

Transposición de grandes vasos. Técnicas de corrección quirúrgica. Utilidad de la RM en el seguimiento.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

María Rodríguez Eiriz, Margalida Pons Perelló, Sandra Liliana Barrero Varon, Eva

Autores: Regina Amador González, Beatriz Miriam Rodríguez Chikri, Mercedes Rodríguez Romero

Objetivos Docentes

Revisar la cardiopatía, sus diferentes tipos, características fisiopatológicas y anomalías asociadas.

Describir las técnicas quirúrgicas correctoras de la cardiopatía con dibujos y esquemas para comprender mejor esta anomalía y su reparación y resaltar la importancia de la RM en el seguimiento de estos pacientes.

Revisión del tema

INTRODUCCIÓN:

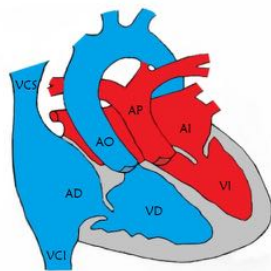
La transposición de los grandes vasos, también conocida como la dextro-TGA (D-TGA), es la cardiopatía cianógena congénita más frecuente y constituye el 5-10% de todas las malformaciones cardíacas. Se estima que su incidencia es de 1 por cada 5000 nacimientos.

La D-TGA no está asociada a ninguna anomalía genética y tiene una presentación esporádica. Es más frecuente en hombres que en mujeres: (2:1) y en hijos de mujeres diabéticas.

Se presenta de forma aislada en el 90% de los afectos y raramente se asocia con un síndrome o anomalías no cardíacas.

FISIOPATOLOGÍA:

Está caracterizada por una discordancia ventrículo-arterial, con la aorta conectada anteriormente al ventrículo derecho y la arteria pulmonar al ventrículo izquierdo.



[Fig. 1](#)

La sangre no oxigenada llega por las venas cavas a la aurícula derecha, va al ventrículo derecho y, en vez de pasar a los pulmones, se dirige a la circulación sistémica a través de la aorta. La sangre oxigenada llega por las venas pulmonares a la aurícula izquierda, pasa al ventrículo izquierdo y, en vez de dirigirse a la circulación sistémica, pasa a los pulmones a través de la arteria pulmonar, volviendo de nuevo a la aurícula izquierda a través de las venas pulmonares.

Se establecen así dos circuitos independientes, uno sistémico y otro pulmonar, la sangre oxigenada va una y otra vez a los pulmones sin llegar a la circulación sistémica y la sangre no oxigenada permanece en la circulación sistémica sin llegar a los pulmones.

Por esta razón, una transposición aislada es incompatible con la vida al nacimiento a no ser que haya alguna anomalía asociada. El 67% de los pacientes no presentan otros defectos cardíacos y, el ductus arterioso y el foramen oval aseguran la comunicación entre las dos circulaciones, haciendo posible la supervivencia en los primeros días de vida. El otro 33% de los pacientes presentan defectos asociados que permiten la mezcla a nivel intracardiaco (ej. defecto del septo auricular, defecto del septo interventricular o una combinación de ambos) y hacen que su situación sea menos crítica, aunque presentan riesgo de fallo ventricular debido a la sobrecarga de volumen secundaria a un shunt izquierda-derecha.

ASOCIACIONES:

Los pacientes con transposición pueden dividirse en dos grandes grupos: los que presentan TGA simple y los tipos complejos de TGA.

La TGA simple hace referencia a los pacientes con TGA aislada.

La TGA compleja incluye a los pacientes con TGA y una anomalía cardíaca asociada, como puede ser un defecto del septo interventricular (DSV) o una obstrucción al tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI).

Esto va a ser importante a la hora de elegir el tratamiento quirúrgico, como podemos ver en el algoritmo [Fig. 2](#).

PRESENTACIÓN CLÍNICA:

La mayoría de los casos se diagnostican en el periodo postnatal ya que la TGA es una de las cardiopatías congénitas más difícil de detectar mediante ecografía fetal.

El síntoma más típico es la cianosis; su severidad depende del grado de mezcla entre ambas circulaciones y de la presencia de otras anomalías cardíacas asociadas.

TRATAMIENTO:

El tratamiento es la corrección quirúrgica. Si los pacientes no reciben tratamiento, la mayoría morirán en el primer año de vida, alrededor del 30% en la primera semana y aproximadamente el 50% en el primer mes de vida.

A lo largo de los últimos años ha habido avances en la cirugía de esta patología, pero se ha tenido que recorrer un largo camino para llegar a la situación en la que nos encontramos ahora.

HISTORIA DE LA CIRUGÍA:

La corrección fisiológica (“switch auricular”) fue el primer tratamiento definitivo para estos pacientes, y fue llevada a cabo gracias a esfuerzo de múltiples cirujanos, entre los más destacados cabe mencionar a Blalock, Hanlon, Senning y Mustard.

En 1950, Blalock y Hanlon, realizaron el primer procedimiento paliativo que permitía la supervivencia de los niños con TGA (“Blalock and Hanlon operation”). Consiste en una septectomía auricular, que permite la mezcla entre las circulaciones pulmonar y sistémica creando un defecto en el septo interauricular. Hoy en día, se realiza mayoritariamente usando un balón, mediante la “septectomía auricular de Rashkind” (desde 1966).

En 1957, Senning realizó la primera corrección fisiológica exitosa (“switch auricular”), redirigiendo el flujo venoso sistémico a ventrículo izquierdo y el flujo venoso pulmonar al ventrículo derecho utilizando un baffle auricular. En 1963, Mustard modificó este procedimiento utilizando pericardio autólogo en lugar de material artificial para crear el baffle auricular. Sin embargo, en 1975, se evidenciaron deficiencias en la técnica de Mustard, como la obstrucción del baffle o falta de crecimiento, lo que llevó a retomar la cirugía de Senning, la cual permaneció como el tratamiento de elección durante casi una década más.

Sin embargo, debido a la importante morbimortalidad asociada a estos procedimientos, Mustard y Baley, entre otros, propusieron la corrección anatómica (“switch arterial”), aunque no fue realizada hasta el 1975 por Jatene. En los años siguientes se volvió más importante hasta que se convirtió en el procedimiento de elección, permaneciendo así hasta la actualidad.

Pronto se dieron cuenta de que el switch arterial daba resultados inaceptables después del primer mes de vida, ya que el ventrículo izquierdo era incapaz de trabajar a presiones sistémicas pasado este tiempo. En 1976, Sir Magdi Yacoub, propuso una reparación en dos tiempos, realizando primero un banding de la arteria pulmonar para entrenar al ventrículo izquierdo seguido, en un segundo tiempo, de un switch arterial.

En 1981, Lecompte propuso una modificación técnica (“maniobra de Lecompte”), que consistía en translocar las grandes arterias simplificando el método y mejorando significativamente los resultados de la cirugía.

Los tratamientos quirúrgicos de las formas complejas de TGA evolucionaron en paralelo. En 1969, Rastelli introdujo un nuevo procedimiento para la corrección quirúrgica de estos pacientes. Sin embargo, aunque la mortalidad temprana es aceptable (5%), alrededor del 50% de los pacientes necesitan un trasplante o mueren 20 años después de la cirugía. Como es una técnica más específica y menos extendida, no la desarrollaremos.

En conclusión, hoy en día, el tratamiento consiste en realizar alguna técnica paliativa, como la atrioseptectomía con balón de Rashkind disminuir el flujo pulmonar mediante el cerclaje de la arteria pulmonar y, finalmente, se lleva a cabo una cirugía correctora que, en la mayoría de los casos, se realiza mediante la técnica de Jatene (corrección anatómica).

	AUTOR	APORTACIÓN
1797	Baillie	Descripción morfológica
1814	Farre	Nombre de TGA
1948	Hanlon and Blalock	Septectomía auricular
1957	Senning	Switch auricular
1963	Mustard	Switch auricular usando pericardio
1965	Rashkind and Miller	Septectomía auricular con balón
1975	Jatene	Switch arterial
1981	Lecompte	Maniobra de Lecompte
1976	Yacoub	Cerclaje AP

[Fig. 3](#)

ESQUEMAS E IMÁGENES:

Utilizamos una RM de 1.5 teslas y el protocolo que seguimos para el seguimiento de estos pacientes está resumido en la [Fig. 4](#).

Presentamos casos de TGA corregidas mediante “switch auricular” y “switch arterial” estudiados en nuestro centro mediante

RM. Correlacionamos los esquemas de los diferentes abordajes quirúrgicos con las imágenes obtenidas.

- **Esquema del Switch Auricular (Senning):**

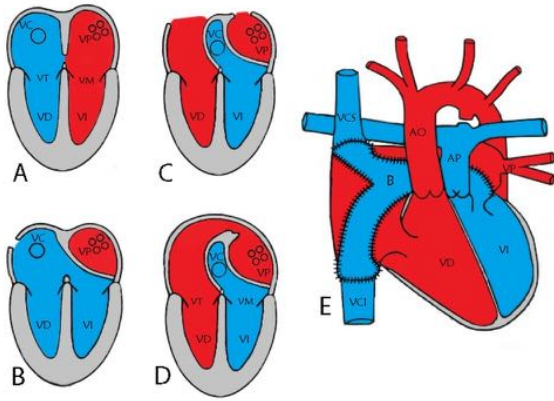


Fig. 5 Esquema de la cirugía de Senning.

A) Apertura de la aurícula derecha. B) Una porción del septum interauricular se pliega y se une a la pared posterior de la aurícula izquierda aislando a las venas pulmonares. C) El margen posterior de la aurícula derecha abierto se une después al septo interauricular, aislando así el flujo de las cavas hacia la válvula tricúspide. Por lo tanto, el flujo de la vena cava se dirige a través del defecto en el septo auricular hacia el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar. D) La cámara aislada con las venas pulmonares se abre al origen de las venas pulmonares y se anastomosa al borde libre de la pared de la aurícula derecha. Esta vía discurre alrededor del corazón, llevando el retorno venoso pulmonar hacia la derecha y hacia delante para entrar a través de la válvula tricúspide en el ventrículo derecho y la aorta.

En la técnica de Mustard todo el septo interauricular se retira por completo y el baffle se crea utilizando una porción de pericardio autógeno.

