Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

Data de Submissão: 28/06/2016
Data de Aprovación: 12/10/2017

RELATO DE CASO

Transposición de grandes vasos en niño de 1 año

Transposition of great arteries in 1 year old child

Cristiane Nogueira Binotto[1], Sarah Cascaes Alves[2], Mariana Luísa Mafra Turra[2], Rhuanna Margareth Malanche[3]

Palabras-clave:
Transposición de los Grandes Vasos, Cardiopatías Congénitas, Pediatría.

Resumen

Objetivo: Relatar el caso de una paciente pediátrica del sexo femenino con diagnóstico tardío de transposición de grandes arterias, asociada a comunicación interauricular y comunicación interventricular, con 1 año. Y relacionar este relato con base literaria enfatizando el diagnóstico clínico y por imagen, además de los tratamientos temporales y el definitivo. **Método:** Relato de caso de una niña con diagnóstico tardío de transposición de grandes arterias. **Conclusiones:** La transposición de grandes arterias es una cardiopatía cianótica de evolución grave cuando no tratada precozmente. Cuando viene asociado a comunicaciones interauriculares e interventriculares, el cuadro clínico se puede presentar en forma más blanda y la cianosis no ser tan evidente, como en el caso relatado, lo que lleva a un diagnóstico tardío. La cirugía de Jatene generalmente tiene buena evolución clínica cuando bien ejecutada y proporciona un aumento de sobrevida de la enfermedad en hasta el 96%.

Keywords:
transposition of great vessels, heart defects, congenital, pediatrics.

Abstract

Objective: To report the case of a pediatric female patient with late diagnosis of transposition of the great arteries associated with atrial septal defect and ventricular septal defect, 1 year old. And relate this story with literary basis emphasizing the clinical and imaging diagnosis, and treatment of temporary and permanent. **Case report:** Report the case of a girl with late diagnosis of transposition of the great arteries. **Conclusions:** Transposition of the great arteries is a major evolution of cyanotic heart disease if not treated early. When it comes associated with atrial and ventricular septal, the clinical picture may appear more bland and cyanosis not be as evident as in the reported case, which leads to late diagnosis. The arterial switch surgery generally good clinical outcome when well executed and provides an increased survival of the disease by 96%.

[1] Doctorado - Médica de cardiología pediátrica, Curitiba, PR, Brasil.
[2] Médica - residente de cardiología pediátrica, Curitiba, PR, Brasil.
[3] Doctorando de medicina, Curitiba, PR, Brasil.

Dirección:
Cristiane Nogueira Binotto.
Universidade Positivo. Rua Francisco Rocha, nº 1146, Ap 705, Bigorrilho. Curitiba - PR. Brasil. CEP: 80730-390. E-mail: cnbinotto@yahoo.com.br

INTRODUCCIÓN

La transposición de las grandes arterias (TGA) es una cardiopatía congénita cianótica, en la cual clásicamente se caracteriza por la aorta anteriorizada y a la derecha de la arteria pulmonar. En algunos pacientes pueden ocurrir variaciones anatómicas, como la aorta posterior, por ejemplo. *Shunts* son necesarios entre los sistemas circulatorios, pulmonar y sistémico, siendo que en el 40% de los casos el septum interventricular está abierto[1].

La incidencia de la TGA es de 1 cada 3.000 nacidos vivos y corresponde al 8% de todas las cardiopatías congénitas, con mayor incidencia en niños (3:1). Debido a la gravedad del cuadro, esa cardiopatía es una de las que más tiene necesidad de reparo quirúrgico en la infancia, principalmente en el periodo neonatal[2].

La TGA clásica o simple es así denominada cuando hay integridad del septum interventricular, ausencia de obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo y frecuentemente, foramen oval transitorio y persistencia del canal arterial. Ya la forma compleja puede estar asociada a la comunicación interventricular (CIV), estenosis pulmonar (30% de los casos) y coartación de la aorta, lo que dificulta el flujo en la salida del ventrículo izquierdo[3].

En el carácter hemodinámico ocurre una completa separación de las circulaciones pulmonar y sistémica, que se hace en paralelo. Eso ocurre, pues la sangre venosa regresa al cuerpo a través de la aorta conectada al ventrículo derecho y la sangre arterial hasta los pulmones, a través de la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo[4].

