

# CASO MEDICO

# Transposición Corregida de Grandes Vasos TCGV

Realizado por:

**Luisa Fernanda Gómez** – Especialista en Medicina Fetal

**Juan Carlos Restrepo** – Director Medico- Especialista en Fetologia

**Juan Felipe Aguirre** – Residente de Radiologia



# Definición

- Patología en la que existe discordancia ventrículo-arterial y Atrio-ventricular:
  - Aurícula derecha → ventrículo izquierdo → Art Pulmonar
  - Aurícula izquierda → ventrículo derecho → Art Aorta
- Sinónimos
  - L-Transposición de Grandes Vasos
  - Levotransposición de Grandes Vasos
  - Inversión Ventricular



# Patología

- Causas
  - Se cree que es el resultado del crecimiento y desarrollo anormal del infundíbulo subaórtico
  - Ausencia de crecimiento del infundíbulo subpulmonar
- Genética → Pobre asociación con aneuploidias
- Embriología → bucle anormal del tubo cardiaco embrionario



# Características Clínicas

- Epidemiología
  - Pérdida fetal es rara → prevalencia es por tanto similar a los nacidos vivos: 0.21/1000 nv
  - Mas en hombres → 2:1
  - Produce el 0.4-0.6% de enfermedad cardiaca congénita
- Historia Natural y Pronóstico:
  - La sangre oxigenada de los pulmones alcanza la circulación sistémica, con un ventriculo derecho que hará las veces de V. sistémico.
  - Las lesiones asociadas determinan el Px
  - Bloqueo cardiaco congénito en 10% y riesgo continuo del 2%/año
  - Supervivencia hasta los 50s sin Cx



# Características por Imagen

- Los ventrículos giran hacia la izquierda
  - Ventrículo con morfología izquierda situado a la derecha
  - Ventrículo con morfología derecha situado a la izda
- Tractos de salida son paralelos luego de salir del corazón
  - VI con paredes lisas sin adherencias cordales
  - VD trabeculado, con banda moderadora y adherencias cordales al septo
  - Art Pulmonar que sale del VI situado a la derecha
  - Aorta que sale del VD situado a la izda
- Lesiones Asociada
  - CIV 60-80%
  - Obstrucción del tracto de salida del VD 30-50%
  - Anomalías en válvulas AV sistémicas 90%



# Características por imagen

- Se encuentran hallazgos en el corte de cuatro cámaras y en el corte de tres vasos
- Ventrículo situado anteriormente, es liso y no tendrá la banda moderadora y conecta con un vaso que se divide rápidamente ya que es la arteria pulmonar.
- Ventrículo posterior con banda moderadora y origina la aorta, que da ramas mas tardíamente.
- Tractos de salida en paralelo.



# Características en el Doppler

- Doppler color
  - Evaluar estenosis o turbulencia a través de las válvulas
  - Evaluar insuficiencia de válvulas AV
  - Evaluar flujo a través del septo interventricular
  - Documentar flujo en arterias coronarias
- Doppler pulsado
  - Se usa para evaluar gradientes a través de las válvulas aórtica y pulmonar y del arco aórtico → alta velocidad o turbulencia puede indicar lesiones obstructivas



# Anomalías cardiacas asociadas

- Aislada en el 15%
- Otras anomalías en el 85%.

CIV 50-60%

Estenosis pulmonar 40%

Disfunción tricuspídea /Anomalía de Ebstein 33%

Es raro pero se debe descartar S. de Heterotaxia.

Se sugiere cariotipo fetal con estudio de microdelección aunque su asociación es baja





# Diagnostico Diferencial

- Doble Salida del Ventrículo Derecho
  - Siempre hay anomalías del septo interventricular
  - Conexiones AV normales
  - Tractos de salida paralelos pero los dos vasos (o predominantemente) salen del VD
  - Los grandes vasos pueden estar normalmente posicionados o con transposición
- Tetralogía de Fallot
  - Siempre hay CIV
  - Conexiones AV normales
  - Tractos de salida NO son paralelos
  - Art Pulmonar sale del VD con estenosis pulmonar o subpulmonar
  - Alta asociación con aneuploidias y anomalías extracardiacas



# Tratamiento

- Parto en 3er nivel
- La mayoría no requieren intervención medica inmediata luego del nacimiento
- Aun el tratamiento quirurgico es controvertido.
- Pacientes sin defectos del septo interventricular → considerar no intervenir
- Existe lo que se conoce como "correccion fisiológica", es decir, corregir solo las anomalias estructurales como la CIV, La estenosis pulmonar, colocación de marcapaso si hay bloqueo, pero se deja un ventriculo derecho sistémico, con el riesgo de falla tardia.



# Tratamiento quirúrgico.

Doble “switch” (atrial y arterial)

Consiste en tunelizar el retorno venoso sistémico hacia el ventrículo posterior que es el morfológicamente derecho, derivar el retorno venoso pulmonar al anterior(izquierdo) y hacer un switch arterial. En pacientes escogidos o sintomaticos y dependiendo de las anomalias asociados. Debe hacerse en forma precoz. Por ello es controvertido ya que el bebe es generalmente asintomático y es una cirugía de alto riesgo.



# Complicaciones tardías

- Insuficiencia tricuspídea, Estenosis pulmonar, Bloqueo AV, taquicardia, falla de ventrículo derecho como corazón sistémico.

