

Transposición corregida de los grandes vasos en una paciente de cuarenta y cuatro años

EDUARDO A. SAMPO*, MIGUEL GUTMAN, SARA BERENSZTEIN[△], SILVIA RIVAS, JORGE LERMAN^{△○}

División Cardiología, Hospital de Clínicas "José de San Martín", Buenos Aires

* Para optar a Miembro Titular de la Sociedad Argentina de Cardiología

[△] Miembro Titular SAC [○] Fellow ACC

Trabajo recibido para su publicación: 1/94. Aceptado: 7/94.

Dirección para separatas: Dr. Eduardo Alberto Sampó, Conde 4236, (1430) Buenos Aires, Argentina

Se presenta una paciente de sexo femenino de cuarenta y cuatro años, que consulta por disnea y palpitations. El examen físico, el electrocardiograma, la radiografía de tórax y fundamentalmente el ecocardiograma Doppler, confirmado luego por estudio hemodinámico, permitieron hacer el diagnóstico de transposición corregida de grandes vasos. La paciente tenía asociada una insuficiencia valvular auriculoventricular izquierda, que fue diagnosticada por el ecocardiograma Doppler. El caso es de interés ya que son pocos los publicados en el mundo con esta cardiopatía congénita en la quinta década de la vida, enfatizando el valor del examen físico, el electrocardiograma, la radiografía de tórax y en especial del ecocardiograma Doppler para el diagnóstico de esta anomalía y sus complicaciones. *Rev Arg Cardiol* 1994; 62 (5): 513-516.

Palabras clave Transposición de grandes vasos - Ecocardiografía Doppler - Radiografía de tórax.

La transposición corregida de los grandes vasos (TCGV) es un hallazgo poco común en pacientes en edad adulta; una publicación reciente recopila sólo 26 casos diagnosticados en mayores de 40 años en el mundo. (1) Es por ello que consideramos de interés la comunicación de este caso, tratando de enfatizar los elementos indispensables para el diagnóstico de la anomalía, teniendo en cuenta que en ella la presencia de síntomas depende de la existencia de malformaciones asociadas.

CASO CLINICO

Se trata de una paciente de sexo femenino de 44 años de edad que desde algunos meses previos a la consulta presentaba palpitations y disnea al realizar las tareas habituales.

Al examen físico en reposo no presentaba disnea ni cianosis, su tensión arterial (TA) era de 110/70 mmHg y su frecuencia cardíaca (FC) de 85 por minuto, irregular por la presencia de extrasístoles. En la auscultación se advirtió un primer ruido disminuido de intensidad, soplo holosistólico en el área mitral y un segundo ruido aumentado de intensidad.

El electrocardiograma (ECG) mostraba ritmo sinusal

con FC de 95 por minuto, PR normal, y bloqueo completo de rama izquierda, onda q en DIII y precordiales derechas y ausencia de q en las izquierdas.

En la radiografía de tórax (Fig. 1) tenía una cardiomegalia moderada, con pedículo vascular angosto. No se visualizaba el tronco de la arteria pulmonar y el borde izquierdo del pedículo se hallaba formado por la porción ascendente de la aorta. Existían signos de hipertensión venocapilar pulmonar.

Se efectuó un ecocardiograma 2D/Doppler color (Fig. 2) que informó: situs solitus con levocardia, ventrículo anatómicamente derecho ubicado a la izquierda e hipertrofiado con implante bajo de su válvula auriculoventricular (AV) (válvula tricúspide), valva septal redundante y reflujo severo, conformando la anomalía denominada Ebstein. La arteria pulmonar (Fig. 3) emergía de un ventrículo anatómicamente izquierdo en posición derecha y la aorta del ventrículo ubicado a izquierda (vasos lado a lado).

Conclusión ecocardiográfica: discordancia auriculoventricular (inversión ventricular) y ventriculoarterial (transposición de los grandes vasos) y anomalía de Ebstein con insuficiencia severa de la válvula AV izquierda.

