

## Manejo multidisciplinario de la D-TGA en el neonato críticamente enfermo

### Multidisciplinary management of the D-TGA in the critically sick newborn

C. Mariño<sup>1</sup>, C. Salinas<sup>1</sup>, M. Lapoint<sup>2</sup>, A. Hernandez<sup>3</sup>, E. Melgar<sup>3</sup>, J. Lujan<sup>4</sup>, P. Chuquiure<sup>5</sup>,

Instituto Nacional de Salud del Niño.

#### RESUMEN:

**Introducción:** La corrección anatómica de la D-TGA (transposición de grandes arterias), fue realizada por primera vez por el Dr. Adib Jatene, en Brasil, hace más de 27 años. Dicha operación parecía una solución sencilla para un problema muy difícil. Aunque conceptualmente muy simple: la aorta se encuentra conectada al ventrículo derecho y la arteria pulmonar al ventrículo izquierdo: es uno de los problemas más desafiantes de la cardiología neonatal. Aunque con una mortalidad muy elevada en los primeros años, conforme se fue ganando experiencia en el manejo peri operatorio y se introdujeron algunas modificaciones para realizar la reconexión arterial y la translocación de los ostium coronarios; hoy en día en la mayoría de centros la mortalidad operatoria ha disminuido y los resultados a largo plazo son muy satisfactorios. Presentamos el caso de un neonato, portador de D-TGA, por ser parte de nuestra experiencia inicial en el manejo multidisciplinario de esta patología, con resultado quirúrgico de corrección anatómica (técnica de Jatene) exitosa.

**Palabras Clave:** Cardiopatía, neonato, cirugía cardíaca, cateterismo cardíaco.

#### ABSTRACT:

**Introduction:** By the D-TGA (transposition of the great arteries); correction was made for the first time by the Dr. Adib D Jatene, in Brasil, more than 27 years; this operation seemed a simple solution for a very difficult problem. Although conceptually very simple-the aorta is connected to the right ventricle and the pulmonary artery to the left ventricle - it is one of the problems most challenging of the neonatal cardiology. But with a very high mortality in the first years, as experience was gained perioperative management and some modifications were introduced to make the arterial reconexión and the translocación of the coronary ostium; today in most of centers the operative mortality has diminished and the long term results are very satisfactory.

We present the case of a newborn, with D-TGA, as part of our initial experience in the multidisciplinary management of this condition,

with surgical outcome (Jatene technique) successful.

**Keywords:** Heart disease, newborn, cardiac surgery, cardiac catheterism.

#### INTRODUCCIÓN

La D-TGA (transposición de grandes arterias) se observa en cerca del 5-7% de las cardiopatías congénitas.<sup>(2)</sup> En esta entidad, la aorta tiene su origen en la zona anterior, en el ventrículo derecho, y lleva sangre desaturada al organismo, y la arteria pulmonar se origina por detrás, en el ventrículo izquierdo, y lleva sangre, oxigenada de vuelta a los pulmones. La TGA clásica y completa se denomina D-transposición, en la cual la aorta está localizada por delante y a la derecha (dextro) de la arteria pulmonar. Ver Figura 1.

El resultado de la D-TGA es la separación completa de las circulaciones pulmonar y sistémica. Esto resulta en la circulación de sangre hipoxémica por todo el organismo y la de sangre hiperoxémica por el circuito pulmonar, lo que no es compatible con la supervivencia; por lo cual se necesitan de defectos que permitan la mezcla entre las dos circulaciones ( p.ej. comunicación interauricular:

<sup>1</sup> Cardiólogo intervencionista.

<sup>2</sup> Cardiólogo pediátrica, Servicio de Cardiología.

<sup>3</sup> Cirujano Cardiovascular, Servicio de Cirugía de Torax y Cardiovascular.

<sup>4</sup> Intensivista pediátrico, Unidad de Cuidados Intensivos.

<sup>5</sup> Intensivista pediátrico, Unidad Post Operatoria CV.

CIA y persistencia de conducto arterioso: PCA).<sup>(3)</sup>

Cerca de la mitad de estos neonatos carece de defectos asociados, aparte de un foramen oval permeable (FOP) o de una pequeña PCA (es decir, TGA simple).