Las comunicaciones interauriculares e interventriculares presentes en el periodo fetal permiten la supervivencia debido a la mezcla sanguínea satisfactoria. Todavía, al nacimiento las comunicaciones tienden a cerrar llevando a la circulación en paralelo, incompatible con la vida. La gravedad de los síntomas está relacionada al tamaño de las comunicaciones, cuanto menor más grave. Ya la asociación con estenosis pulmonar, valvular o infundibular, o hasta hipertensión pulmonar llevan a la empeora del cuadro y del pronóstico.[4]

En la transposición la aorta y las arterias coronarias se originan del ventrículo derecho y el tronco pulmonar del ventrículo izquierdo. La anatomía de las arterias coronarias fue una descubierta importante de Jatene, para el éxito de su procedimiento quirúrgico. El origen anómalo de las arterias coronarias aumenta la complejidad quirúrgica y el riesgo operatorio y existen varias presentaciones (ostium único de coronaria, coronaria intramural, entre otras), que muchas veces imposibilita la corrección anatómica[4].

En la forma clásica de la enfermedad los principales signos y síntomas del recién nacido son cianosis visible en las primeras horas de vida y al examen físico hiperfonesis de B2 única en foco pulmonar, soplo cardíaco, cuando presente, es discreto y mejor audible en el foco pulmonar o tricúspide[3]. En la forma compleja la cianosis es discreta debido a la mezcla sanguínea. Y el aumento del flujo pulmonar en ese caso, puede llevar a la insuficiencia cardíaca al fin del primer mes de vida[3].

La TGA es una patología de alta mortalidad, la cual sin tratamiento quirúrgico 28,7% evoluciona para defunción en la primera semana de vida, el 51,6% en el primer mes y el 89,3% no sobreviven al primer año[3]. La cirugía de corrección definitiva de la TGA es la conocida como cirugía de Jatene o switch arterial. El primer paciente operado con éxito por esa técnica poseía una CIV, eso permitió que el paciente sobreviviera a la enfermedad y la cirugía pudiera realizarse más tardíamente, con algunos meses de edad[4,5].

Ella se debe realizar en las primeras 2-3 semanas de vida, precozmente. Cuando hecha más tardíamente hay caída de la presión pulmonar e involución de la masa ventricular izquierda, con gran riesgo del ventrículo izquierdo no adaptarse a la resistencia sistémica postoperatoria[3-5].

RELATO DE CASO

S.A.S., 1 año y 21 días, femenino, natural y procedente de Mallet -PR. Paciente enviada desde un hospital en Ponta Grossa -PR, en el cual fue internada por cuadro de neumonía, en uso de ceftriaxona por 8 días. En la internación se observó cianosis central, cuadro no notado anteriormente por los padres. Fue realizado un ecocardiograma con diagnóstico de comunicación interauricular e interventricular, pero como no justificaba la cianosis se repitió, con la sospecha de transposición de grandes arterias.

Con la sospecha de cardiopatía grave el niño fue enviado para investigación, confirmación diagnóstica y estudio hemodinámico, en uso de captopril, furosemida, espironolactona e hidroclorotiazida. Al examen físico, la paciente estaba en buen estado general, eupneica, cianótica, anictérica. La ausculta del aparato cardiovascular presentaba ruidos cardíacos rítmicos en 2 tiempos, B2 hiperfonética en borde esternal izquierdo alto (foco pulmonar) > borde esternal derecho alto (foco aórtico), soplo sistólico ++/4+ en borde esternal izquierdo bajo y soplo sistólico +/4+ en borde esternal izquierdo alto. Pulsos periféricos llenos y simétricos, edema presente. Extremidades cianóticas, sin hipocratismo digital. Los demás órganos no presentaban alteraciones.

En el Hospital "Pequeno Príncipe" fue realizado electrocardiograma, cateterismo cardíaco y nuevo ecocardiograma. El diagnóstico fue de transposición de grandes arterias, CIV amplia, comunicación interauricular (CIA) pequeña, estenosis pulmonar infundíbulo valvular leve, hipertensión pulmonar moderada y arterias coronarias sin anomalías. El tratamiento escogido fue la corrección quirúrgica total.