El Holter cardíaco de 24 horas de dos canales mostró sólo extrasístoles supraventriculares.

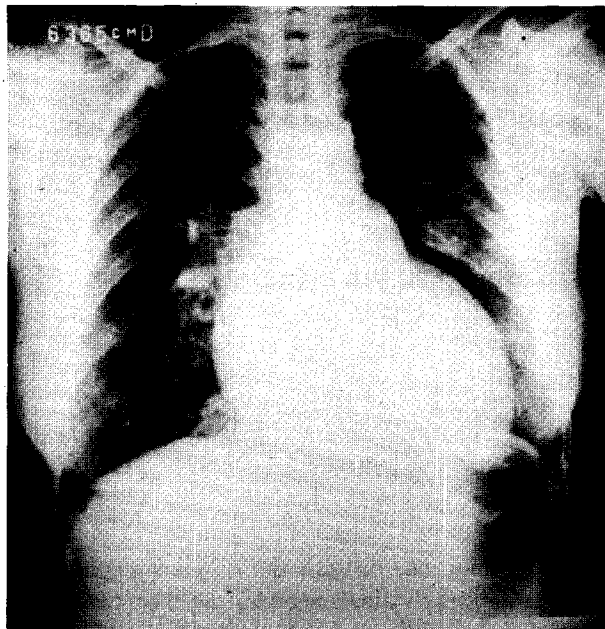


Fig. 1. Radiografía de tórax. Cardiomegalia moderada, con signos de hipertensión venocapilar pulmonar. Ausencia del botón aórtico y del arco medio. En el borde izquierdo, imagen de "hombro" en la región del tercer arco costal izquierdo (correspondiente al ventrículo derecho).

El estudio hemodinámico confirmó la TCGV con reflujo masivo de la válvula AV izquierda y evidenció deterioro de la función del ventrículo derecho en posición sistémica. Las arterias coronarias nacían del seno izquierdo y no tenían lesiones angiográficas visibles.

Con los elementos expuestos y por la clase funcional de la paciente, se planteó la necesidad de tratamiento quirúrgico, ya fuera plástica o reemplazo de la válvula AV izquierda. En el acto operatorio se decidió el reemplazo valvular, que se realizó sin complicaciones posquirúrgicas inmediatas.

DISCUSION

La evolución de los pacientes con TCGV depende fundamentalmente de las lesiones asociadas. (2) Las más frecuentes son la insuficiencia de la válvula AV izquierda (anatómicamente tricúspide), la comunicación interventricular con o sin estenosis valvular pulmonar y la anomalía de implantación tricúspidea (Ebstein), además de la malposición cardíaca y los trastornos del ritmo (bloqueo AV progresivo y extrasistolia ventricular y supraventricular). (3)

Si no hay lesiones asociadas, la vida puede ser normal hasta la séptima u octava década. Incluso está descripto un paciente de 73 años con TCGV sin lesiones asociadas. (4) Esto se explica porque, en ausencia de otras malformaciones, el ventrículo derecho es capaz de adap-

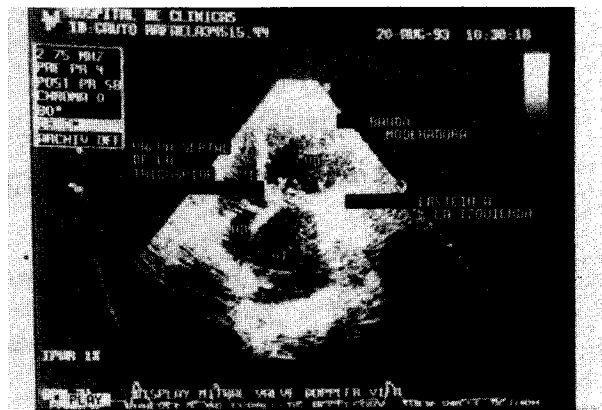


Fig. 2. Ecocardiograma. Arriba: plano de cuatro cámaras desde el ápex en el que se comprueba implantación de la valva septal tricúspidea a nivel del septum interventricular con la banda moderadora en la cavidad, lo que define a dicho ventrículo como anatómicamente derecho. Asimismo se visualiza una distancia entre la implantación tricúspidea y mitral (a la derecha) aumentada, lo que permite diagnosticar anomalía de Ebstein (a la izquierda). Abajo: se observa insuficiencia tricúspidea masiva (con color). AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