En cerca del 5% de los pacientes se observa la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI o estenosis subpulmonar). La obstrucción puede ser dinámica o fija. La dinámica en el TSVI, que ocurre en 20% de estos pacientes, resulta del abombamiento del septo interventricular a la izquierda a causa de una gran presión del ventrículo derecho. La estenosis anatómica (o fija) o la unión anormal de la cuerda mitral raras veces provoca la obstrucción del TSVI.

La CIV: comunicación interventricular, se encuentra en el 30-40% de los pacientes con D-TGA y puede estar localizada en cualquier lugar del septo ventricular. La combinación de CIV y obstrucción importante del TSVI (o estenosis pulmonar) se observa en cerca del 10% de los pacientes con D-TGA.

Los neonatos con TGA y CIV tienen defectos asociados con mayor frecuencia que los libres de una CIV asociada. Estos defectos cardíacos asociados pueden ser: Co aorta, interrupción del arco aórtico, atresia pulmonar y una válvula auriculoventricular cabalgante.

A continuación se presenta el caso de un neonato críticamente enfermo con diagnóstico de D-TGA, cardiopatía congénita de alta complejidad de resolución médico-quirúrgica; cuyo manejo multidisciplinario permitió un tratamiento definitivo exitoso. Este tratamiento fundamentalmente quirúrgico, requiere de una cirugía precoz y sin errores en el diagnóstico y menos en la cirugía; el éxito conseguido es el producto del cumplimiento de las premisas mencionadas y es por ello necesario resaltar la participación de varios servicios que oportunamente intervinieron en el manejo de este caso.

## Transposición de grandes arterias: D-TGA.

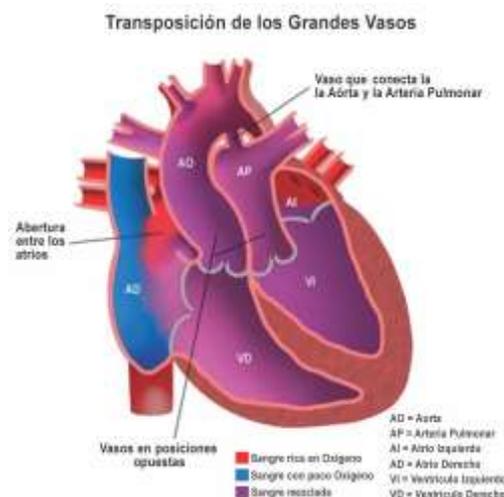


Figura 1: Esquema que muestra la TGA

## Radiografía tórax



Foto 1: Cardiomegalia II.

## REPORTE DEL CASO CLÍNICO

Neonato de 16 días, 3,6 Kg de peso, sexo masculino, procedente de Cajamarca. Ingresó por emergencia al Instituto Nacional de Salud del Niño (INSN), el 05 de mayo de 2010, en estado grave, ICC IV. Cursa hipoxémico severo (SatO<sub>2</sub>:55-60%) y con acidosis respiratoria descompensada (PH:7.13, PCO<sub>2</sub>:71 HCO<sub>3</sub>:22.6).

EKG: Ritmo sinusal FC: 160 Eje +140. Rx. Torax (Foto 1) muestra cardiomegalia II y flujo pulmonar incrementado. Al ecocardiograma: D-TGA (transposición de grandes arterias), CIA (comunicación interauricular) de 2mm, restrictivo, Septum interventricular intacto, PCA (persistencia de conducto arterioso).

Requiere apoyo ventilatorio mecánico, soporte inotrópico e infusión de PGE1, en la Unidad de Cuidados Intensivos. A 24 horas de ingreso se realiza cateterismo terapéutico: Atrioseptostomía (Rashkind) (Foto 2) en el Laboratorio de Hemodinámica. Responde favorablemente al intervencionismo, con mejoría clínica: SatO<sub>2</sub>:90-93%, corrección del medio interno y de la acidosis; puede ser extubado a las 36 horas siguientes. El ecocardiograma post inmediato muestra una CIA adecuada, sin shunt restrictivo. (Foto 3).

Al 7<sup>mo</sup> día de hospitalización, el paciente luce más estable, ICC III compensada, Sat O<sub>2</sub>:86%, FC:150, PCR:0,7; es sometido a cirugía correctiva (13 de mayo): Jatene (Switch arterial); cierre parcial de CIA+ cierre de PCA.+ resección de coronarias. Lecompte+reimplante coronario. Se encuentra Ao anterior y pulmonar posterior, PCA 6mm, CIA 10mm. Tiempo de clampaje 100min, Tiempo CEC: 180min.

