

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES ARTERIAS CONGÉNITAMENTE CORREGIDA EN EL ADULTO: UNA VISIÓN GENERAL

CONGENITALLY CORRECTED TRANSPOSITION OF THE GREAT ARTERIES IN ADULTS: AN OVERVIEW

MARÍA MACARENA LORENTE COPPOLA MD¹, JOHN JAIRO ARAUJO MD, NBE, FSIAC, FSIAC, FACC²

RESUMEN

La transposición de grandes arterias congénitamente corregida (TGA-cc) es una malformación cardíaca compleja, infrecuente, caracterizada por doble discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial. Puede ocurrir de forma aislada o asociada a otras malformaciones, más comúnmente a estenosis pulmonar, comunicación interventricular y valvulopatía tricúspide. La válvula tricúspide y el ventrículo morfológicamente derecho están en posición sistémica, con la subsecuente dilatación y disfunción ventricular e insuficiencia tricúspide significativa. Las complicaciones cardiovasculares a largo plazo son relativamente frecuentes, por lo que requieren de un seguimiento estrecho en centros con experiencia en cardiopatías congénitas del adulto.

Palabras clave: transposición de grandes arterias, adultos con cardiopatías congénitas, ventrículo derecho sistémico, transposición congénitamente corregida.

ABSTRACT

Congenitally corrected transposition of the great arteries (CCTGA) is a rare complex cardiac malformation characterized by double atrioventricular and ventriculoarterial discordance. It can occur in isolation or in association with other malformations, most commonly pulmonary stenosis, ventricular septal defect and tricuspid valve disease. The tricuspid valve and morphologically right ventricle are systemically positioned, with subsequent ventricular dilatation and dysfunction and significant tricuspid insufficiency. Long-term cardiovascular complications are relatively frequent, requiring close follow-up in centers with experience in adult congenital heart diseases.

Keywords: transposition of great arteries, adults with congenital heart disease, systemic right ventricle, congenitally corrected transposition.

REVISTA CONAREC 2024;39(171):151-154 | [HTTPS://DOI.ORG/10.32407/RCON/2024171/0151-0154](https://doi.org/10.32407/RCON/2024171/0151-0154)

INTRODUCCIÓN

La transposición de grandes arterias congénitamente corregida (TGA-cc) es una malformación cardíaca infrecuente, que representa menos del 1% de las cardiopatías congénitas (CC). También es llamada L-transposición porque el ventrículo morfológicamente derecho está en levoposición o situado a la izquierda.

Se caracteriza por discordancia atrioventricular (AV) y ventriculoarterial (VA), con la aorta usualmente anterior y a la izquierda de la arteria pulmonar, por lo que el ventrículo morfológicamente derecho y la válvula tricúspide (VT) reciben la sangre oxigenada proveniente de las venas pulmonares, que posteriormente es eyectada hacia la aorta (**Figura 1**).

En más del 90% de los pacientes, la TGA-cc se presenta en asociación con otras anomalías cardíacas: aproximadamente el 20% tiene dextrocardia; el 5% presenta *situs inversus*; la comunicación interventricular es la anomalía asociada más frecuente, presente en un 60-80% de

estos pacientes, y la obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) (estenosis subvalvular o valvular pulmonar) se encuentran en un 50% de los casos (**Figura 2**).

Las anomalías de la VT también son muy frecuentes y se observan en aproximadamente el 90% de los casos; típicamente, en forma de anomalía de Ebstein, valvas engrosadas o *straddling*¹⁻².

El sistema de conducción es anormal en los pacientes con TGA-cc, con un desplazamiento anterosuperior del nodo auriculoventricular (NAV), lo que genera mayor predisposición a arritmias y bloqueo AV. Esta bradiarritmia ocurre con una frecuencia de 2% por año³.

Una complicación frecuente que desarrolla la mayoría de los pacientes a largo plazo es la disfunción del ventrículo derecho sistémico (VDs; morfológicamente derecho) e insuficiencia de la VT sistémica (VTs).

Existen escasos datos acerca de los factores de riesgo de las complicaciones a largo plazo descritas, e interrogantes sobre cuál es la mejor estrategia de manejo de estos pacientes. Independientemente del tipo de intervención, la disfunción del VDs es un factor de riesgo de supervivencia y necesidad de trasplante en estos pacientes⁴.

DESARROLLO

La historia natural de los pacientes con TGA-cc es muy variable y heterogénea, y depende de la presencia o no de lesiones cardíacas asociadas^{4,5}. En el caso de pacientes sin lesiones asociadas esta variabilidad depende principalmente de tres factores: la función del VDs, la función de la VTs y la presencia o no de arritmias.