- **Imágenes de RM tras corrección de Senning:**

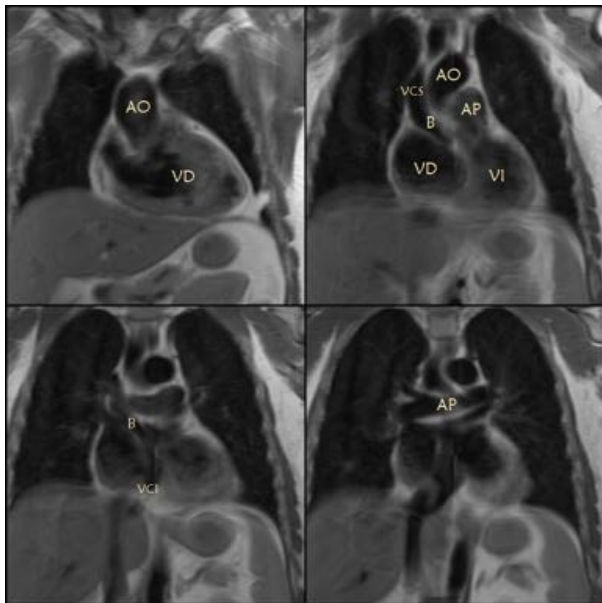
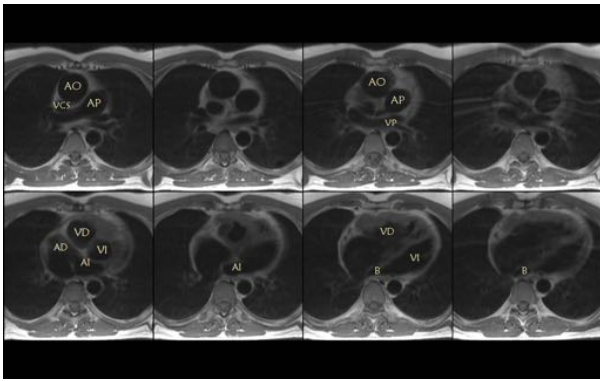
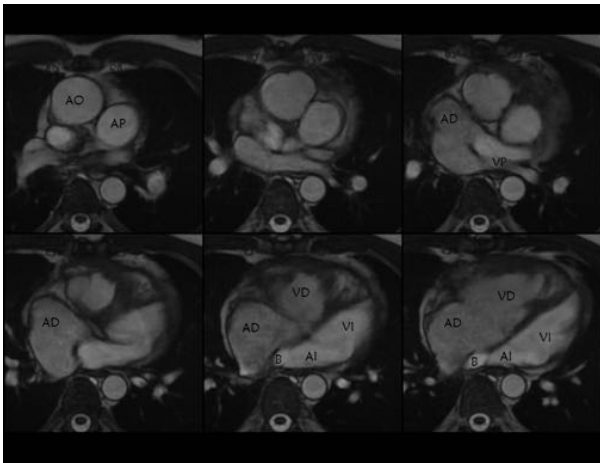


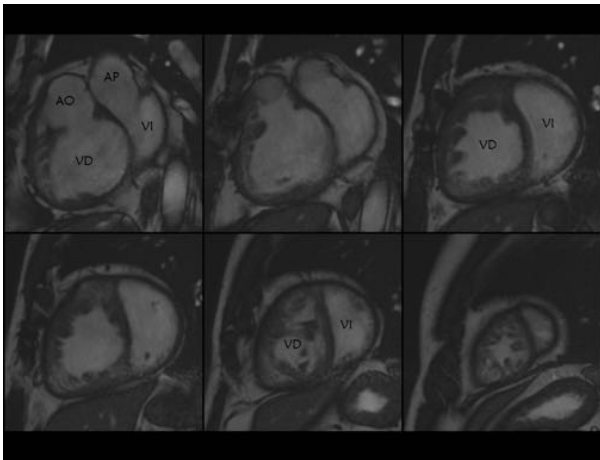
Fig. 6



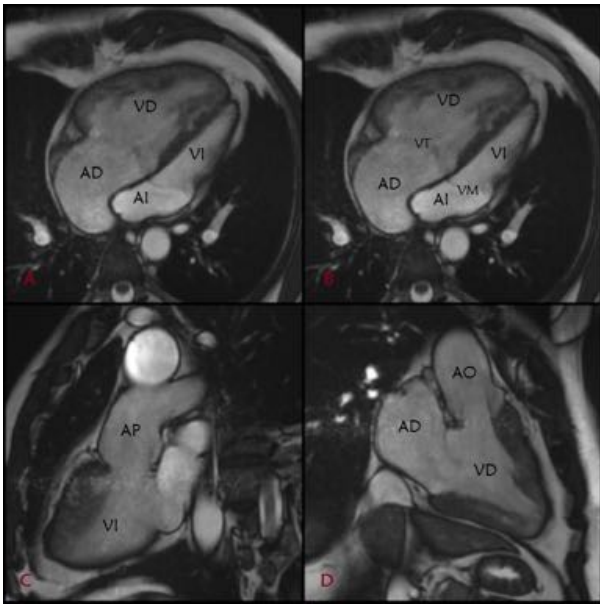
[Fig. 7](#)



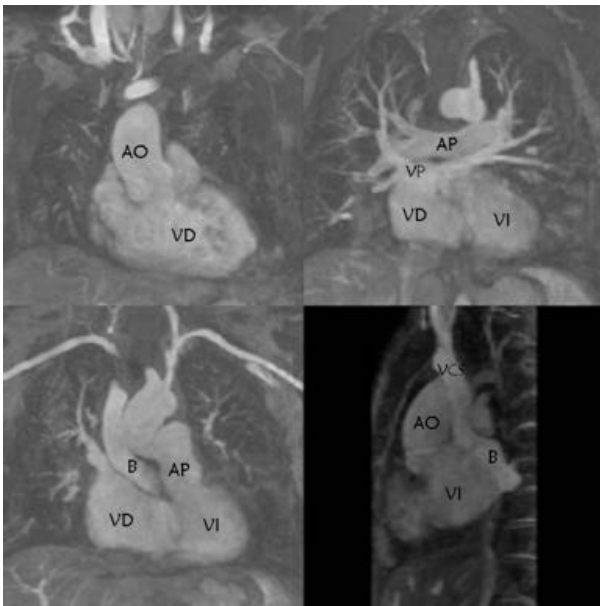
[Fig. 8](#)



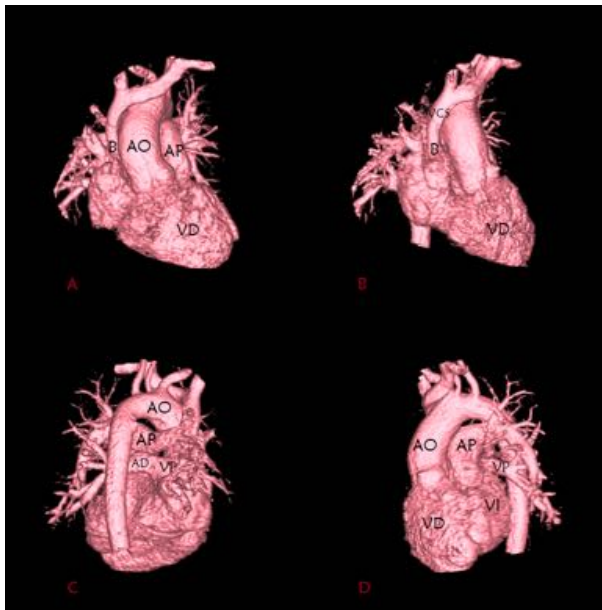
[Fig. 9](#)



[Fig. 10](#)

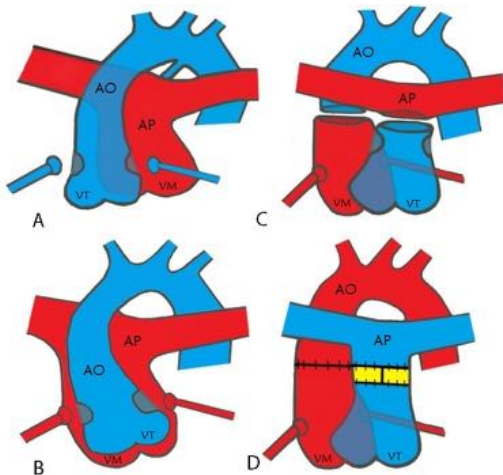


[Fig. 11](#)



[Fig. 13](#)

- **Esquema del Switch Arterial (Jatene):**



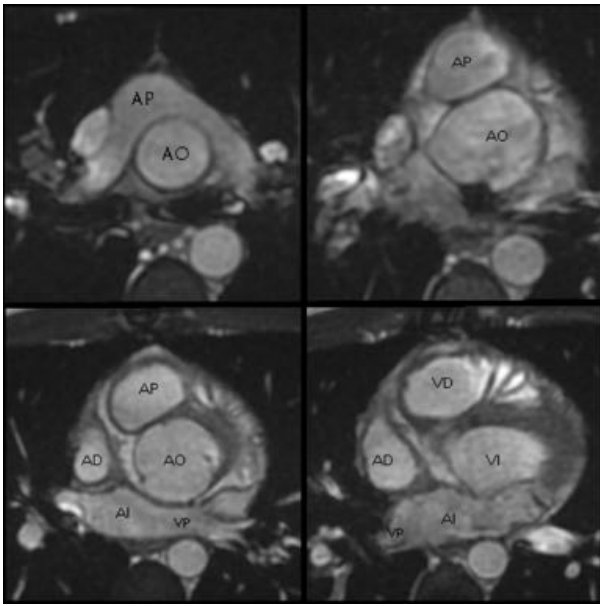
[Fig. 14](#)

Esquema de la cirugía de Jatene.

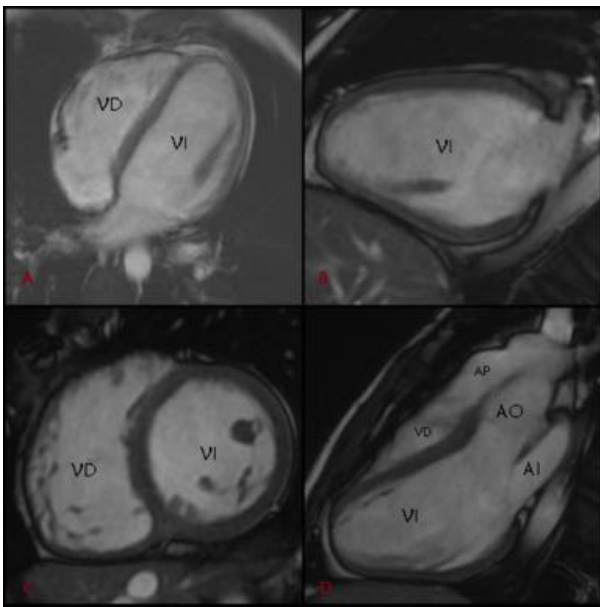
A) Las arterias coronarias se extirpan de la aorta con un amplio margen. B) Se crean unos pequeños agujeros en la neoaorta y se implantan las arterias coronarias. C) Se seccionan la aorta y la arteria pulmonar por encima de las válvulas y la aorta ascendente se recoloca posterior a la arteria pulmonar antes de la anastomosis (Maniobra de Lecompte). D) Se reconstruye el área de la arteria pulmonar con un parche de pericardio y se anastomosan las arterias.

En paciente con TGA y DSV, el defecto del septo también se corrige en el mismo acto.