La evolución en la Unidad Post Operatoria CV fue inicialmente favorable, con parámetros hemodinámicos adecuados, saturación de oxígeno >95%, soporte inotrópico y destete gradual de ventilación mecánica; que permitió la extubación a los 4 días. El ecocardiograma demostró un ventrículo izquierdo con ligera disminución de fracción de eyección, la conexión ventrículo arterial concordante, sin componente obstructivo. El electrocardiograma en ritmo sinusal sin evidencia de isquemia miocárdica.

El resultado quirúrgico fue óptimo, sin embargo a la semana del post operatorio cursó con una infección respiratoria severa, que derivó en sepsis de evolución desfavorable.

#### *Cateterismo terapéutico:*

Bajo sedación y anestesia general, con apoyo de anesthesiólogo pediátrico.

Por vía percutánea (v. femoral) se realiza atrioseptostomía con cateter balón Z-MED, 5F.

Presiones:	Aurícula	
	derecha pre:	5mmHg post: 6mmHg
	Aurícula	
	izquierda pre:	15mmHg post: 6mmHg
	Ventrículo	
	derecho:	60/ 0/ 15
	Ventrículo	
	izquierdo :	60/ 0/ 10
	Aorta:	61/ 37/ 42

### Cineangiografía

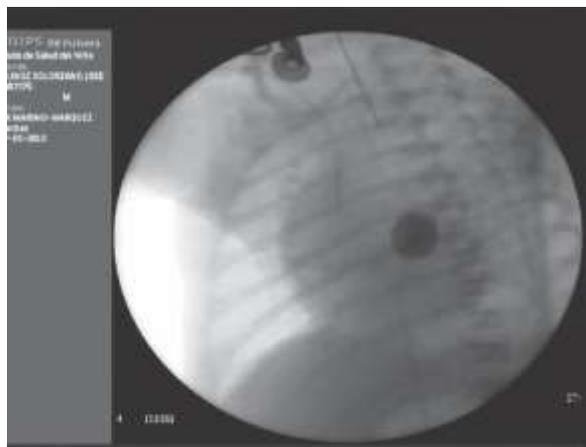


Foto 2: Pasaje de cateter balón de atrioseptostomía (Rashkind).

### Ecocardiografía doppler, post



Foto 3: Vista ecocardiográfica (subcostal): CIA ampliada 8mm, desde aurícula izquierda a aurícula derecha cortocircuito bidireccional, no restrictivo.

### DISCUSIÓN

El tratamiento de la transposición de grandes arterias es fundamentalmente quirúrgico, para ello se requiere de una cirugía precoz y sin errores en el diagnóstico y menos aún en la intervención quirúrgica. Cabe señalar que el paciente llegó en estado crítico por una combinación de insuficiencia cardíaca grado IV, hipoxemia y acidosis respiratoria; que fue manejada con asistencia ventilatoria en el servicio de emergencia. Este cuadro de gravedad no debería ocurrir si tuvieramos una red sanitaria que detecte estos casos precozmente y lo traslade en forma más oportuna a nuestro centro.

El siguiente paso crucial es la realización de un ecocardiograma, que fue realizado a las 2 horas de ingreso del paciente. El estudio ecocardiográfico es el pilar del diagnóstico anatómico y funcional. Se demostró que era una D-TGA con CIA restrictiva y un conducto arterioso grande que mantenía presiones pulmonares altas, y por ello un ventrículo izquierdo funcional y anatómicamente apto para una corrección anatómica (Jatene).

Tenemos que considerar que el recién nacido con D-TGA que cursa con cianosis intensa e ICC, requiere un manejo intensivo a fin de estabilizar al paciente antes de la cirugía cardíaca, <sup>(4, 5)</sup>. Se debe corregir la acidosis metabólica, hipoglicemia o hipocalcemia. La administración de PGE1, para mejorar la saturación arterial de oxígeno mediante reapertura del conducto arterioso, y el soporte inotrópico en dosis bajas para mejorar temporalmente la contractilidad. Si la corrección quirúrgica se va a realizar en las siguientes horas y el paciente sedado satura más de 70% y no acidifica, se puede efectuar directamente la cirugía. Por el contrario, si la infusión de prostaglandinas no se acompaña de un franco incremento de la saturación y el foramen oval es restrictivo; y el paciente empeora, se debe efectuar la septostomía con catéter balón.