Junto a la TGA clásica reparada con *swicht* auricular (técnicas de *Senning* o de *Mustard*), la TGA-cc constituye una de las CC con fun-

1. Unidad de cardiopatías congénitas del Adolescente y del Adulto, Departamento de Cardiología, Hospital Británico, Montevideo, Uruguay.

2. Consejo de Cardiología Pediátrica, Sociedad Interamericana de Cardiología-SIAC.

✉ **Correspondencia:** María Macarena Lorente Coppola. Dirección: Cl. 37 #54-213 a 54-1, Rionegro, Código Postal: 05404, Antioquia, Colombia. Tel.: +57 45624020. lorentemacarena@gmail.com.

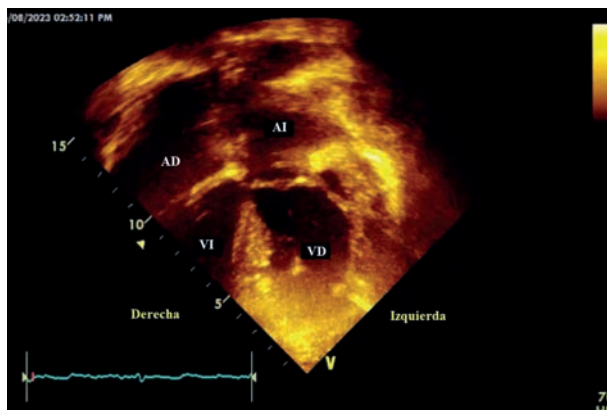


Figura 1. Ecocardiograma de un adulto con TGA-cc. Vista apical de 4 cámaras con discordancia AV, atrio de morfología izquierda situado a la izquierda, conectado con el ventrículo de morfología derecha (VDs), situado a la izquierda. Nótase el plano de implantación de la VT en posición sistémica, más apical con respecto a la válvula AV del lado derecho (mitral). A su vez el atrio de morfología derecha, situado a la derecha se conecta con un ventrículo de morfología izquierda, situado a la derecha. Este caso corresponde a TGA-cc en situs solitus. AD: atrio derecho. VI: ventrículo izquierdo. AI: atrio izquierdo. VD: ventrículo derecho.

ción del VD anatómico en funcionamiento y con manejo de las presiones sistémicas arteriales, considerado como ventrículo sistémico. Esta fisiología, si bien funciona en paralelo (fisiología circulatoria corregida o normal), y no en serie (fisiología patológica no corregida) la cual es incompatible con la vida, presenta la ventaja de mantener una circulación funcionalmente normal a expensas del sacrificio funcional de VD en posición sistémica, para la cual anatómicamente y funcionalmente no está diseñado⁶.

Entre las primeras adaptaciones del VD en posición sistémica se presenta la hipertrofia de sus paredes, la cual permite tolerar de forma adecuada la sobrecarga de presión, que a diferencia de la situación normal del VD en posición subpulmonar o venoso, donde maneja presiones no superiores a los 20 mmHg. De esta manera en posición sistémica alcanza presiones sistólicas entre los 100-120 mmHg. Para poder soportar esta nueva fisiología debe rápidamente hipertrofiarse, que, en ausencia de lesiones asociadas, esto le permite mantener un funcionamiento normal a corto y mediano plazo⁷.

Con el paso de los años, alrededor de la 2da década de vida, la hipertrofia compensadora se torna patológica y empiezan a manifestarse las primeras alteraciones marcadoras de disfunción del VDs. La manifestación inicial es la insuficiencia de la VT, la cual ocurre por dilatación del anillo, que posteriormente se incrementa en severidad debido a remodelación del aparato subvalvular con desplazamiento posterior de los músculos papilares, incrementado la disfunción y mayor regurgitación⁸.

La relación entre la disfunción de la VT y el deterioro de la función del VDs se torna progresiva e interrelacionada. En ella, mayor disfunción del VDs se asocia a más disfunción VT, y con mayor disfunción de la VT existe mayor dilatación y sobrecarga de volumen del VDs, perpetuándose en el tiempo.

Cuando se instaura la insuficiencia del VDs, inician los signos y síntomas de insuficiencia cardíaca (IC). Ellos son comunes e indistintos a los de otras formas de IC, con aparición de intolerancia al ejercicio, disnea con deterioro de la clase funcional y arritmias.