tarse a las presiones sistémicas. En seguimientos a largo plazo de ventrículos derechos en posición sistémica se han comprobado volúmenes e índices de contractilidad radioisotópicos normales y buena tolerancia ergométrica. (5, 6) El aumento del volumen de fin de diástole y la disminución de la fracción de eyección en aquellos pacientes con transposición completa de los grandes vasos a los que se les efectuó corrección quirúrgica oximétrica (nos referimos a la inversión de los flujos auriculares sin modificación de la emergencia de los grandes vasos) podría ser adjudicado a fallas en la protección miocárdica intraoperatoria o a episodios de intensa hipoxia previos a la cirugía. (7) En los pacientes que requieren cirugía la morbimortali-

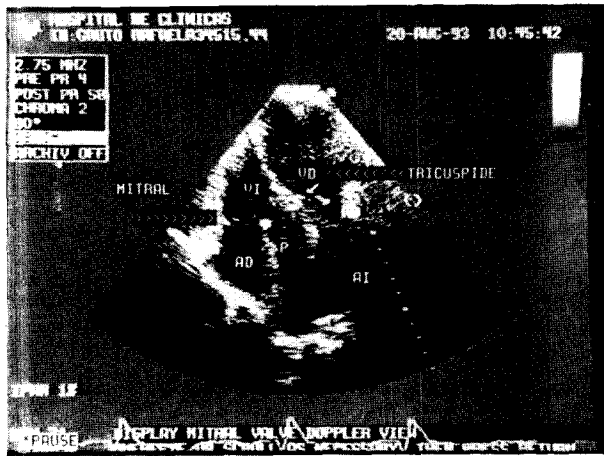


Fig. 3. *Ecocardiograma*. Plano de cuatro cámaras desde el ápex donde se observa que la arteria pulmonar emerge de un ventrículo anatómicamente izquierdo en posición derecha y la aorta lo hace desde el ventrículo anatómicamente derecho (vasos lado a lado). AD, aurícula derecha; AI, aurícula izquierda; AO, aorta; P, pulmonar; VD, ventrículo derecho; VI, ventrículo izquierdo.

dad es alta, pero en los restantes también se observa alta incidencia de disociación AV y taquiarritmias. La muerte súbita es común y habitualmente está asociada a bloqueo AV completo.

En nuestra paciente, pese a tener insuficiencia valvular AV izquierda y Ebstein, los síntomas aparecieron tardíamente.

La TCGV debe ser sospechada en presencia de un choque de la punta cercano al borde paraesternal izquierdo, un segundo ruido (componente aórtico) audible en el segundo espacio intercostal izquierdo debido a la posición anterior de la aorta, un PR prolongado, QRS con eje a la izquierda, QS en DIII y en precordiales derechas, sin q en precordiales izquierdas debido a los trastornos en la conducción (despolarización septal invertida). (8)

La radiografía de tórax suele mostrar ausencia de la convexidad de la aorta ascendente, ausencia del arco medio y del botón aórtico a la izquierda con una imagen de "hombro" en la región del tercer arco costal izquierdo (correspondiente al ventrículo derecho).

El ecocardiograma 2D/Doppler es el método indicado para efectuar el diagnóstico, para evaluar el compromiso valvular y descartar la presencia de anomalías asociadas.