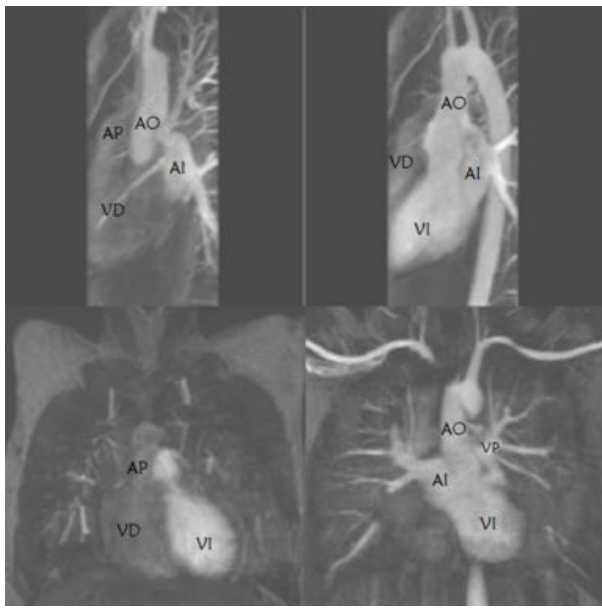
- **Imágenes de RM tras corrección de Jatene:**



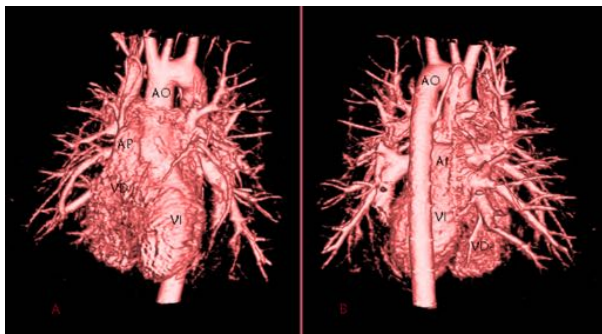
[Fig. 15](#)



[Fig. 16](#)



[Fig. 17](#)



[Fig. 19](#)

COMPLICACIONES POSTQUIRÚRGICAS:

Finalmente, mostramos una tabla con las principales complicaciones de los pacientes operados mediante una de estas dos técnicas [Fig 20](#) y resumimos los puntos clave que deberíamos explicar a la hora de elaborar un informe [Fig. 21](#).

Switch Auricular

- Secuelas relacionadas con el colgajo (obstrucción venas cavas, fuga de los colgajos, obstrucción venas pulmonares)
- Arritmias
- Disfunción ventricular derecha

Switch Arterial

- Estenosis de la arteria pulmonar (la más común)
- Estenosis/Insuficiencia coronaria, con isquemia miocárdica secundaria
- Dilatación de la neo-aorta(50%)
- Insuficiencia progresiva válvula aórtica

[Fig. 20](#)

Puntos clave informe:

- Valoración de la aorta torácica y de la raíz aórtica
- Dilatación de la raíz aórtica
- Insuficiencia aórtica
- Valoración de la arteria pulmonar
- Dilatación u obstrucción
- Insuficiencia pulmonar
- Distribución del flujo de las ramas de la arteria pulmonar
- Permeabilidad y trayecto proximal de las arterias coronarias
- Volúmenes y función ventricular

[Fig. 21](#)

Imágenes en esta sección:

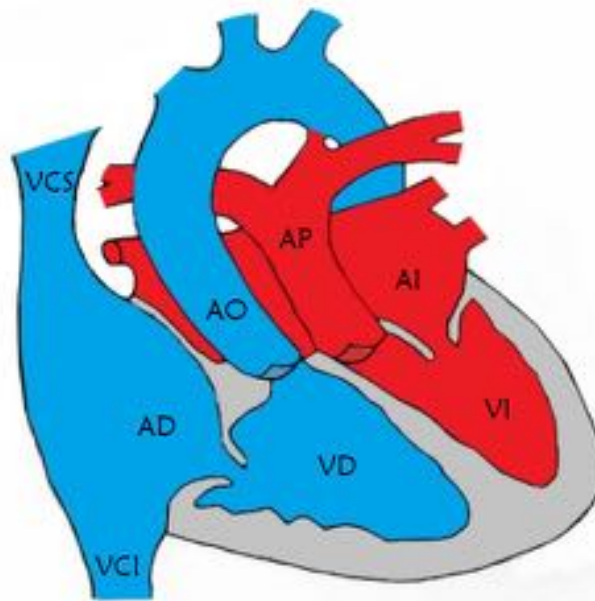


Fig. 1: Esquema de la TGA. VCS: Vena cava superior. VCI: Vena cava inferior. AD: Aurícula derecha. VD: Ventrículo derecho. AO: Aorta. AP: Arteria pulmonar. VI: Ventrículo izquierdo. AI: Aurícula izquierda.

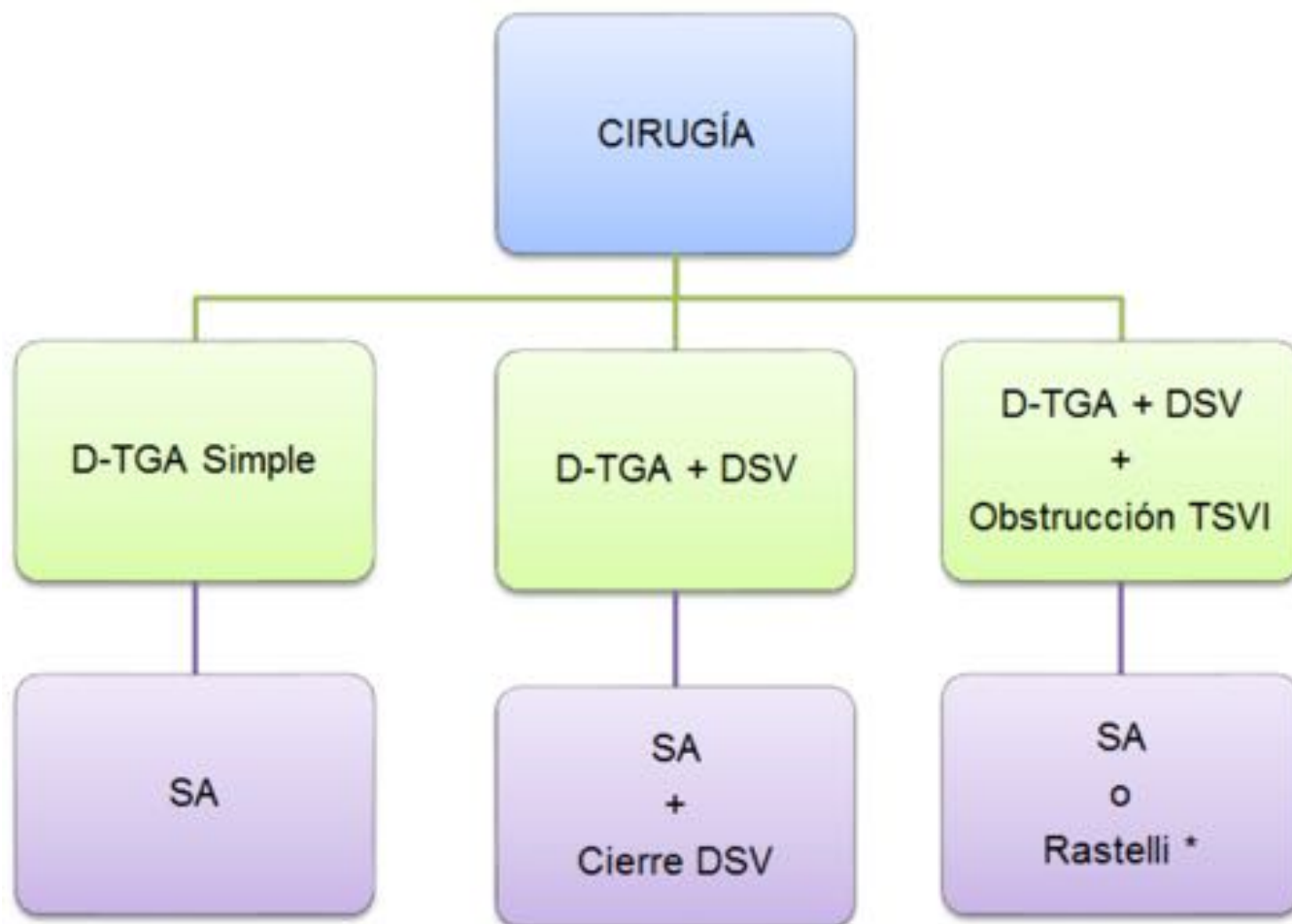


Fig. 2: Algoritmo para la elección del tratamiento. DSV: Defecto septo ventricular. SA: Switch arterial. TSVI: Tracto salida ventrículo izquierdo.

	AUTOR	APORTACIÓN
1797	Baillie	Descripción morfológica
1814	Farre	Nombre de TGA
1948	Hanlon and Blalock	Septectomía auricular
1957	Senning	Switch auricular
1963	Mustard	Switch auricular usando pericardio
1965	Rashkind and Miller	Septectomía auricular con balón
1975	Jatene	Switch arterial
1981	Lecompte	Maniobra de Lecompte
1976	Yacoub	Cerclaje AP

Fig. 3: Eventos más importantes en la evolución de la cirugía de la TGA. AP: Arteria pulmonar.

SE CUENCIAS	QUÉ?	CÓMO?	POR QUÉ?
FSE-SS (localizador)	ANATOMÍA	PLANOS ORTOGONALES	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Valoración global del tórax (parénquima pulmonar, pared torácica, mediastino), corazón y grandes vasos
FSE	ANATOMÍA	PLANOS ORTOGONALES	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Ver la anatomía de la cardiopatía y la relación con los grandes vasos
SSFP	FUNCIÓN (CINE)	PLANO AXIAL + EJES INTRÍNSECOS CORAZÓN	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Valoración y cuantificación de la anatomía, función y contractibilidad cardíaca ✓ Relaciones ventrículo-arteriales ✓ Correcciones quirúrgicas ✓ Válvulas ✓ Estenosis
PC	FLUJO	IN-PLANE THROUGH-PLANE	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Visualización del flujo ✓ Estimación de la magnitud del cortocircuito ✓ Cuantificación de la estenosis/insuficiencia valvular ✓ Cuantificación del volumen latido (función ventricular) ✓ Cuantificación de la relación entre el flujo pulmonar y el sistémico (Qp/Qs)
3D SSFP	ANGIOGRAFÍA	SAGITAL-OBLICUO (AORTA) CORONAL (AP)	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Relación entre el corazón y los grandes vasos ✓ Anatomía vascular (arterias coronarias) ✓ Drenaje venoso ✓ Cambios postquirúrgicos
RTG	CARACTERIZACIÓN DE TEJIDO	EJES INTRÍNSECOS CORAZÓN	<ul style="list-style-type: none"> ✓ Valoración fibrosis/necrosis

Fig. 4: Protocolo sugerido para el seguimiento mediante RM de los pacientes con TGA. SSFSE: Single Shot Fast (Turbo) Espin Echo. FSE: Fast Spin Echo. SSFP: Steady-State Free Precession. PC = Phase Contrast. 3D SSFP: 3D Steady-State Free Precession. RTG: Realce Tardío Gadolinio. AP: Arteria pulmonar.