El paciente fue trasladado de emergencia a la UCI, por la condición del paciente requirió a las 24 horas un cateterismo terapéutico, la atrioseptostomía, con el apoyo del Servicio de Anestesiología. En este procedimiento además se evaluaron las arterias coronarias que eran normales. El conocimiento de este patrón coronario es vital para la técnica quirúrgica. La septostomía (Rashkind) se viene realizando desde el año 1985 y es un procedimiento de rutina en nuestro servicio.

Como en nuestro caso, el neonato con septo ventricular íntegro constituye el grupo más grave; pero también es el que muestra la mejoría más espectacular con el Rashkind. En efecto, tras la ampliación del tamaño de la CIA, la saturación de oxígeno se incrementó de 71% a 90% y la gradiente interatrial se redujo de 10mmHg a cero (criterios de éxito: aumento de saturación de O<sub>2</sub> > 10% y un gradiente interatrial < 3mmHg). En estos casos, además, la septostomía auricular realizada lo más precozmente posible se constituye en un determinante crítico de la sobrevida. Nuestro paciente después de la septostomía mejora tanto de la ICC como de la hipoxemia, y es

extubado al 3<sup>er</sup> día quedando en condiciones óptimas para la cirugía cardíaca.

La corrección anatómica de una D-TGA es uno de los retos quirúrgicos más difíciles por la complejidad técnica, se requiere de habilidad, rapidez y, como decíamos inicialmente, sin ningún error. Se considera que los centros quirúrgicos que hacen esta cirugía de rutina y con buenos resultados son de un gran nivel por resolver una de las patologías más difíciles y complejas en la cardiología pediátrica. <sup>(6, 7)</sup>

Es importantísimo también el manejo en la Unidad Post Operatoria, donde un equipo multidisciplinario de médicos y enfermeras altamente capacitados dan el soporte inmediato en este tipo de pacientes.

En centros altamente especializados como el Toronto Hospital for Sick Children, Soonswang y col. revisaron los resultados sobre un total de 295 RN internados con diagnóstico de TGA candidatos a (switch), arterial. <sup>(8)</sup>. Los 12 pacientes fallecidos antes de la operación (4,1%) tenían en común: hipoxia grave (media saturación 40%), foramen oval restrictivo (menor de 2mm) y traslados prolongados (media 3 horas). Los autores concluyeron que la muerte preoperatoria de estos pacientes RN se debió a la mezcla auricular inadecuada a pesar de la infusión de PGE1 y que el diagnóstico y la septostomía auricular más tempranos son determinantes críticos de la sobrevida del paciente.

Respecto al tratamiento definitivo, este consiste en la cirugía de intercambio arterial (Jatene o switch), en la cual las arterias coronarias se transplantan a la arteria pulmonar, y el extremo proximal de las grandes arterias se conectan al distal de la otra gran arteria, lo que consigue la corrección anatómica (Fig. 2). La mortalidad operatoria de los neonatos con TGA y septo ventricular íntegro varía de 6-10% (en centros con gran experiencia), <sup>(8, 9)</sup>. Sin embargo, cuando es una experiencia inicial, los primeros casos de mortalidad suelen ser muy alta: desde 52% hasta 80%.

Las complicaciones tras la cirugía son poco frecuentes, las principales: a) obstrucción de la arteria coronaria, que puede conducir a isquemia miocárdica, infarto e incluso la muerte; b) la estenosis pulmonar supraavicular en el lugar de la anastomosis (<12%) es la causa más habitual de reintervención.

Para el éxito de la operación de intercambio arterial son importantes los siguientes factores: <sup>(10)</sup>

- 1) Presión en el ventrículo izquierdo. El VI debe estar apto para soportar la circulación sistémica. Esta presión debe ser próxima a valores sistémicos en el momento de la intervención quirúrgica, por lo que el switch debe realizarse poco después del nacimiento (tiempo promedio de 3 semanas).
- 2) Anatomía de la arteria coronaria (Foto 4). Casi todos los patrones de arteria coronaria en al TGA son susceptibles de la operación de intercambio arterial. Sin embargo, el riesgo es mayor cuando una o ambas coronarias pasan entre las grandes arterias.