Ecocardiograma: CIA OS 5,7mm, CIV 10mm; discordancia ventrículo-arterial; mitral 13mm, tricúspide 18mm; Grad máx pulm 25mmHg, anillo pulmonar 11mm, aorta 12mm. Vasos en paralelo, Ventrículo derecho grande > Ventrículo izquierdo. Conclusión: TGA + CIA + CIV. (Figura 1).

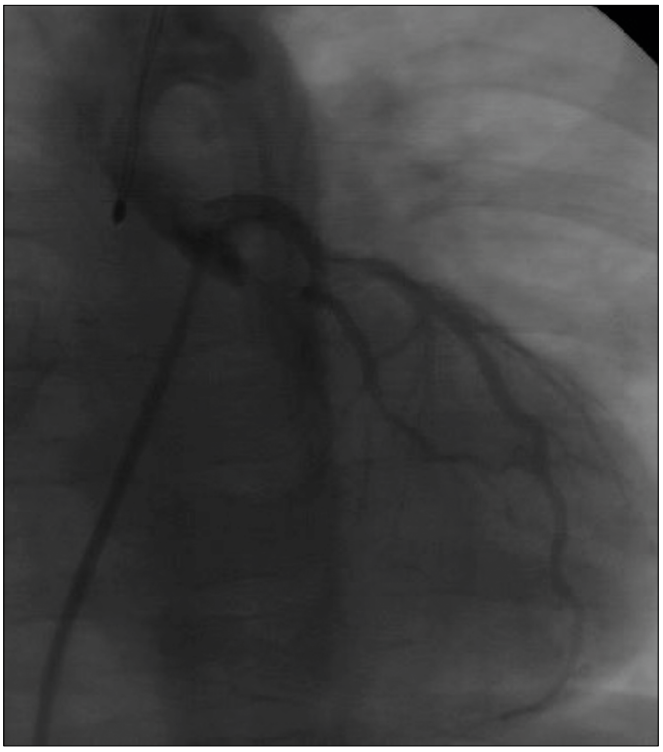


Figura 1. Ecocardiograma.

Cateterismo cardíaco: TGA + CIV perimembranosa grande + CIA 'LOS' moderada + estenosis pulmonar infundíbulo valvular leve. Arterias coronarias sin anomalías. Ventrículos balanceados. Anillo pulmonar 14,9 mm. Hipertensión pulmonar moderada. Resistencia vascular pulmonar (RVP): 1.78; RVP/RVS (Resistencia vascular sistémica): 0.22; Presión del ventrículo derecho: 62; Presión del ventrículo izquierdo: 60; Presión arterial pulmonar: 45. (Figura 2).

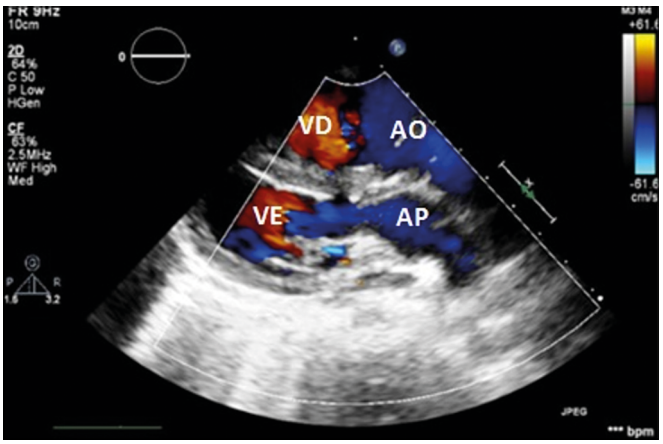


Figura 2. Cateterismo cardíaco.

La paciente fue admitida con 1 año y 1 mes para realización de procedimiento quirúrgico correctivo. Fueron solicitados exámenes pre operatorios, de laboratorio y de imagen, que permitieron el procedimiento quirúrgico.

Fue realizada la cirugía de Jatene, cierre de la CIV con pericardio bovino y corrección de la CIA con sutura directa. La paciente salió del procedimiento agotada, poliúrica, hiperglucémica, con necesidad de transfusión de concentrado de hematíes y varias expansiones con ringer lactato, pero con buena función ventricular. Salió con dreno de tórax a la derecha y la izquierda, sonda nasogástrica y vesical y ventilación mecánica.