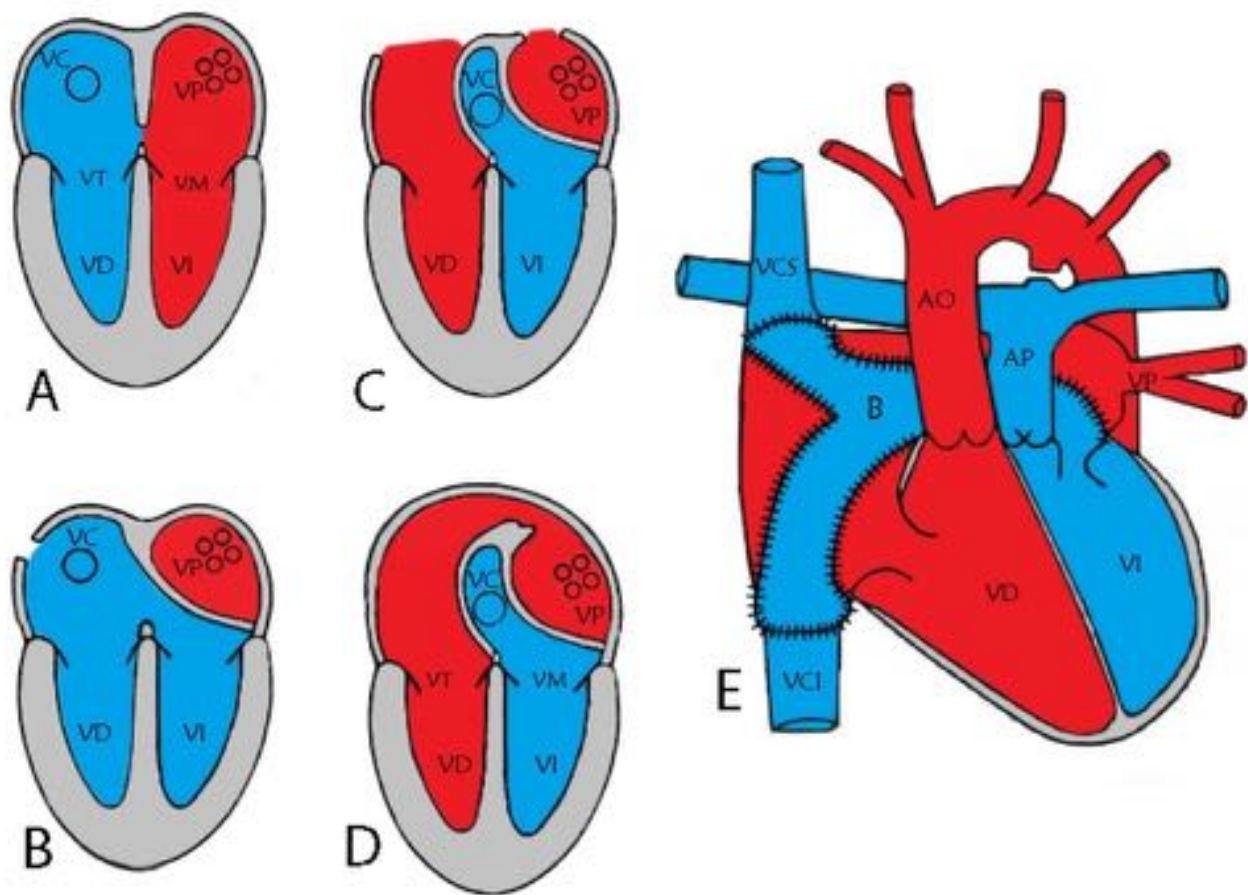


Fig. 5: Esquema de la cirugía de Senning. VC: Vena cava. VP: Venas pulmonares. VD: Ventriculo derecho. VI: Ventriculo izquierdo. VCS: Vena cava superior. VCI: Vena cava inferior. AO: Aorta. AP: Arteria pulmonar. B: Baffle. VT: Válvula tricúspide. VM: Válvula mitral.

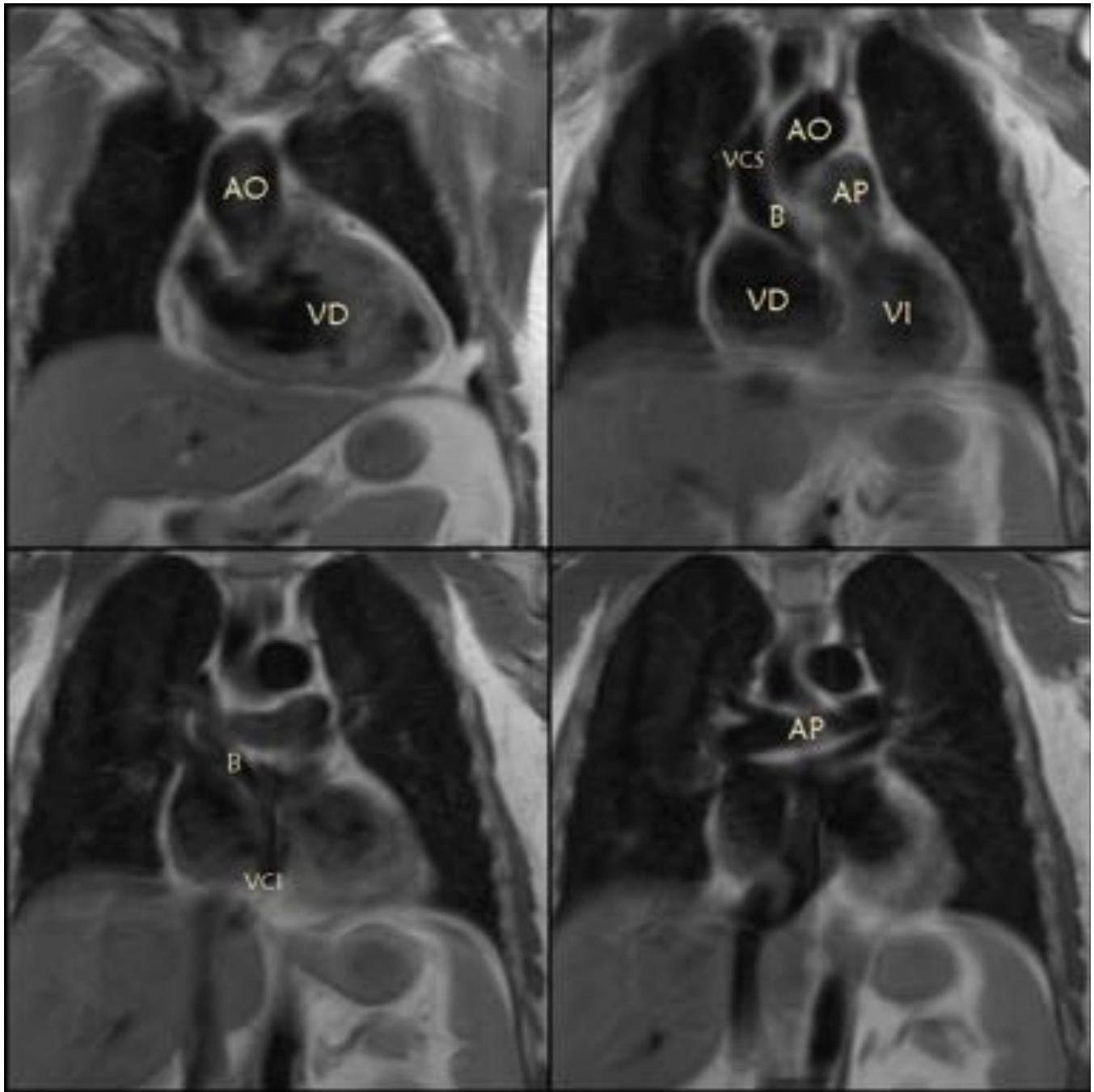


Fig. 6: Secuencia morfológica FSE T1 coronal. TGA en un paciente varón de 32 años intervenido mediante la cirugía de Senning. El estudio de RM fue realizado como parte del seguimiento para evaluar las vías y el tamaño y la función de los ventrículos. AO: Aorta. VD: Ventriculo derecho. VCS: Vena cava superior. B: Baffle. AP: Arteria pulmonar. VI: Ventriculo izquierdo. VCI: Vena cava inferior.

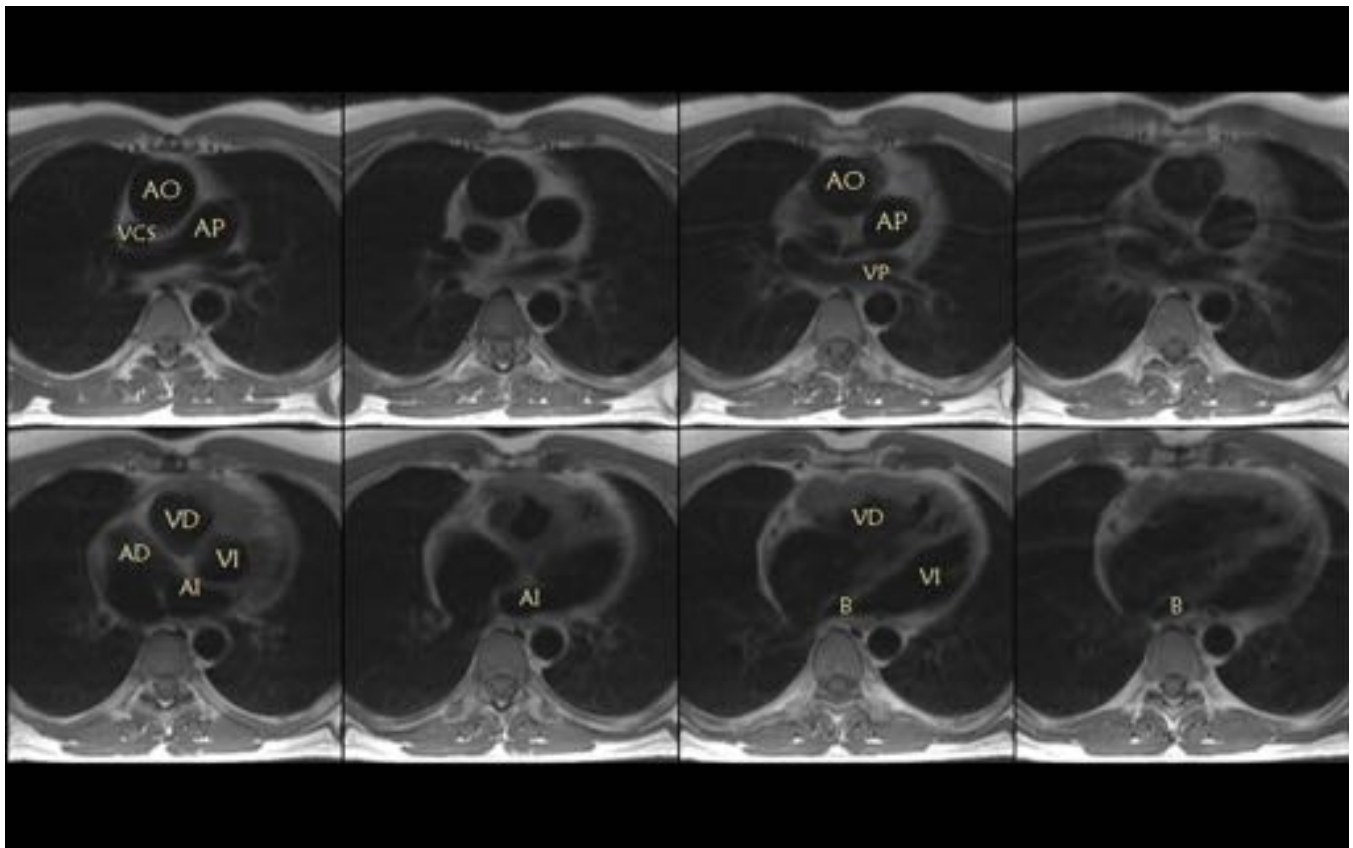


Fig. 7: Secuencia morfológica FSE T1 axial del mismo estudio. AO: Aorta. VCS: Vena cava superior. AP: Arteria pulmonar. VP: Venas pulmonares. VD: Ventriculo derecho. VI: Ventriculo izquierdo. AD: Auricula derecha. AI: Auricula izquierda. B: Baffle.

