre porque las principales conexiones están invertidas. La arteria pulmonar, que normalmente transporta la sangre pobre en oxígeno del ventrículo derecho del corazón a los pulmones, ahora nace del ventrículo izquierdo y transporta la sangre oxigenada que vuelve de los pulmones de vuelta a los mismos. La aorta, que normalmente transporta sangre del ventrículo izquierdo del corazón al cuerpo, ahora nace del ventrículo derecho y transporta la sangre pobre en oxígeno de vuelta al cuerpo. El resultado de esta transposición de las dos arterias es que la sangre que bombea el corazón al cuerpo tiene menor cantidad de oxígeno. ^{4, 6, 9,12}

En las últimas tres décadas, se ha producido un incremento en la supervivencia de estos pacientes debido, principalmente, al progreso en el diagnóstico por ecocardiografía fetal y neonatal, la amplia utilización de la prostaglandina E1 y el avance en los aspectos técnicos en las unidades cardioquirúrgicas. ¹ La cirugía de elección es por medio de la técnica de Jatene, que se practica desde mediados de la década de los años 70 en otras latitudes. Actualmente la operación de Jatene se realiza virtualmente por cada cardiócirujano a nivel mundial. ^{1, 4, 10,13} Debido a lo anteriormente expuesto y por la precocidad e integralidad en su diagnóstico reportamos este caso que evidencia la importancia del conocimiento de las estructuras anatómicas del corazón fetal.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso previo consentimiento de la pareja para la descripción de las características clínicas y la información de los resultados de las pruebas de diagnóstico prenatal, así como para mostrar las imágenes ecocardiográficas del paciente.

Gestante de 20 años de edad, con antecedentes de salud, piel blanca, soltera, con antecedentes obstétricos: 3 gestaciones, 0 partos y 2 abortos, provocados, con embarazo planificado y control prenatal adecuado, sin complicaciones y clasificada de bajo riesgo obstétrico durante la evolución de su embarazo. La paciente negó antecedentes familiares de interés, se evaluó de bajo riesgo genético, no existió ingestión de medicamentos con efecto teratogénico, ni de bebidas alcohólicas, no manifestó padecimiento de hipertermia ni exposición a radiaciones, no tenía antecedentes de consanguinidad. El estudio ecocardiográfico pre- y posnatal se realizó con equipo de fabricación japonesa donde se utilizaron transductores de 3 y 5 MHz. La edad gestacional propuesta como la más apropiada para realizar la exploración transabdominal se sitúa entre las semanas 18 y 20, pues en el inicio

del segundo trimestre la ventana acústica resulta óptima para alcanzar una elevada confiabilidad diagnóstica. En este caso se trató de un feto con *situs solitus* al estar la aurícula anatómicamente derecha a la derecha, a su vez la aorta estaba situada a la izquierda y la vena cava inferior a la derecha y algo más anterior. La vista ecocardiográfica de cuatro cámaras, se considera por muchos como la vista básica de la ecocardiografía prenatal y debe ser evaluada en cuatro elementos fundamentales: estructura, tamaño, posición y función. En el caso no existieron alteraciones en la vista de las cuatro cámaras. Otras vistas importantes para establecer este diagnóstico son las de tractos de salida de ventrículo izquierdo y derecho y la de tres vasos.

En la figura 1 se visualiza un vaso hipoplásico, de donde se originan los vasos del cuello y que se corresponde con la aorta ascendente que sale del ventrículo anatómicamente derecho en posición anterior. En la TGV, la arteria aorta y pulmonar en vez de entrecruzarse se encuentran en paralelo, porque existe una discordancia ventrículo arterial, afectaba las estructuras del corazón tanto en su fisiología como en su morfología. En esta anomalía la mayoría de las veces la arteria aorta sale del ventrículo derecho y en una posición cefálica, derecha y anterior al tronco de la pulmonar, el cual emerge del ventrículo izquierdo y ocasiona una circulación en paralelo.



Fig. 1. Vista ecocardiográfica de tracto de salida del ventrículo derecho de donde se origina la aorta ascendente. Ao- aorta; Vd- ventrículo derecho.