Se ha determinado que la disfunción sistólica del VDs es un factor que marca el pronóstico de estos pacientes. Esta afirmación se expli-

ca además por otras causas, como el desbalance de la circulación coronaria del VDs. El *mismatch* entre el trabajo del VD en posición sistémica y las demandas de oxígeno del miocardio induce cambios entre las fibras miocárdicas, causando deterioro de la *compliance* y pérdida efectiva de la contracción.

La presencia de alteración de la reserva de flujo coronario y defectos de la perfusión miocárdica han sido demostrados en estudios con dobutamina, corroborando que la isquemia miocárdica es secundaria a un desequilibrio entre el aporte y la demanda, ya que el VDs hipertrofico está irrigado únicamente por la coronaria derecha⁸.

Además, está constatado en estudios de resonancia magnética cardíaca con gadolinio, mostrando áreas de realce tardío, que representan la fibrosis local. La extensión de estas áreas de fibrosis se correlaciona con el grado de disfunción sistólica y la edad del paciente, lo que indica que con el tiempo el VDs se podría deteriorar estructural y funcionalmente⁹. Otras malformaciones frecuentes son la displasia de la VT y la enfermedad de Ebstein (Ebstein izquierdo, por la localización del VDs a la izquierda), las cuales se manifiestan con disfunción valvular desde etapas muy tempranas de la vida. Habitualmente, el grado de insuficiencia es más progresivo y evoluciona rápidamente al deterioro funcional del VDs. Es frecuente que los pacientes con esta asociación deban ser reparados durante la adolescencia o etapa adulta temprana antes de llegar a la segunda década¹⁰.

Prieto y colaboradores demostraron que la insuficiencia tricuspídea severa es un factor de riesgo de muerte y mayor prevalencia de trasplante en pacientes con TGA-cc. El estudio evidenció que la disfunción del VDs y la IC eran precedidos de insuficiencia severa de la VT¹¹. Diferentes estudios han demostrado que la morbimortalidad en los pacientes con TGA-cc y la mala tolerancia al ejercicio están determinadas por la disfunción del VDs¹².

En general, para todas las formas de VDs se acepta que los valores de la fracción de eyección (FE) medida por imágenes de alta resolución como la resonancia cardíaca o el ecocardiograma 3D con reconstrucción volumétrica es normal, con valores mayores al 50%; la disfunción leve comprende FE entre el 40-50%, la disfunción moderada es menor al 35-40% y la disfunción severa es considerada cuando la FE es menor o igual al $\leq 35\%$.

Con FE menor o igual a $\leq 35\%$, se ha determinado que la incidencia de arritmias ventriculares es más frecuente, al igual que la prolongación de la duración del intervalo QRS^{13,14}.

Otro punto menos observado, pero con igual importancia, es la disfunción del ventrículo izquierdo subpulmonar o venoso. Esta sucede por diversas causas, como la obstrucción severa subpulmonar, a menudo secundaria a la desviación anterior del tabique interventricular o la cicatrización de un defecto interventricular.

Por otro lado, la disfunción del ventrículo izquierdo venoso se asocia de forma independiente con el desarrollo de insuficiencia cardíaca clase III-IV de la NYHA¹⁵.

CONSIDERACIONES GENERALES DEL TRATAMIENTO Y SEGUIMIENTO

Al tratarse de fisiología de VDs, en general existe poca evidencia que respalde el uso de los medicamentos inhibidores de la enzima angiotensina convertasa (IECA) y de los antagonistas de los receptores

de la angiotensina II (ARA-II), bloqueadores beta o antagonistas de la aldosterona, solos o combinados, para mejorar los resultados clínicos, por lo que no está recomendada la prescripción sistemática de estos fármacos para prevenir la insuficiencia cardíaca o mejorar sus resultados¹⁶.

Sin embargo, datos recientes de un estudio realizado en pacientes con disfunción del VDs con FE menor o igual a 35%, con TGA clásica asociada a *switch* auricular y TGA-cc, demostraron que el uso de sacubitrilo-valsartán disminuye significativamente el valor de NT-proBNP, con mejoría significativa de la prueba de 6 minutos de marcha, pero con pequeños cambios en parámetros ecocardiográficos como el cambio fraccional de área y el *strain* global longitudinal¹⁷. Sin embargo, su validez estadística es limitada, ya que no se trató de un estudio doble ciego, randomizado ni controlado con placebo.