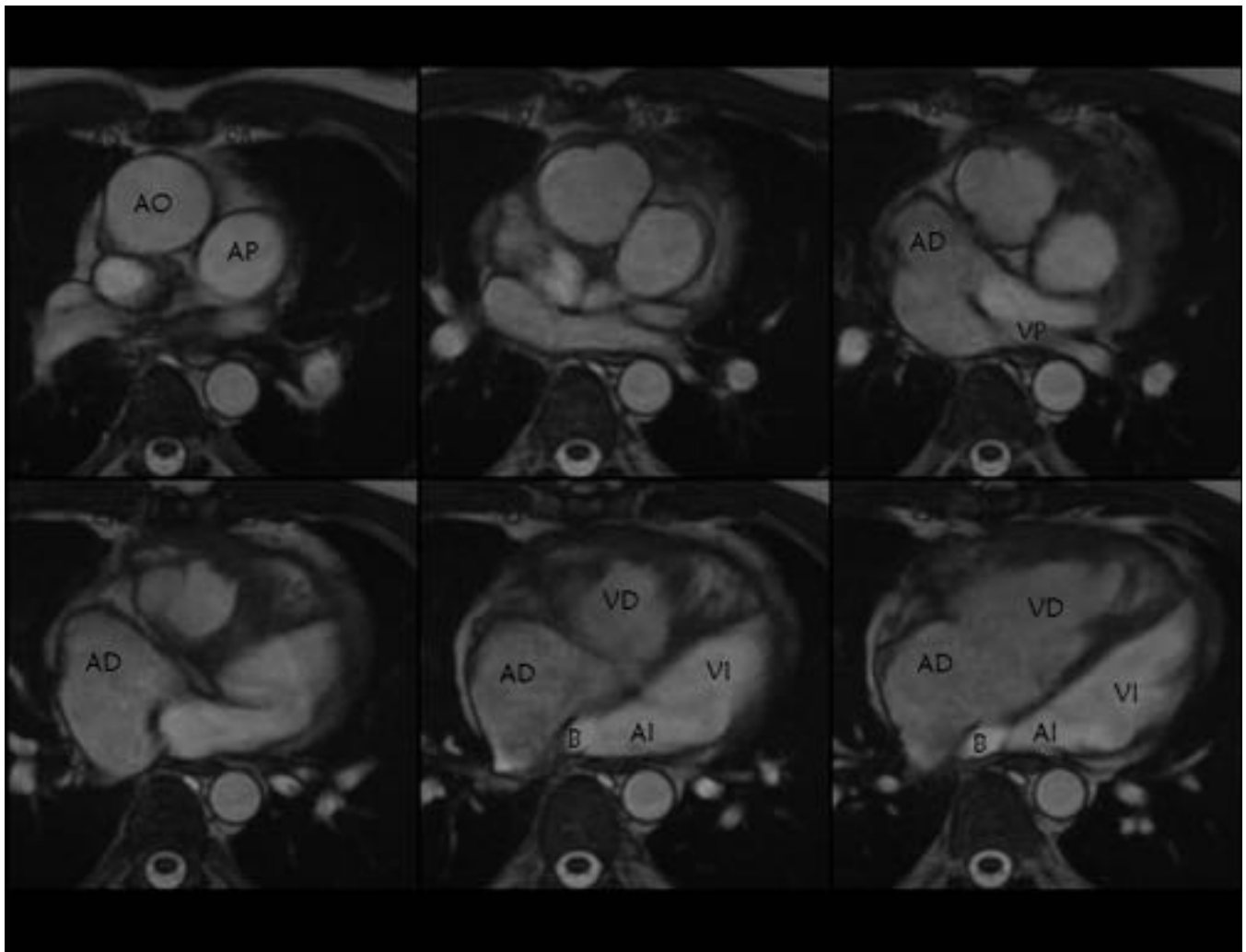


Fig. 8: Imágenes en plano axial de la secuencia SSFP cine del mismo paciente muestran una relación anatómica anormal de la aorta (AO) situada anterior a la arteria pulmonar (AP) y el ventrículo derecho (VD) hipertrófico. También podemos ver el baffle (B) llevando la sangre al ventrículo izquierdo (VI) y las venas pulmonares (VP) llegando a la aurícula derecha (AD). Nótese la dilatación de la aorta ascendente (AO) y de la raíz aórtica como complicaciones de este tipo de cirugía.

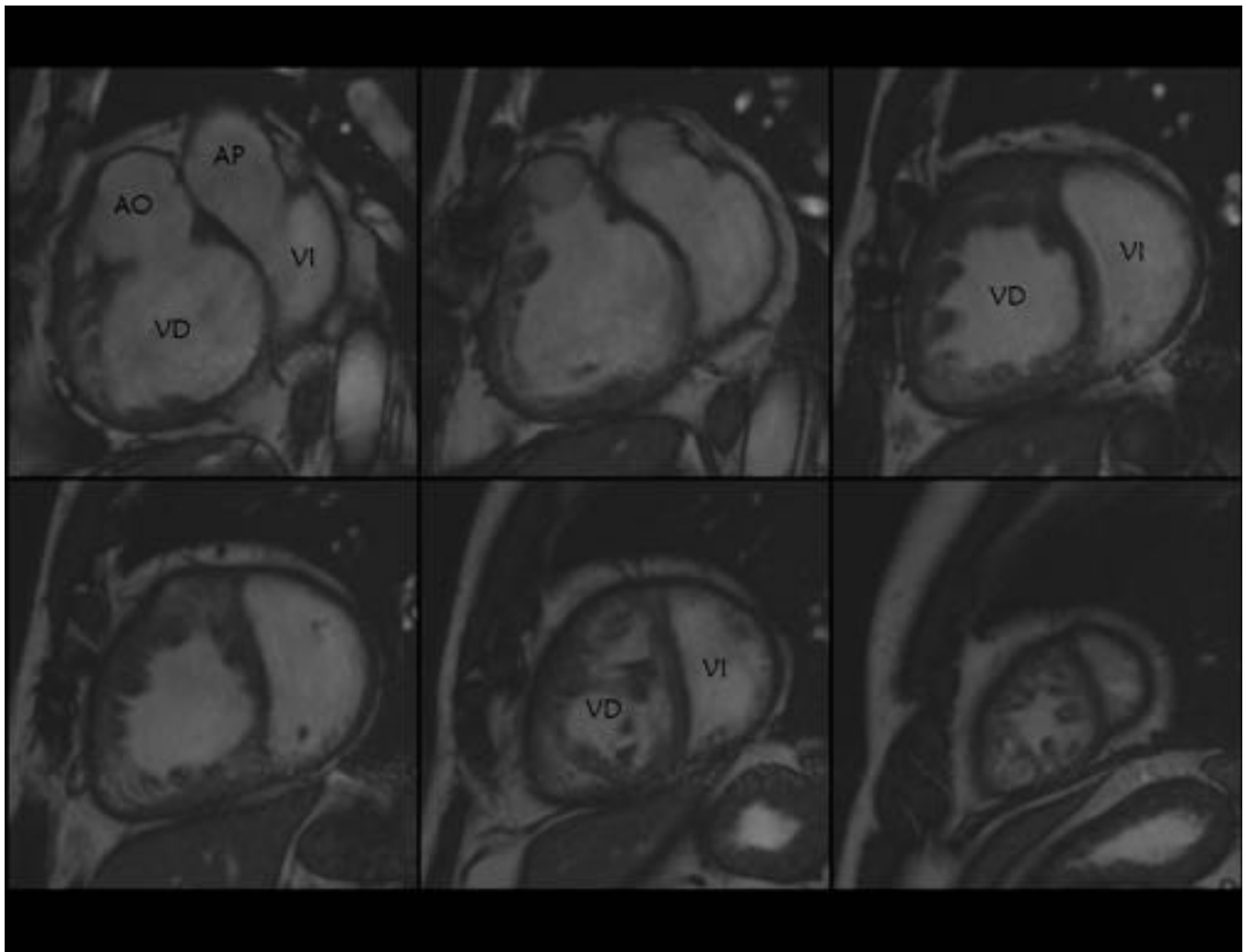


Fig. 9: Secuencia SSFP cine. Eje corto. El ventrículo derecho (VD) está dilatado e hipertrófico en comparación con el ventrículo izquierdo (VI). AO: Aorta. AP: Arteria pulmonar.

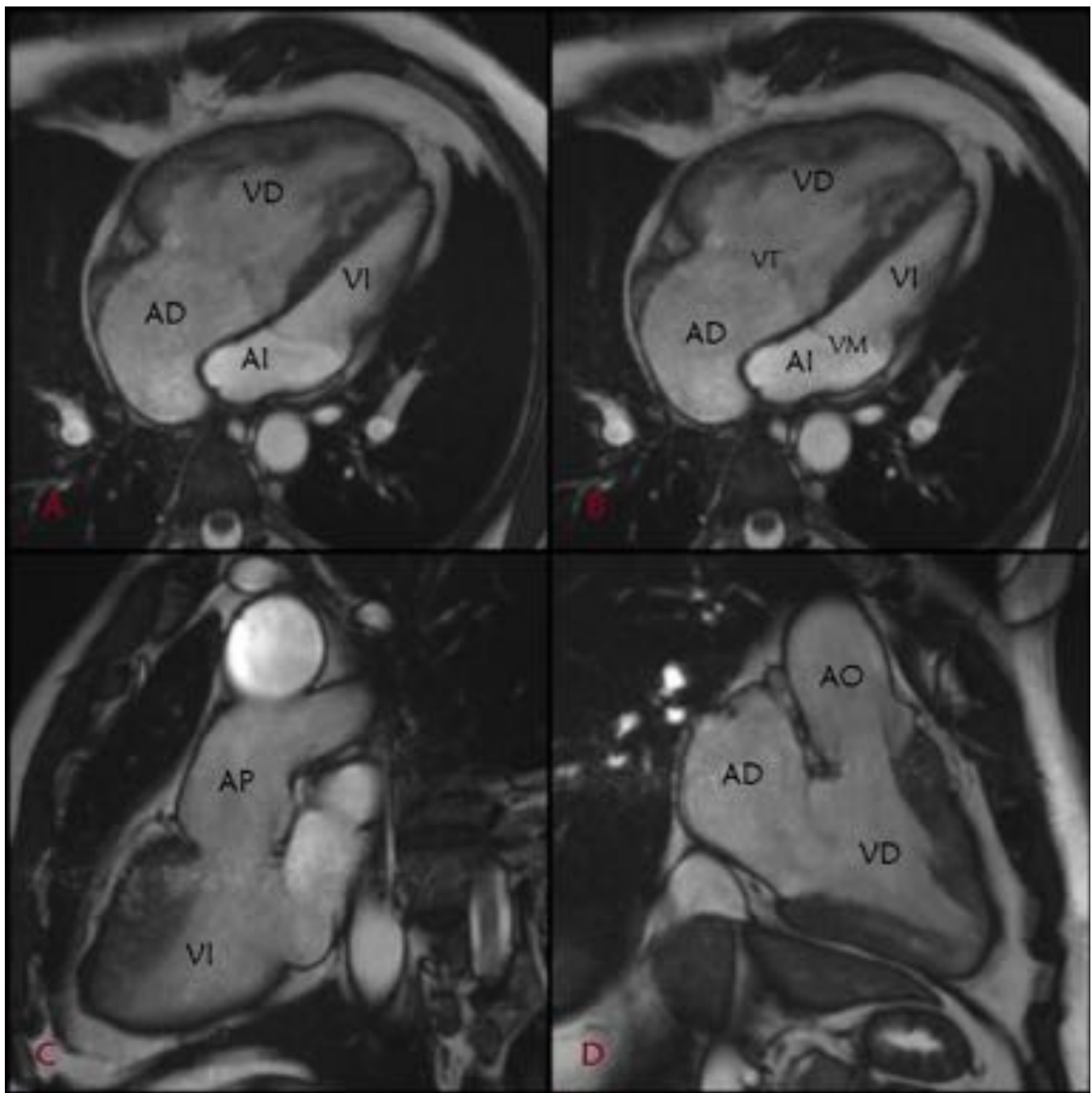


Fig. 10: A-B) Cuatro cámaras. C) Tracto de salida del ventrículo izquierdo. D) Tracto de salida del ventrículo derecho. AD dilatada con respecto a la AI. El VD está dilatado e hipertrófico con insuficiencia tricuspídea asociada y leve disfunción sistólica debido a hipocinesia global, otras complicaciones asociadas a este tipo de corrección quirúrgica. El VI presenta un tamaño y una función normal. Rectificación del septo debido a la sobrecarga de volumen del VD.