En la figura 2 se visualiza la arteria pulmonar de mayor diámetro con salida del ventrículo anatómicamente izquierdo, en posición posterior.



Fig. 2. Vista ecocardiográfica de tracto de salida del ventrículo izquierdo de donde se está originando la arteria pulmonar (obsérvese el mayor diámetro de la arteria pulmonar). VI- ventrículo izquierdo, P- arteria pulmonar.

En la figura 3, se observa una alineación anormal de los vasos. Esto se presenta cuando los vasos no están ubicados en línea recta, pero su orden de izquierda a derecha se encuentra preservado. Esta alineación anormal se observa con mayor frecuencia por el desplazamiento anterior de la aorta ascendente con o sin desplazamiento de la arteria pulmonar. De izquierda a derecha, arteria pulmonar, aorta y cava superior derecha. En esta figura, observamos que la arteria pulmonar muestra un aumento del diámetro y una arteria aorta ubicada ligeramente más anterior.



Fig. 3. Vista ecocardiográfica de los tres vasos.

La utilización del Doppler color es recomendable en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas (figura 4). Desde el punto de vista técnico debemos utilizar una caja de color lo más pequeña posible que permita ver la estructura deseada. En este caso nos permitió confirmar la salida de la arteria aorta del ventrículo derecho.



Fig. 4. Imagen Doppler color.

En la figura 5 se observa disminución del calibre del arco aórtico después del tronco braquiocefálico y sobretodo post-subclavia izquierda. También se visualiza el *ductus* conectado a la aorta descendente (ver flecha).

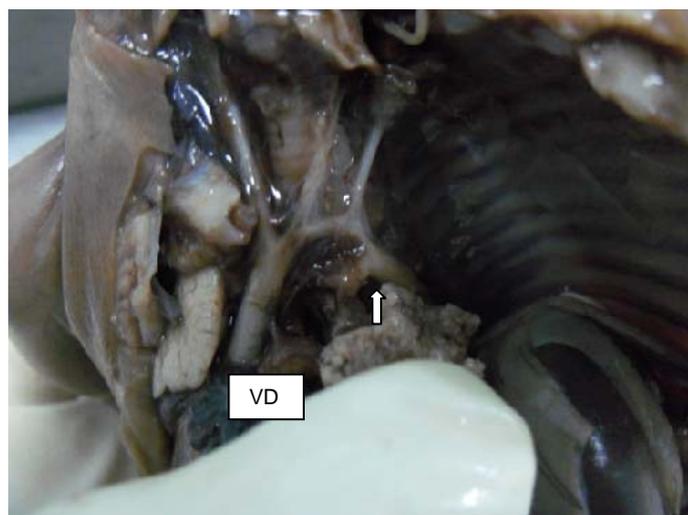


Fig. 5. Pieza anatómica de los grandes vasos y el arco aórtico. La necropsia confirmó el diagnóstico de sospecha.

DISCUSIÓN

En la actualidad no existe ninguna duda sobre el valor del estudio de las vistas ecocardiográficas fetales en la búsqueda de sospecha de las cardiopatías congénitas, las cuales junto a las demás vistas antes mencionadas y el uso de otras modalidades como el Doppler y el modo M han permitido el estudio integral del corazón fetal y han sentado pautas en el tratamiento intraútero de diversas entidades por ella diagnosticadas, como consecuencia se produce el advenimiento de la denominada cardiología fetal.²

El diagnóstico ecocardiográfico de la TGV se basa en una secuencia anatómica. El aparato cardiovascular fetal se evalúa morfológicamente mediante la ecocardiografía 2D, con el aporte adicional de la técnica Doppler y codificación en color.