Recibió alta de la unidad de terapia intensiva cardiológica seis días después del procedimiento quirúrgico. Nuevo ecocardiograma fue realizado 7 días después de cirugía demostrando buena función ventricular, estenosis aórtica residual leve e insuficiencia discreta, hipertensión pulmonar moderada y cámaras derechas aumentadas. Paciente con buena evolución. Alta hospitalaria después de 10 días del reparo de la TGA en buen estado general, con buena aceptación alimentar vía oral. En uso de digoxina, sildenafilo, furosemida. La acompañante fue orientada a regresar en el ambulatorio de cardiología para seguimiento clínico.

COMENTARIOS

El paciente relatado fue un niño de 1 año, con clínica discreta de cianosis central, que fue diagnosticado tardíamente con TGA, CIV y CIA asociadas. A pesar de que la mayor incidencia ocurra en chicos (3:1),[2] el relato de caso se trata de una chica del sexo femenino.

La TGA es una cardiopatía cianótica de grande gravedad y normalmente necesita reparo quirúrgico además en el periodo neonatal. Lo que permite la sobrevida de algunos pacientes, incluso la estudiada, es la presencia de comunicaciones interventriculares e interauriculares que permiten la mezcla sanguínea. La gravedad del cuadro está inversamente relacionada al tamaño de las comunicaciones[4]. En el caso presentado la paciente presentaba una CIV amplia y tuvo el diagnóstico tardío por la falta de percepción del moderado cuadro cianótico y probablemente la falta de evaluación cardiológica neonatal.

Según Jatene MB *et al.*[4] el diagnóstico definitivo se puede hacer apenas por la ecocardiografía. El cateterismo es indicado para mejor evaluación de la anatomía cardíaca, principalmente en lo que se refiere a la inserción de las arterias coronarias[5]. En la paciente el cateterismo no presentó variaciones anatómicas. Un caso semejante al presentado se relató por Atik E *et al*.[6] En ese caso, el paciente de 7 meses no presentaba cianosis y tuvo el diagnóstico confirmado, después de cuadro de insuficiencia cardíaca, por ecocardiograma. Él había sido inicialmente tratado clínicamente sin mejora. El tratamiento definitivo fue la cirugía de Jatene, con buena evolución del cuadro.

En cuanto al tratamiento, la técnica quirúrgica de corrección de la TGA sufrió variaciones a lo largo de la historia. La conclusión postoperatoria pasó de una corta supervivencia a una excelente sobrevida a largo plazo[7]. Jatene MB *et al*.[4] y Dodge-Khatamia A *et al.*[7] abordaron las diferentes técnicas quirúrgicas ya realizadas, dando énfasis a la cirugía de Jatene

que hoy es el tratamiento de elección para la corrección de la TGA. Al inicio la corrección ocurría parcialmente, con tratamientos paliativos como la atrioseptostomia hasta procedimientos más invasivos como los inventados por Senning y Mustard.

A pesar de la evolución del tratamiento definitivo llevar a una corrección completa, algunas lesiones residuales pueden ocurrir. Estas pueden estar relacionadas a la propia condición anatómica del paciente en la TGA o mismo a la técnica quirúrgica escogida, como arritmias supraventriculares, disfunción del ventrículo derecho, insuficiencia de la válvula tricúspide y estenosis del sistema venoso pulmonar y/o sistémico, lo que posibilita otras intervenciones quirúrgicas.

En los pacientes con Taussig-Bing y algunos con TGA + CIV el desvío anterior y hacia la derecha del septum interventricular puede resultar en hipoplasia del ventrículo derecho, el cual acomete a la región subaórtica. Y gradientes subpulmonares se pueden generar por trabeculaciones hipertróficas septum parietales e inserciones anormales de las válvulas atrioventriculares[8,9].

La hipertensión pulmonar está directamente influenciada por la edad en la cual la operación se realizó, por eso la importancia del diagnóstico precoz. Otras complicaciones pueden surgir, mismo no influenciando directamente en el pronóstico del paciente, por ejemplo, la estenosis pulmonar que es cada vez menos encontrada y la insuficiencia aórtica la cual tiene una interferencia hemodinámica en el cuadro del paciente en apenas el 5% de los casos. Además, esos pacientes pueden evolucionar con problemas funcionales, como capacidad disminuida de ejercicios, insuficiencia coronaria difusa y deficiencia en el desarrollo neurológico[7,8].

