

Transposición completa de los grandes vasos

La cardiopatía compleja por excelencia

Dr. ALBERIO RODRIGUEZ CORONEL

La transposición completa de los grandes vasos también conocida como transposición dextrógira o transposición-d representó desde antiguo un enigma para anatomistas, embriólogos y clínicos. Actualmente lo sigue siendo para hemodinamistas, cirujanos y cardiólogos empeñados en su tratamiento. Simplificando su definición tenemos por fuerza que describirla como aquella entidad nosológica en la que la aorta nace del ventrículo morfológico y funcionalmente derecho y la arteria pulmonar se origina del ventrículo izquierdo conectado normalmente con la aurícula izquierda y receptor del retorno venoso pulmonar. Esta descripción no polemiza con aspectos parciales de la cardiopatía, particularmente anatómicos y embriológicos, y define una situación clínica y hemodinámica que engloba la inmensa mayoría de los casos.

De esta manera la resultante clínica será la de un paciente forzosamente cianótico que podrá complicarse si tiene otras lesiones asociadas tales como: comunicación interventricular, ductus arterioso permeable, estenosis pulmonar, coartación de aorta, hipoplasia ventricular derecha, etc.

Enfocando así el problema en términos clínicamente útiles no podemos dejar de mencionar los ingentes esfuerzos de anatomistas, embriólogos e incluso zoólogos tratando de explicar y definir con teorías diversas, el curioso y bastante frecuente hecho que referimos. No pasa un año sin que un nuevo y más o menos original esfuerzo se realice sobre este problema complicado a veces; por razones semánticas, por traducciones erróneas (según Maurice Lev y a propósito de las teorías de Spitzer), o por hechos más o menos inesperados, tales como la aparición de casos con: aorta atrás y arteria pulmonar adelante, falta de continuidad fibroplástica entre valva mitral y arteria pulmonar (se supondría que dicha continuidad debería existir), continuidad fibroplástica entre válvula tricúspide y aorta (como no debería ser), continuidad de ambas valvas aurículo-ventriculares con las sigmoideas pulmonar o aórtica, o ninguna continuidad, etc. Esto sin entrar en torciones, particiones y reparticiones de las estructuras embriónicas cuyo resultado será la formación normal o alterada del corazón y los grandes vasos del ser humano vivo.

Hechas estas aclaraciones, a propósito simplificadas, de hechos, interpretaciones y teorías, el cardiólogo que atiende a ese producto precariamente vivo se preguntará: ¿cómo diagnóstico, interpreto, manejo y soluciono este problema?

Por definición, los grandes vasos transpuestos harán que al recibir la aorta el retorno venoso sistémico, lleva sangre muy insaturada. Del mismo modo la arteria pulmonar recibirá una sangre altamente saturada como resultados de circuitos independientes y en paralelo. De no existir posibilidades para la mezcla entre ambos circuitos la vida sería incompatible y teóricamente el retorno venoso sistémico tendría una saturación de cero al igual que la saturación aórtica mientras que la arteria pulmonar y las venas pulmonares estarían cien por ciento saturadas. En términos teóricos hemodinámicos y de acuerdo al principio de Fick, al no existir diferencias arterio-venosas en cada uno de los circuitos independientes tanto los volúmenes minuto pulmonar como sistémico serían incalculables. Si la vida ocurre se debe a que las posibilidades de intercambio de flujos en ambas circulaciones ocurre a nivel del septum interauricular (foramen oval

permeable, comunicación interauricular) del septum interventricular (comunicación interventricular) o de los grandes vasos (principalmente ductus arterioso permeable). Cuanto más grandes sean las comunicaciones mayor mezcla ocurrirá y menor será la cianosis siempre y cuando no hubiera estenosis pulmonar o vasculopatía pulmonar obstructiva e hipertensiva.

Tenemos de esta forma dos situaciones netamente diferenciadas desde el punto de vista clínico y hemodinámico: a) Pacientes con poca mezcla intensamente cianóticos con saturaciones sistémicas entre el 25-35 % o, b) Pacientes con gran mezcla y menor cianosis en la mayoría de los casos debido a la presencia de comunicación interventricular. Esta configuración anatómica al producir una hemodinamia diferente da como resultado en a) un paciente más cianótico y precozmente más grave pero más fácil de corregir quirúrgicamente y en b) un paciente menos cianótico que nos dará un respiro de un par de meses antes de entrar en insuficiencia cardíaca, pero que desarrollará en un futuro no lejano vasculopatía pulmonar hipertensiva. Además que la presencia de la comunicación interventricular complicará el acto quirúrgico. Un hecho a considerar es la existencia de estenosis pulmonar que en aquellos casos asociados con comunicación interventricular permiten una mayor sobrevida cuando dicha obstrucción no es severa y teóricamente (ya que no siempre ocurre) protege de la arteriopatía vascular pulmonar hipertensiva. Este grupo es numéricamente menor y también es capaz de ser mejorado con anastomosis sistémico-pulmonares o corregido con la técnica quirúrgica preconizada por Rastelli.