El diagnóstico diferencial lo hicimos con el ventrículo derecho de doble salida (VDDS), el ventrículo izquierdo de doble salida y la transposición corregida anatómicamente, donde en esta última existe una conexión ventrículo arterial discordante en teoría, no existen anomalías funcionales, pero desafortunadamente muchos casos se asocian con defectos intracardíacos, anomalías de la conducción AV y arritmias. Las lesiones asociadas ocurren en alrededor del 90 % de los casos, las más frecuentes incluyen defecto del tabique interventricular, obstrucción al tracto de salida del VI, insuficiencia valvular en el 30 % de los pacientes, y tanto la válvula morfológicamente tricúspide como, en ocasiones la mitral pueden cabalgar sobre el septo interventricular.^{8, 11, 14} La obstrucción aórtica por coartación y la interrupción del arco aórtico son anomalías asociadas raras en los casos de TGA con septo íntegro, pero se presentan con una frecuencia del 7-10 % en las TGA con CIV.⁹ En este reporte la malformación asociada más frecuente fue la CIV, sólo en el caso que presentamos se sospechó la presencia de una hipoplasia tubular del arco aórtico como malformación asociada.

Aproximadamente la mitad de los pacientes con TGV no tienen otras malformaciones cardíacas, lo que se denomina TGV simple. El resto es la denominada TGV compleja, en la que hay otras malformaciones concomitantes, como sucede en el caso que presentamos.

En la vista ecocardiográfica de los 3 vasos se observó una alineación anormal de los vasos, y en los tractos de salidas visualizamos la aorta que sale del ventrículo más anterior, con hipoplasia de la misma a nivel tubular, y la arteria pulmonar con salida del ventrículo más posterior. El estudio anatomopatológico confirmó la presencia de una TGV, asociada con una coartación aórtica.

Con el desarrollo y la experiencia adquirida con la ecocardiografía fetal, en el momento actual un alto porcentaje de este tipo de cardiopatías se diagnostican en el feto en los primeros meses de su desarrollo en el útero.¹⁵ Este adelanto en el conocimiento del diagnóstico de la cardiopatía representa una serie de ventajas como: proporciona una información a los padres, sobre el tipo de cardiopatía que padecerá el niño después del nacimiento y sus consecuencias; desde este momento la embarazada se atenderá en un centro especializado en cardiología y cirugía cardíaca pediátrica donde se establecerán unos controles del desarrollo fetal y se definirá el tipo de parto cuando ya haya finalizado el proceso del embarazo. Desde este momento se establece una coordinación y comunicación entre las especialidades de obstetricia, neonatología, cardiología y cirugía cardíaca. Este procedimiento de diagnóstico y sus consecuencias sobre el parto y sobre la coordinación de las diferentes especialidades ha mejorado significativamente la situación clínica preoperatoria, así como la morbilidad y mortalidad operatoria.⁴

La relevancia del presente reporte, radica en la importancia del tratamiento de estas enfermedades en instituciones de referencia con un equipo multidisciplinario; además de resaltar la importancia del diagnóstico prenatal, que puede mejorar pronóstico y sobrevida.

CONCLUSIONES

La detección prenatal de la TGV es un factor pronóstico tanto en mortalidad como en morbilidad. La transposición de grandes vasos asociada con una coartación aórtica son entidades muy infrecuentes, el diagnóstico temprano de estas enfermedades permite brindar un adecuado asesoramiento genético a la pareja lo que les permite optar por la terminación voluntaria del embarazo o por la continuidad del mismo con una intervención médica adecuada postnatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Turón Viñas A, Riverola de Veciana A, Moreno Hernando J, Bartrons 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 Nov 2017]; 67(2):114–9. Disponible en:

<http://www.revespcardiol.org/es/caracteristicas-evolucion-transposicion-degrandes-vasos/articulo/90267571/>.

2. García Guevara C, Savio 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 Jul 2017]; 42(4). Disponible en:

http://www.fac.org.ar/1/revista/13v42n4/art_revis/revis01/guevara.php.

3. Transposición de grandes arterias [Internet]. 2013 [citado 25 Nov 2017].

Disponible en:

<http://campus.usal.es/~ogyp/Clases%20teoricas%202012%202013/Cardiologia/TGA.012.pdf>.