En relación con las complicaciones pre operatorias, pacientes que no poseen el diagnóstico prenatal evolucionan con mayor número de complicaciones a corto y largo plazo. A comenzar por la mayor incidencia de acidosis metabólica, saturaciones de oxígeno bajas, lo que puede llevar a mayor oportunidad de falencia multiorgánica y mayor tasa de mortalidad[10]. Los pacientes no tratados que poseen CIV amplia, pueden presentar hepatomegalia y síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva. Ese cuadro puede evolucionar en diferentes niveles, incluyendo edema agudo de pulmón[5]. Ya la intervención precoz, principalmente en las TGA simples, puede llevar a menores tasas de complicaciones postoperatorias, morbilidad y todavía influenciar en el desarrollo neuropsicomotor[10].

Así como en la primera cirugía realizada por Jatene con éxito, el relato de caso presentado fue una TGA con CIV.[4] La técnica de Jatene fue la escoja para el tratamiento definitivo en la paciente, así como la corrección de las comunicaciones interventricular e interauricular. La paciente evolucionó bien, no hubo intercurrencias durante el procedimiento. Sigue en acompañamiento en ambulatorio.

La cirugía de Jatene es de grande complejidad y depende de la experiencia del cirujano, principalmente cuando hay presencia de variaciones anatómicas. No obstante, hay buena evolución clínica cuando bien ejecutada y proporcionó un aumento de sobrevida de la enfermedad en hasta el 96%. Por ese motivo esa técnica se considera hoy el tratamiento definitivo de escoja para TGA[4].

REFERENCIAS

1. Carvalho JS, Araujo LML, Moraes AG, Pontes Júnior SC. Transposição das grandes artérias. Avaliação ecocardiográfica. Arq Bras Cardiol. 1984;43(5):345-54.
2. Gontijo Filho B, Fantini FA, Lora HM, Martins C, Lopes RM, Hayden E, et al. Reconstrução da artéria pulmonar na operação de Jatene. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2001;16(3):236-43. DOI: 10.1590/S0102-76382001000300008 DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382001000300008
3. Farah MCK, Villela GC. Cardiopatia congênita. In: Borges ES, org. Manual de Cardiologia: diagnóstico e tratamento [Internet]. 2001 [acesso 2018 Fev 5]. Disponível em: http://geicpe.tripod.com/clin_manual.htm
4. Jatene MB, Jatene FB, Monteira AC. Correção cirúrgica da transposição das grandes artérias: 30 anos de operação de Jatene. Rev Med (São Paulo). 2005;84(3-4):113-7. DOI: 10.11606/issn.1679-9836.v84i3-4p113-117
5. Croti UA, Mattos SS, Pinto VC, Aiello VD. Cardiologia e cirurgia cardiovascular pediátrica. 1ª ed. São Paulo: Roca; 2008. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382008000200003
6. Atik E, Faria LS, Jatene M. Caso 4/2010 - Lactente de 7 meses, do sexo feminino, com transposição das grandes artérias e comunicação interventricular subpulmonar (anomalia de Taussig-Bing). Arq Bras Cardiol. 2010;95(1):1-3. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0066-782X2010001100021
7. Dodge-Khatami A, Mavroudis C, Mavroudis CD, Jacobs JP. Past, present, and future of the arterial switch operation: historical review. Cardiol Young. 2012;22(6):724-31. DOI: http://dx.doi.org/10.1017/S1047951112001746
8. Atik E. Transposição das Grandes Artérias. Avaliação dos Resultados e a Conduta Atual. Arq Bras Cardiol. 2000;75(2):91-3.
9. Gontijo Filho B, Fantini FA, Lopes RM, Martins CN, Heyden EG, Vrandecic EC, et al. Estratégia cirúrgica na transposição das grandes artérias associada à obstrução do arco aórtico. Rev Bras Cir Cardiovasc. 2007;22(2):176-83. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S0102-76382007000200005
10. Pinheiro A, Teixeira A, Abecasis M, Martins M, Anjos R. Benefício do diagnóstico pré-natal na transposição das grandes artérias. Nascer Crescer. 2011;20(2):87-91.