#### Cirugía correctiva de TGA Jatene (switch)

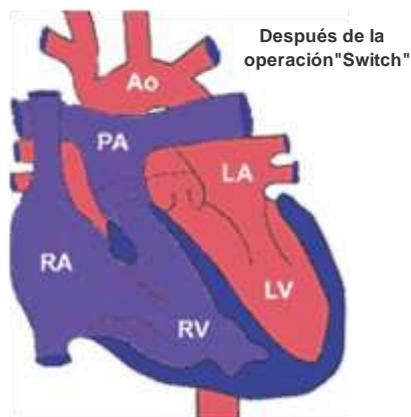


Figura 2: Esquema muestra la Cirugía correctiva de Jatene.

#### Aortografía



Foto 4: Estudio de las arterias coronarias.

**CONCLUSIONES** El éxito en el manejo del neonato con transposición de grandes arterias es un esfuerzo conjunto de cardiólogos pediatras, ecocardiografistas, hemodinamistas, intensivistas y la habilidad del grupo de cirujanos cardiovasculares. La evaluación pre-operatoria del paciente, la selección del caso adecuado para la cirugía y las oportunas decisiones de tratamiento de cada uno de los integrantes del equipo multidisciplinario a cargo, son fundamentales para lograr este objetivo.

En el caso presentado, coincidieron todos estos factores: evaluación y diagnóstico precoz (cardiologos pediatras - ecocardiografistas), intervencionismo para Raskind de urgencia (hemodinamistas y anestesiólogos), manejo intensivo y soporte hemodinámico adecuado (UCI pediátrica), capacidad de resolución quirúrgica con la técnica de Jatene (cirugía cardiovascular), y soporte post-operatorio óptimo (UPO pediátrica).

Nuestra experiencia como grupo en estos casos, en los últimos años, ha sido fundamentalmente de manejo clínico, realización de atrioseptostomias cuando lo requerían y de cirugías "paliativas" (p.ej. cerclaje de art. Pulmonar y/o fistula BT) debido a diversos factores que impedian obtener al paciente con TGA ideal para el switch (Jatene); entre ellos, la llegada tardía después del mes de vida por lo que la masa ventricular izquierda no siempre era adecuada para tolerar la corrección anatómica, las malas condiciones hemodinámicas, con desequilibrios acidobase, infecciones respiratorias y/o sepsis.

Nuestros esfuerzos futuros deben estar encaminados a mantener la misma actitud y a unificar criterios para el manejo conjunto del neonato con transposición gravemente enfermo; pues aún nos queda un largo camino a fin de que en el tratamiento definitivo de estos pacientes la curva inicial de mortalidad quirúrgica sea la menor posible.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jaten AD, Fontes VF, Souza LCB Anatomic correction of transposition of great arteries. J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83 :20.
2. Myung K. Park Pediatric Cardiology for Practitioners. 5ta. Ed. St Louis ,Mosby 2008; 219.
3. Castañeda AR, Mayer JE, Jona RA Transposition of the great arteries: the swtich operation. Cardiol Clin 1989; 7 : 369-760.
4. Laura J.; Suarez J.; Magliola R. y Capelli H. Recien nacido cianotico. Transposicion de grandes vasos : prostaglandinas y septostomia Arch Argent Pediatri 2003; 101 (2): 143-45.
5. Gutgesell HP; Garzon A; Mc Namara DG Prognosis for the new born with transposición of the great arteries. Am J Cardiol 1997; 44: 96.
6. Ramirez M.; Cervantes S., Transposición de grandes arterias. Resultados de la corrección anatómica en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez" Arc Cardiol mex 2004, 74 ; S327- 329.
7. Brown JR, Park HJ, Turrentine MW Arterial switch operation : factors impacting survival in the current era. Ann Thorac Surg 2001; 71: 1978-84
8. Soonswang J, Adatia I, Newman C, Smallhorn JA Mortality in potencial arterial switch candidates with transposition of the great arteries. J Am Coll Cardiol 1998; 32: 753-757.
9. Lafuente MV, Gonzales F, Lara S, Salgado G. Switch arterial: seguimiento a mediano plazo, 11 años de expericia Rev Argent Cardiol 2005<, 73: 107-111
10. Massoudy P, Baltalardi A, De Leval MR Anatomic variability in coronary arterial distribution with regard to the arterial switch procedure Circulation 2002; 106 (15) :1980-4.

**Correspondencia:** C. Mariño  
carmarvi@hotmail.com

**Recibido:** 02.02.11

**Aceptado:** 02.03.11