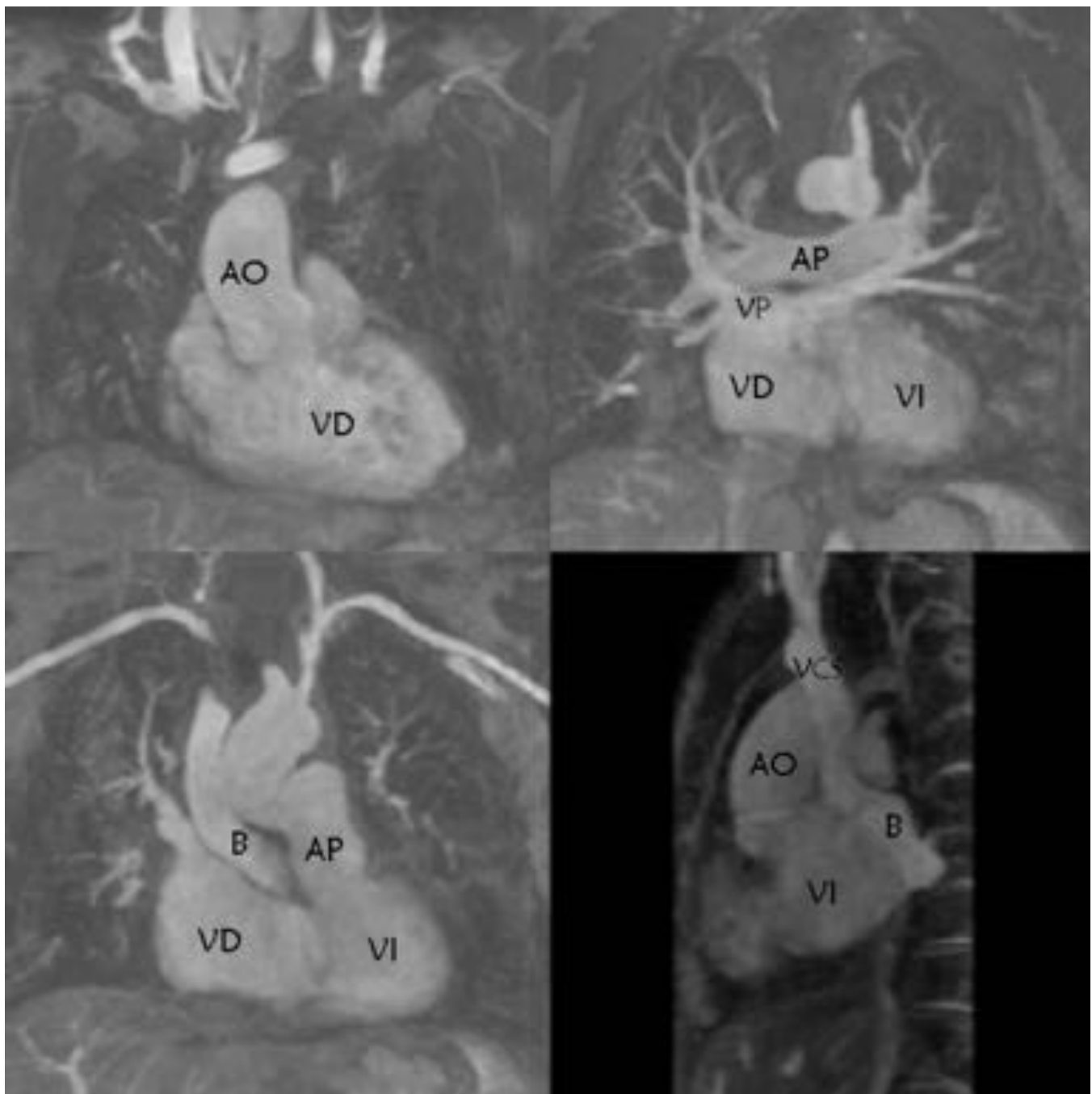


Fig. 11: Imágenes en coronal y sagital oblicuo de la serie angiográfica tras la administración de contraste muestra la relación anormal de la aorta (AO) anterior a la arteria pulmonar (AP) y conectada al ventrículo derecho (VD). La arteria pulmonar (AP) está conectada al ventrículo izquierdo (VI). El baffle (B) lleva la sangre sistémica al ventrículo izquierdo (VI). VCS: Vena cava superior. VP: Venas pulmonares.

Fig. 12: Vídeo en plano coronal de la serie angiográfica tras las administración de contraste donde podemos entender mejor la anatomía y la circulación de la sangre después de la intervención de Senning.

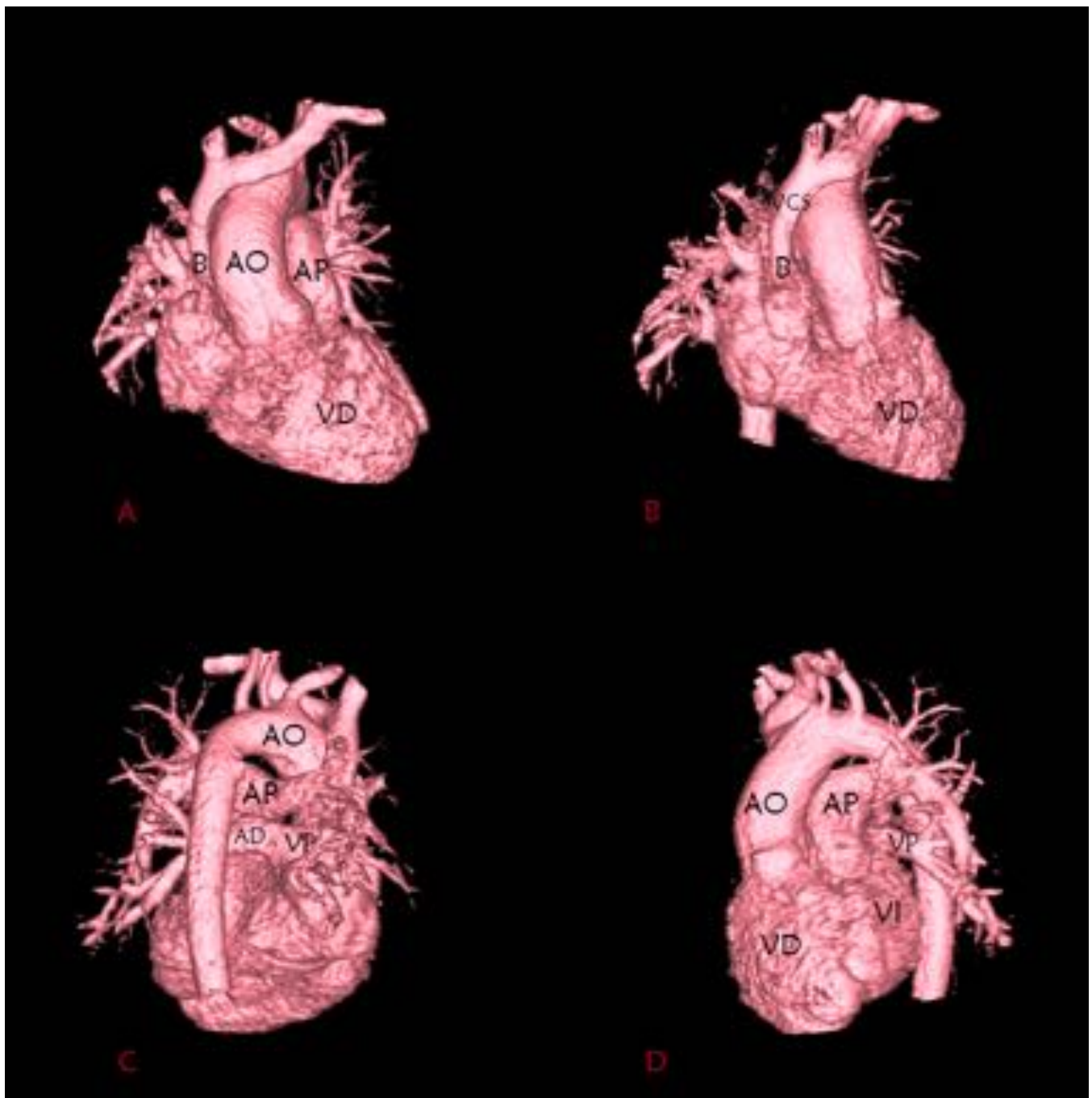


Fig. 13: Reconstrucciones tridimensionales del mismo caso que muestran mejor la discordancia ventrículo-arterial y la posición de la aorta (AO) anterior a la arteria pulmonar (AP). También identificamos el baffle (B). VD: Ventrículo derecho. AD: Aurícula derecha. VI: Ventrículo izquierdo. VP: Venas pulmonares. A) Vista anterior. B) Lado derecho. C) Vista posterior view. D) Lado izquierdo.