4. García Hernández HA, Castelló Magallanes RJ, Lupercio Macías SM, Contreras Peregrina MR, Medina Andrade Ma. Corrección temprana de transposición de grandes vasos: reporte de un caso y revisión de la literatura. Rev Med MD [Internet]. 2016 [citado 15 Nov 2017]; 7(4):280-4. Disponible en:

<http://www.medigraphic.com/pdfs/revmed/md-2016/md164n.pdf>.

5. Alba Espinoza C. Trasposición completa de las grandes arterias. Evidencia Médica e Investigación en salud [Internet]. 2013 [citado 16 Nov 2017]; 6 (2): 55-58.

Disponible en: <http://www.medigraphic.com/pdfs/evidencia/eo-2013/eo132d.pdf>.

6. Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF. Cyanotic congenital heart lesions. In Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 20th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016.p.

7. Bernstein D. Cyanotic congenital heart disease. In Kliegman RM, Stanton BF, St Geme JW, Schor NF, eds. Nelson Textbook of Pediatrics. 20th ed. Philadelphia: Elsevier; 2016.p.

8. Lozada Á, Forero C, Moreno C, Valbuena H, Sánchez J, Riveros J, *et al*. Anomalías cardiovasculares: transposición de grandes vasos con discordancia ventrículo-arterial y sus características anatómicas [Internet]. 2015 [citado 28 Oct

2017]. Disponible en:

<http://transpograndesvasos.blogspot.com/2015/05/anomalias-cardiovasculares.html>.

9. Gil Fournier M, Álvarez A. Trasposición de grandes arterias. Capítulo 26. Sociedad Española de Cardiopediatría [Internet]. [citado 05 Jul 2017]. Disponible en: http://www.secardioped.org/readcontents.php?file=webstructure/lp_cap26.

10. Vera L, Bautista F, Castañeda E, Arboleda M. Tratamiento quirúrgico de la trasposición de grandes arterias y factores asociados con la mortalidad. Rev Med Hered [Internet]; 2013 [citado 04 Sep 2017]; 24: 192-198. Disponible en: <http://www.scielo.org.pe/pdf/rmh/v24n3/v24n3ao2.pdf>.

11. Herrera Linde MD, Boni L, Pérez Martínez A. Trasposición de grandes arterias congénitamente corregida. Capítulo: Cardiopatías congénitas. Sociedad Española de Cardiopatías Congénitas [Internet] 2014 [citado 15 Nov 2017]; 365-76. Disponible en: <http://lisandrobenmaor.com/archivos/27.pdf>.

12. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J, Redington AN. Congenital heart disease. In Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, eds. Braunwald's Heart Disease: A Textbook of Cardiovascular Medicine. 10th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2015.p.

13. Jacobs ML, Tchervenkov CI. Tribute to a patriarch: Adib Domingos Jatene, 1929-2014. World J Pediatr Cong Heart Surg [Internet]. 2015 [citado 28 Sep 2017]; 6(1): 7-8. Disponible en: <http://journals.sagepub.com/doi/pdf/10.1177/2150135114563550>.

14. Gómez Yáñez ME, Moya Díaz GM, Ramírez Izcoa A, Godoy Mejía C, Discua Flores LJ. Situs inversus totalis y transposición de grandes arterias congénitamente corregida en puérpera adolescente. Caso clínico. Rev Fed Arg Cardiol [Internet]. 2016 [citado 30 Nov 2017]; 45(4): 200-203. Disponible en: <http://www.fac.org.ar/2/revista/16v45n4/clinicos/02/gomez.pdf>.

15. Muñoz H, Copado Y, Díaz C, Muñoz G, Enríquez G, Aguilera S. Diagnóstico y manejo prenatal de patología cardíaca fetal. Rev Med Clin Condes [Internet]. 2016

[citado 23 Nov 2017]; 27(4): 447-75. Disponible en:

<http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0716864016300566>.

Recibido: 27 de noviembre de 2017.

Aceptado: 18 de diciembre de 2017.

Yoadis Martínez Fonseca. Policlínico Docente Bayamo Oeste. Bayamo. Granma,
Cuba. Email: yoadismfs@infomed.sld.cu.