En el Laboratorio de Hemodinamia del Hospital de Niños de Buenos Aires se tabularon 2.635 cateterismos cardíacos realizados en los últimos 5 años; de este total 148 correspondieron a transposiciones completas de los grandes vasos lo que representa una incidencia del 6,2 %, descartando 21 pacientes con estenosis pulmonar hubieron 83 pacientes con septum interventricular intacto, de los cuales 60 (grupo a) fueron estudiados por debajo de los 3 meses de edad, mientras que la mayoría de los pacientes con comunicaciones y gran mezcla (grupo b) se estudiaron entre los 3 meses y los 2 años. Esto significa que el mayor número de cateterismos cardíacos realizados por debajo de 3 meses de edad, está dado por pacientes del grupo "a" cuya intensa hipoxemia los hace graves desde el nacimiento. El reconocimiento clínico y el inmediato estudio hemodinámico de estos pacientes tiene una doble finalidad: diagnóstica y terapéutica con la septostomía auricular por medio del Balón Rashkind. Este procedimiento realizado por manos entrenadas no sólo debe añadir el mínimo riesgo al estudio sino que configura un hecho salvador. Se puede afirmar que con la experiencia del Laboratorio de Hemodinamia del Hospital Municipal de Niños, con el pasaje de balones en más de 100 pacientes, y la recogida en la literatura universal que este procedimiento ha significado un auténtico adelanto en la terapéutica cardiológica moderna.

La septostomía auricular efectivamente realizada cumple con dos finalidades:

1) La de establecer una mejor mezcla de la sangre en los circuitos pulmonar y sistémico y por lo tanto incrementar la saturación arterial.

2) La de descomprimir la aurícula izquierda disminuyendo la presión en la misma y la del circuito venoso pulmonar provocado por un volumen minuto pulmonar generalmente aumentado. Los dos hechos mejoran la hipoxemia y la insuficiencia cardíaca.

La gran variedad de lesiones asociadas frecuentemente encontradas en la transposición de los grandes vasos deben ser detectadas para que nos podamos contestar la pregunta anteriormente expresada: ¿Cómo interpretamos y tratamos al paciente? Es necesario que se evalúen todos los detalles anatómicos y hemodinámicos que nos permitirán hacer la indicación quirúrgica adecuada si pensamos tener las mínimas posibilidades de éxito. Afortunadamente la cirugía cardiovascular al desarrollar la técnica operativa de hipotermia profunda con parada circulatoria ha venido a modificar las indicaciones que se le hacían a un

paciente hace un par de años atrás. De esta manera, en lugar de hacer un "cerclaje" de la arteria pulmonar cuando coexiste con la transposición completa de los grandes vasos una comunicación interventricular, vale decir una operación paliativa, se realiza el cierre de la misma junto a la operación "oximétricamente correctora" preconizada por Mustard. Asimismo nos permite realizar operaciones de Mustard precozmente en lugar de septostomías auriculares quirúrgicas (operación de Blalock - Hanlon y similares) cuando la septostomía por balón ha sido poco efectiva o sus buenos resultados de corta duración. Vale decir, lo paliativo queda atrás (salvo, y quizás de momento las anastomosis sistémico-pulmonares todavía indicadas en las transposiciones completas de los grandes vasos con estenosis pulmonar) y técnicas más "correctoras" se van aplicando precozmente.

No podemos dejar de mencionar hechos fascinantes relacionados con esta no menos fascinante patología. Uno podría referirse a la remodelación por así decirlo de un corazón con una patología cambiante capaz de desarrollar estenosis pulmonar cuando no la había, cerrar comunicaciones cuando estaban presentes (comunicación interventricular, foramen oval), abrir o cerrar el ductus arterioso, y hasta la difícilmente concebible desaparición de una estenosis pulmonar preexistente (referida por Nadas). Asimismo los cambios de la vasculatura pulmonar y el desarrollo o no de obstrucción e hipertensión y también las posibilidades de crecimiento de ventrículos derechos hipoplásicos o de aortas pequeñas.

Otro hecho a considerar es lo que el hombre modifica con la cirugía principalmente por problemas relacionados a la misma tales como la retracción de parches de pericardio en la operación de Mustard o la limitación del crecimiento de aquellos parches de Dacrón con las consiguientes obstrucciones a los retornos venosos. También la aparición de arritmias por lesión de los haces de conducción auriculares y aurículo-ventriculares afectados por la cirugía es causa de alteraciones hemodinámicas, ataques sincopales y de muerte súbita. No hay duda que el ingenio médico irá venciendo las dificultades técnicas, es probable que incluso pueda modificar los cambios naturales (evitar vasculopatía pulmonar obstructiva, eliminar la cianosis o la insuficiencia cardíaca) pero sin duda estará lejos de predecir todavía un futuro a largo plazo de vida normal para los que desafortunadamente nacen con esta patología compleja por excelencia.