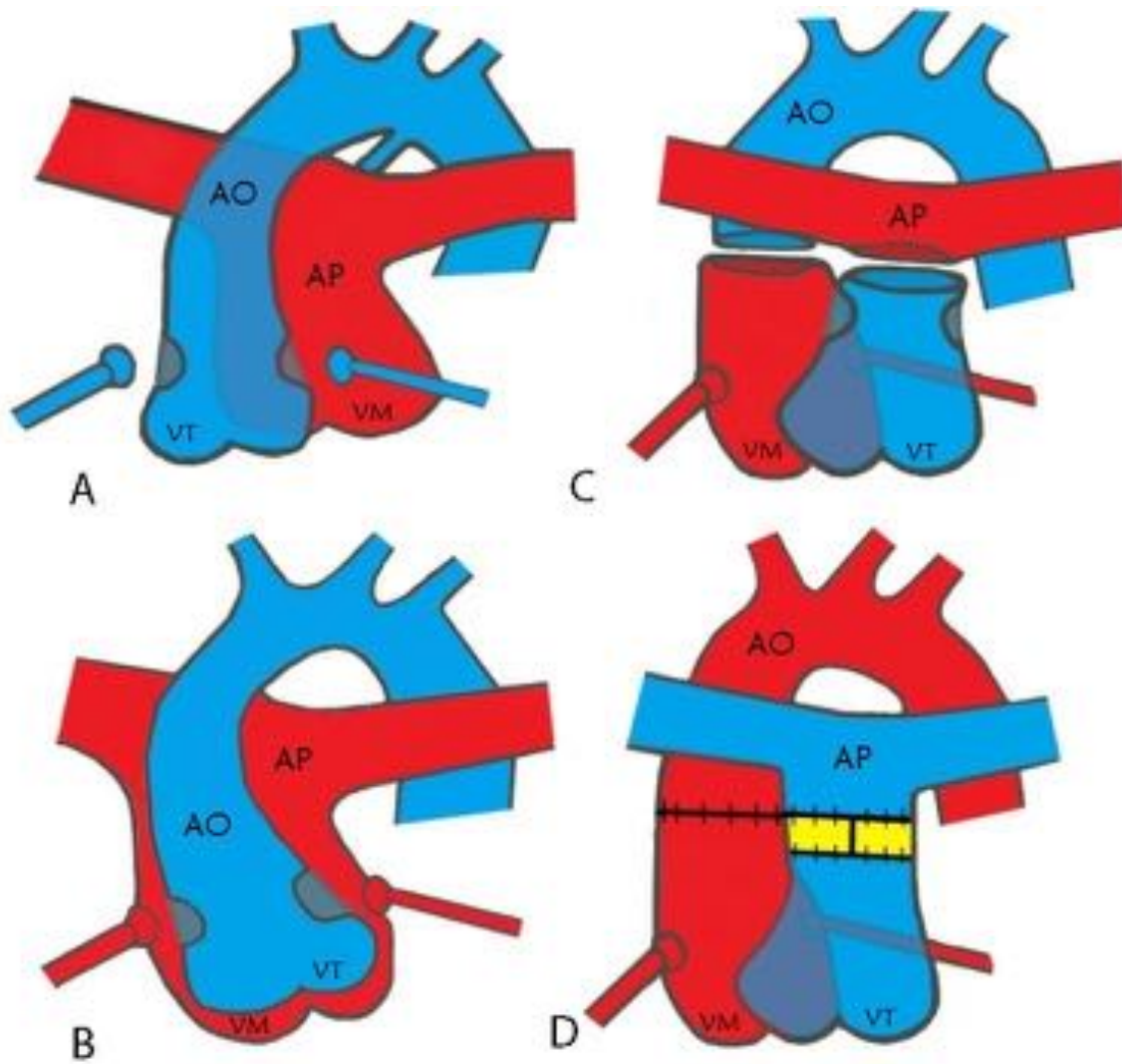


Fig. 14: Esquema de la cirugía de Jatene. AO: Aorta. AP: Arteria pulmonar. VT: Válvula tricúspide. VM: Válvula mitral.

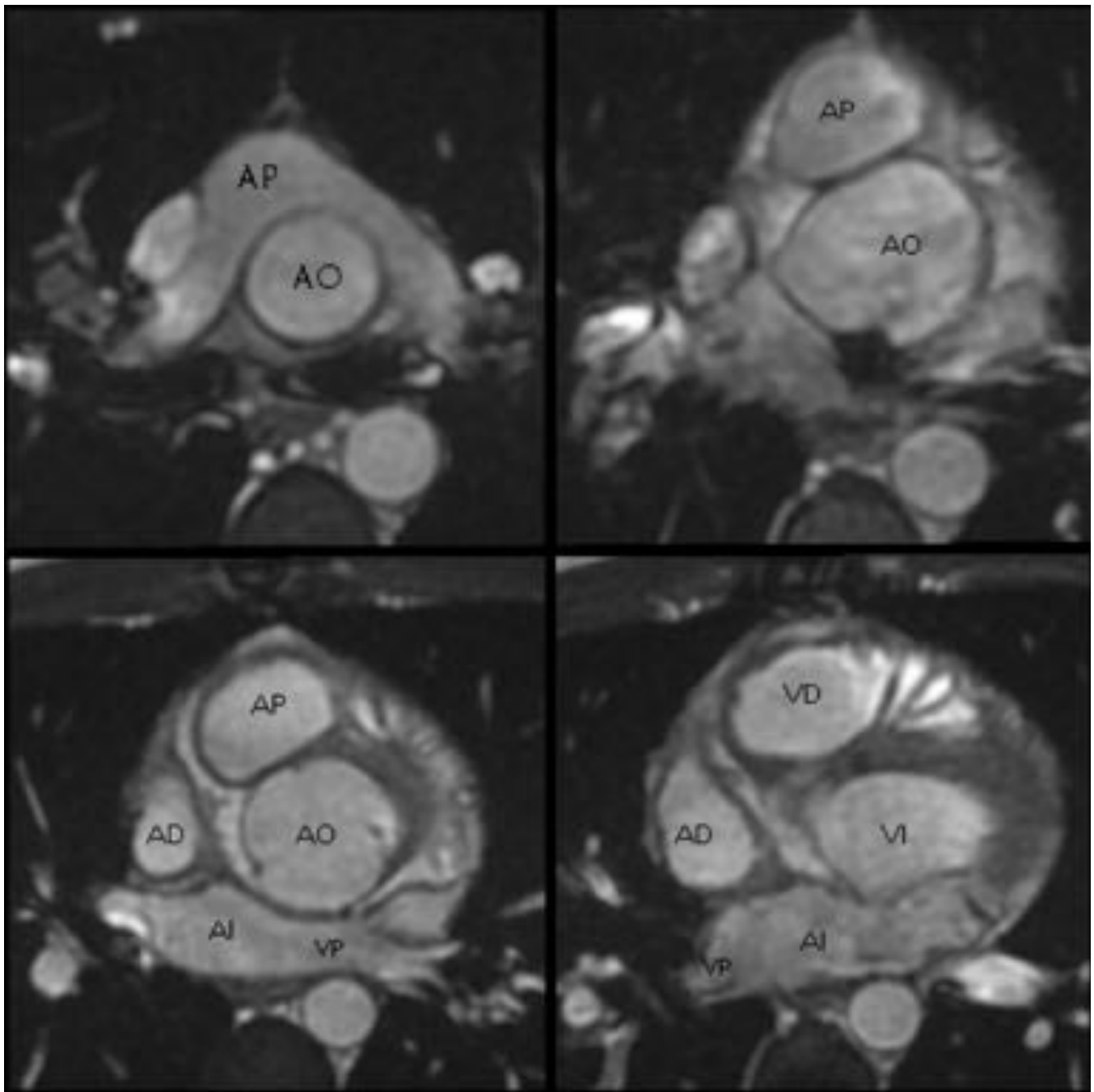


Fig. 15: Ilustración del switch arterial en un varón de 20 años. Imágenes en plano axial de la secuencia SSFP cine muestran una relación anatómica normal de la aorta (AO) posterior a la arteria pulmonar (AP). AD: Aurícula derecha. AI: Aurícula izquierda. VP: Venas pulmonares. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo.

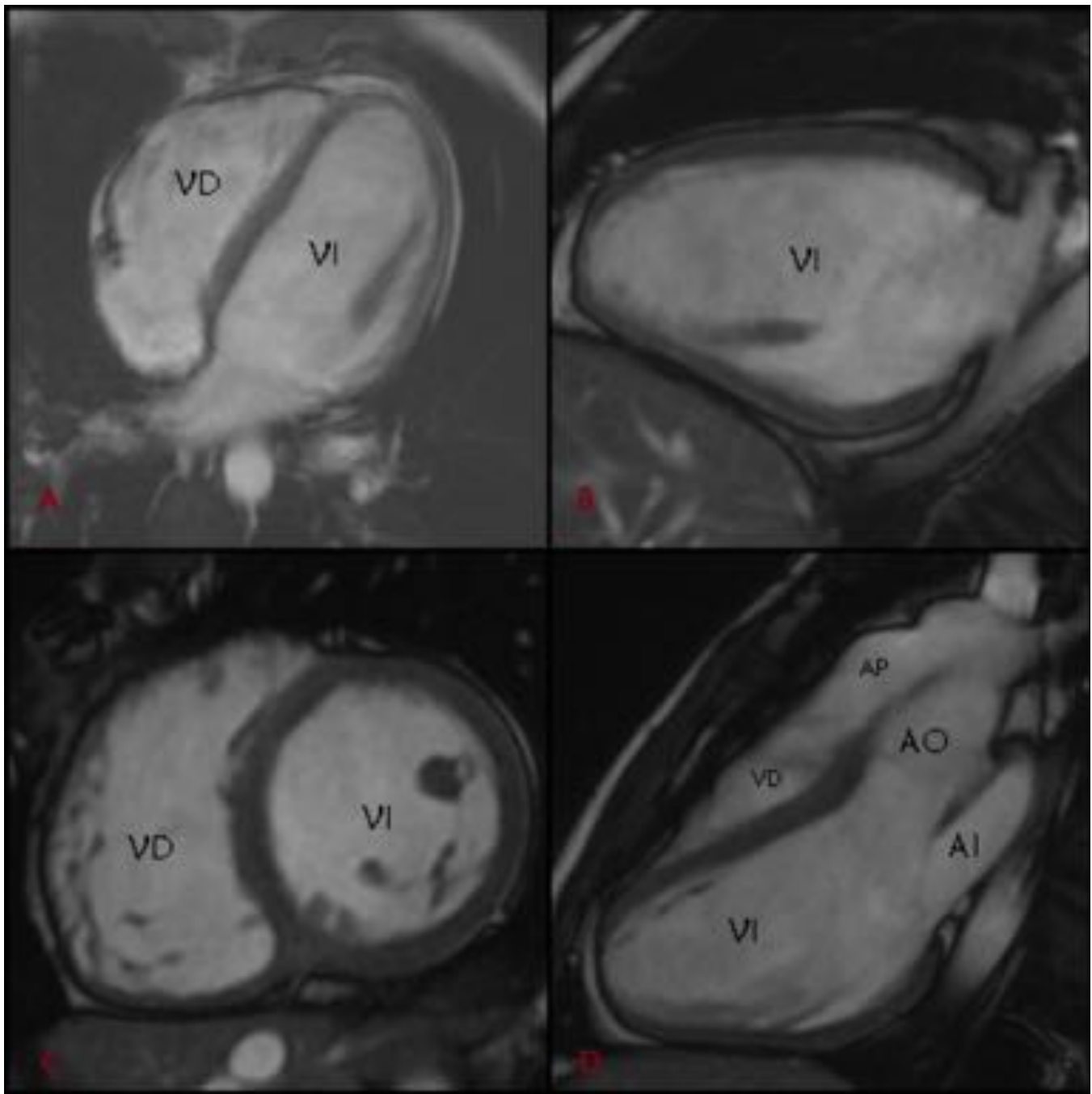


Fig. 16: Secuencias SSFP cine del mismo paciente. A) Cuatro cámaras. B) Eje largo. C) Eje corto. D) Tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI). Las imágenes muestran el ventrículo derecho (VD) de tamaño y función normal, sin hipertrofia. Nótese la diferencia en la morfología y el tamaño ventricular de los pacientes a los que se les realizó switch arterial en lugar de switch auricular. AO: Aorta. AP: Arteria pulmonar. AI: Aurícula izquierda.