En nuestra paciente el ecocardiograma hizo el diagnóstico y los hallazgos fueron corroborados por el estudio hemodinámico, el que permitió además ver la emergencia de las arterias co-

ronarias (ambas del seno coronario izquierdo en "caño de escopeta"). (9)

El interés de la publicación es mostrar una paciente con TCGV que, pese a tener lesiones asociadas, llegó parcialmente sintomática a la quinta década de la vida, indicando que esta cardiopatía congénita con sintomatología de aparición tardía debe ser sospechada ante los signos expresados en el ECG y en la radiografía de tórax y confirmada por el ecocardiograma. (10)

SUMMARY

CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES IN A 44 YEAR-OLD FEMALE PATIENT

Background

Congenitally corrected transposition of the great arteries is an infrequent disease in adult patients. A recent worldwide report gathered 26 cases aged ≥ 40 years.

Methods

A female with congenitally corrected transposition of the great arteries was clinically studied. Electrocardiograms, chest x-rays, color Doppler and hemodynamic studies were performed.

Results

A 44 year-old female complained of dyspnea and palpitations. Pansystolic mitral murmur together with an increased 2nd heart sound were heard. The electrocardiogram showed normal rhythm, complete bundle branch block, right precordial "q" waves together with their absence in left precordial leads. The chest x-ray demonstrated a moderate increase in the cardiac silhouette with a narrow vascular pedicle and venocapillary hypertension. Doppler identified atrioventricular and ventricular-arterial discordance as well as left Ebstein's anomaly with a severe left valvular regurgitation. Hemodynamics confirmed this diagnosis. Surgical treatment was advised.

Conclusions

This case report shows that congenitally corrected transposition of the great arteries may have a relatively good prognosis in the absence of important associated defects. The common associated defects are left atrioventricular valve regurgitation, ventricular septal defect with or without pulmonic stenosis, left Ebstein's anomaly, cardiac malpositions and rhythm disturbances such as progressive A-V block and atrial and ventricular ectopic beats. These defects may be suspected by signs present in the electrocardiogram, chest x-ray and Doppler studies.

Key words Transposition of great vessels - Echocardiography - Doppler - Chest roentgenogram.

BIBLIOGRAFIA

1. Pellicelli AM, Barba J, Huelmos A, Cipriani G, Borgia MC. Correction of transposition of great vessels with and without associated congenital defects. (Description of two clinical cases.) *Min Cardioangiol* 1993; 41 (4): 153-156.
2. Ikeda U, Furuse MJ, Suzuki O, Kimura K, Sekiguchi H, Shimada K. Long-term survival in aged patients with corrected transposition of great arteries. *Chest* 1992; 101 (5): 1382-1385.
3. Ikeda U, Yamamoto K, Hasegawa H, Hayashi Y, Sekiguchi H, Nakayama T y col. Conduction disturbance and pacemaker therapy in patients with corrected transposition of great arteries. *Cardiology* 1992; 81 (6): 325-329.
4. Perloff JK. *En: Cardiopatías Congénitas* (2ª ed). Los Angeles, California, Ed Panamericana, 1981 (Cap 5): 70-91.
5. Murphy JH, Barlai-Kovach MM, Mathews RA, Beerman LB, Park SC, Neches WH y col. Rest and exercise right and left ventricular function late after the Mustard operation: assessment by radionuclide ventriculography. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1520.
6. Mathews RA, Fricker FJ, Beerman LB, Sephenson RJ, Fischer DR, Neches WH y col. Exercise studies after the Mustard operation in transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* 1983; 51: 1526.
7. Jarmakani JMM, Canent RW. Pre and post-operative right ventricular function in children with transposition of the great arteries. *Circulation* 1973; 48 (Suppl IV): 23.
8. Garson A Jr. *En: The electrocardiogram in infants and children*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1983 (Cap 7): 90-91.
9. Moss AJ, Adams Forrest H. *En: Heart disease in infants, children, and adolescents*. Williams & Wilkins Co, 1991 (Sección 2): 424-442.
10. Roberts WC. *En: Adult Congenital Heart Disease*. Philadelphia, FA Davis Co, 1987 (Part 3): 521.