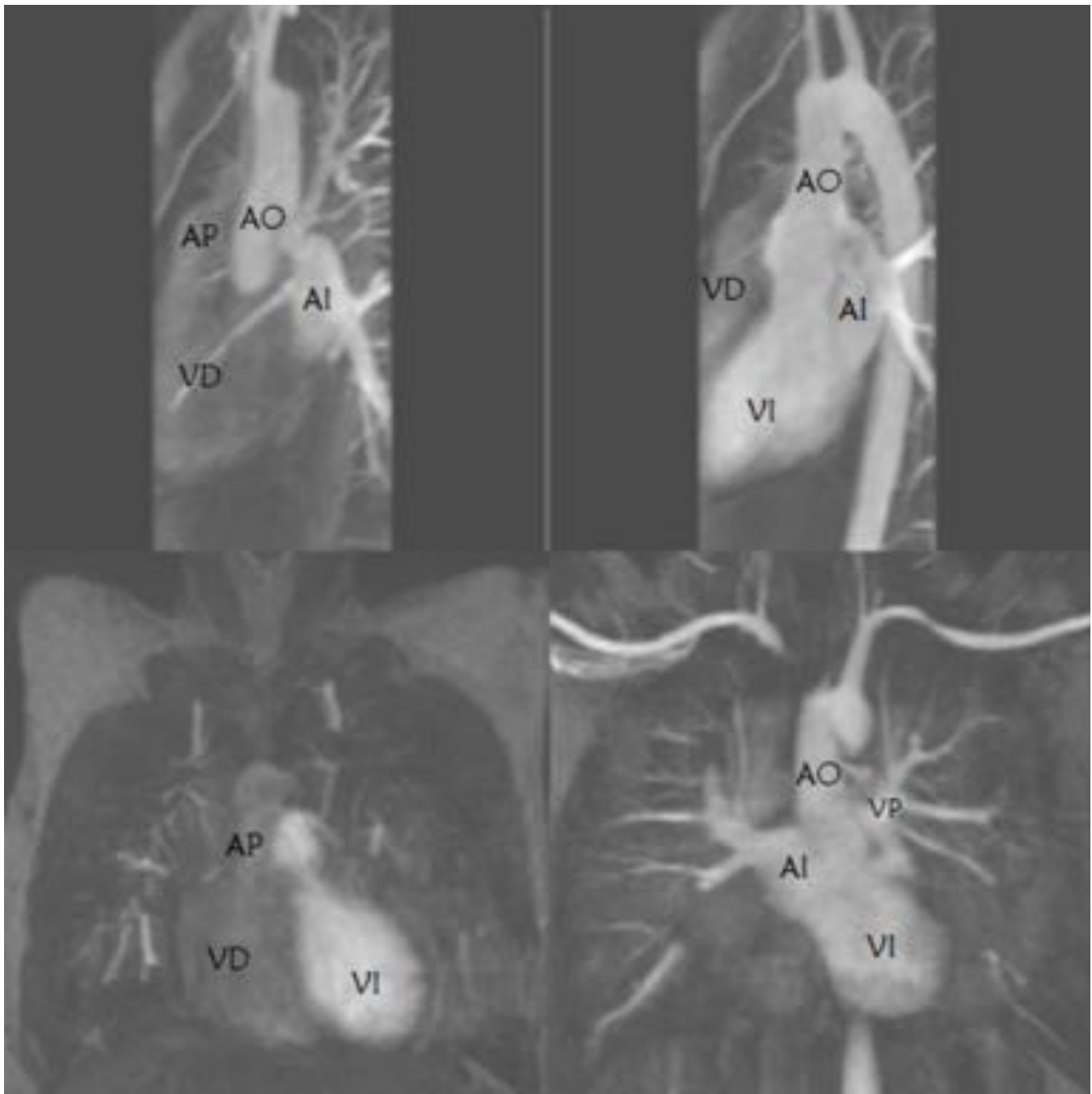


Fig. 17: Imágenes en coronal y sagital oblicuo de la serie angiográfica tras la administración de contraste muestran la concordancia ventrículo-arterial y la posición de la aorta (AO) posterior a la arteria pulmonar (AP). AI: Aurícula izquierda. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo. VP: Venas pulmonares.

Fig. 18: Vídeo en plano coronal de la serie angiográfica tras las administración de contraste donde podemos entender mejor la anatomía y la circulación de la sangre tras una corrección anatómica de Jatene.

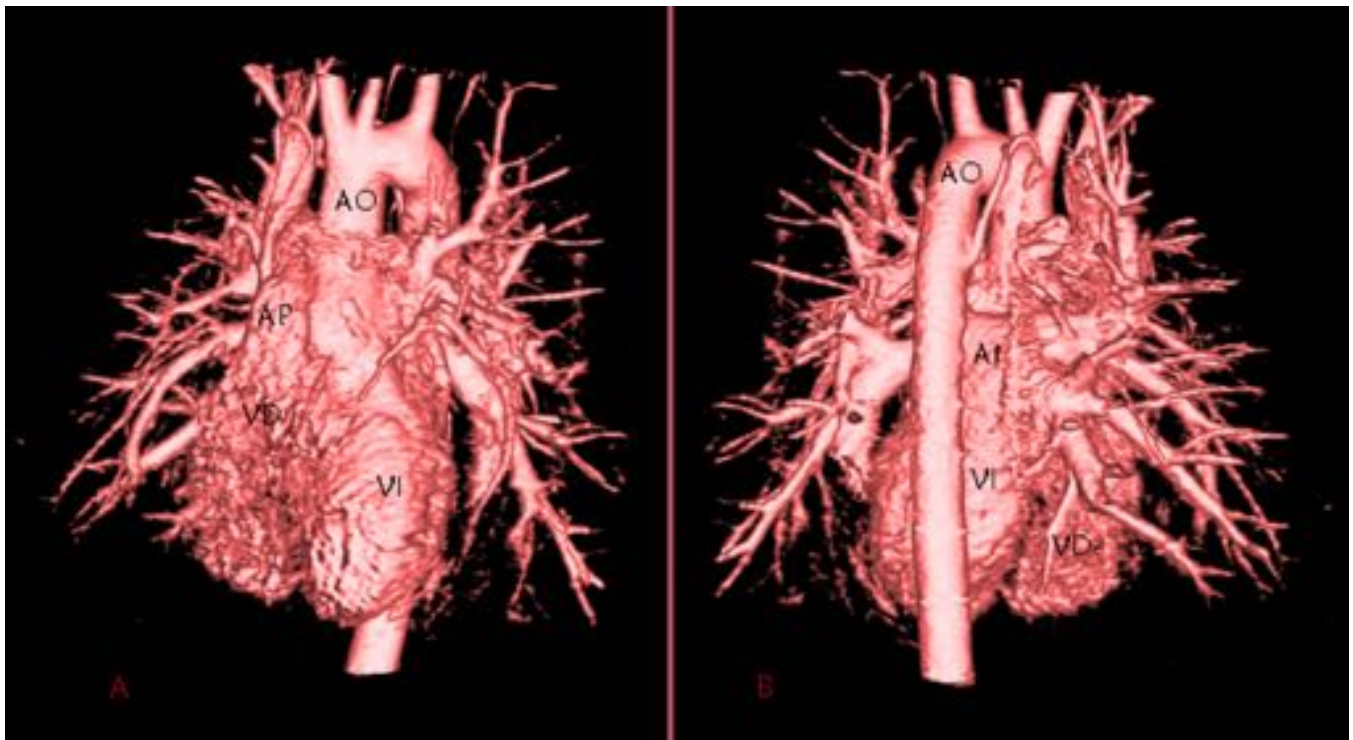


Fig. 19: Reconstrucciones tridimensionales del mismo paciente. A) Vemos la arteria pulmonar (AP), de localización anterior, conectada al ventrículo derecho (VD) y la aorta (AO), localizada a nivel posterior, conectada al ventrículo izquierdo (VI). B) En una vista posterior se ven las venas pulmonares (VP) llegando a la aurícula izquierda (AI).

Switch Auricular

- Secuelas relacionadas con el colgajo (obstrucción venas cavas, fuga de los colgajos, obstrucción venas pulmonares)
- Arritmias
- Disfunción ventricular derecha

Switch Arterial

- Estenosis de la arteria pulmonar (la más común)
- Estenosis/Insuficiencia coronaria, con isquemia miocárdica secundaria
- Dilatación de la neo-aorta(50%)
- Insuficiencia progresiva válvula aórtica

Fig. 20: Complicaciones tras switch auricular y switch arterial.

Puntos clave informe:

- Valoración de la aorta torácica y de la raíz aórtica
 - Dilatación de la raíz aórtica
 - Insuficiencia aórtica
- Valoración de la arteria pulmonar
 - Dilatación u obstrucción
 - Insuficiencia pulmonar
- Distribución del flujo de las ramas de la arteria pulmonar
- Permeabilidad y trayecto proximal de las arterias coronarias
- Volúmenes y función ventricular

Fig. 21: Puntos clave a la hora de escribir un informe.

Conclusiones

El aumento de la supervivencia de los pacientes con reparación quirúrgica de la TGA hace necesario que los radiólogos conozcamos la anatomía y la fisiología de la cardiopatía antes y después de la corrección quirúrgica para el diagnóstico y seguimiento por imagen.

La corrección anatómica es el tratamiento de elección en la actualidad para los pacientes con TGA debido a sus excelentes resultados y sólo un grupo reducido van a necesitar una corrección fisiológica. Sin embargo, la mayoría de los adultos han sido intervenidos mediante switch auricular.

La RM cardíaca tiene un papel importante en el manejo de estos pacientes. La mayor ventaja sobre otras técnicas es que permite realizar un estudio morfológico, funcional y angiográfico completo.

Bibliografía / Referencias

Supreet P. Marathe and Sachin Talwar. (2015). Surgery for transposition of great arteries: A historical perspective. *Annals of Pediatric Cardiology*. Volumen 8 (2), 122-128.

Ali Dodge-Khatami et al. (2012). Past, present, and future of the arterial switch operation: historical review. *Cardiology in*

the Young. 22, 724–731.

Igor E. Konstantinov et al. (2004). Atrial Switch Operation: Past, Present, and Future. *The Society of Thoracic Surgeons*. 77, 2250–8.

Jimmy C. Lu et al. (2012). Evaluation with Cardiovascular MR Imaging of Baffles and Conduits Used in Palliation or Repair of Congenital Heart Disease. *RSNA*, E107-128.

C. Hernández et al. (2007). Basic principles of cardiovascular magnetic resonance (CMR): sequences, acquisition planes and study protocol. *An. Sist. Sanit. Navar*. 30 (3), 405-418.

Renate L. Soulen, Richard M. Donner, Marie C. Apitanyo. (1987). Postoperative evaluation of complex congenital heart disease by magnetic resonance imaging. *RadioGraphics*. 7 (59), 975-1000.

Heynric B. Grotenhuis et al. (2008). Aortic Elasticity and Left Ventricular Function after Arterial Switch Operation: MR Imaging—Initial Experience. 249 (3), 801-809.

Ana Maria Gaca et al. (2008). Repair of Congenital Heart Disease: Primer-Part. *Radiology*. 247 (3), 617-631.

Marta Unolt et al. (2013). Transposition of great arteries: new insights into the pathogenesis. *Frontiers in Pediatrics*. 1 (11), 1-7.

Fratz et al. (2013). Guidelines and protocols for cardiovascular magnetic resonance in children and adults with congenital heart disease. SCMR experts consensus group on congenital heart disease. *Journal of Cardiovascular Magnetic Resonance*. 15, 51.