Según recomendaciones de expertos internacionales, la terapia de resincronización cardíaca (TRC) debe ser considerada en pacientes que se presentan en clase funcional II o más asociada a disfunción del VDs y bloqueo completo de rama derecha del haz de His. Asimismo, también se debe considerar el *upgrade* a TRC en pacientes portadores de marcapasos definitivo con estimulación del ventrículo izquierdo subpulmonar o venoso que presentan disincronía y disfunción del VDs¹⁸. En prevención secundaria de muerte súbita cardíaca, el cardiodesfibrilador se encuentra en la primera línea de tratamiento; los antiarrítmicos como la amiodarona y los betabloqueantes se pueden considerar. El implante de un cardiodesfibrilador en prevención primaria debe ser considerado en pacientes con disfunción del VDs con FE menor o igual a 35% en presencia de factores de riesgo adicionales como clase funcional II-III, síncope, arritmias ventriculares complejas, QRS mayor o igual a 140 ms o insuficiencia severa de la VTs¹⁹⁻²¹.

La sustitución de la válvula VTs se ha asociado a una mejora de la supervivencia y clase funcional¹⁸. Un umbral bajo para la recomendación de la sustitución de la VTs frente a los primeros signos de disfunción VDs progresiva se basa en datos que sugieren que una FE de VDs preoperatoria superior al 44% se asocia a mejor supervivencia^{22,23}. Las guías de práctica clínica actuales recomiendan la sustitución VTs en caso de insuficiencia significativa y FE de VDs mayor de 40%. Debido a que la insuficiencia tricuspídea muchas veces asienta en

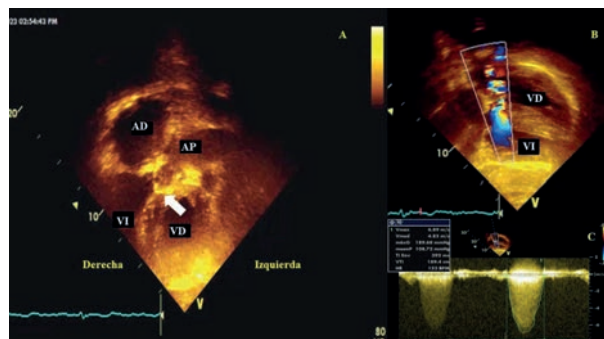


Figura 2. Adulto con TGA-cc, asociada a estenosis pulmonar. A) Vista apical, la flecha blanca muestra la presencia de estenosis de la válvula pulmonar, se observa la arteria pulmonar emergiendo del VI subpulmonar (situado a la derecha). B) Imagen en Doppler color con angulación, muestra turbulencia a nivel de la válvula pulmonar, causada por estenosis a ese nivel. C) Doppler espectral que muestra el gradiente de estenosis sobre la válvula pulmonar. AP: Arteria pulmonar.

una válvula displásica y la presencia de insuficiencia residual significativa luego de la reparación, se recomienda la sustitución sobre la reparación valvular^{24,25}.

En pacientes con alto riesgo quirúrgico, una reparación percutánea mediante la técnica borde a borde con el dispositivo MitraClip ha demostrado ser factible y segura en pacientes con TGA-cc e insuficiencia tricuspídea severa, aunque su realización debe ser reservada a centros con experiencia tanto en cardiopatías congénitas como en procedimientos valvulares percutáneos²⁶.

CONCLUSIONES

Los pacientes con TGA-cc representan una población heterogénea, con una historia natural muy variable que depende de la presencia de lesiones cardíacas asociadas. Las complicaciones a largo plazo como el desarrollo de arritmias, la disfunción del VDs y la IT sistémica, son los determinantes del pronóstico en el adulto. Debido a esta diversidad clínica, el manejo de pacientes adultos con TGA-cc debe ser individualizado, identificando precozmente factores de riesgo de pronóstico adverso, con el fin de mejorar el pronóstico a largo plazo. El abordaje de cada complicación debe ser analizada por un equipo multidisciplinario en centros especializados en adultos con cardiopatías congénitas.

BIBLIOGRAFÍA

- Wallis GA, Debich-Spicer D, Anderson RH. Congenitally corrected transposition. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:22.
- Huhta J. The natural history of congenitally corrected transposition of the great arteries. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2011;2(1):59-63.
- Fischbach P, Law I, Serwer G. Congenitally corrected L-transposition of the great arteries: Abnormalities of atrioventricular conduction. *Prog Pediatr Cardiol.* 1999;10(1):37-43.
- De León L, Mery C, Verm R, Trujillo-Díaz D, Patro A, Guzmán-Pruneda F, et al. Mid-Term Outcomes in Patients with Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries: A Single Center Experience. *J Am Coll Surg.* 2017;224(4):707-15.
- Barrios P, Zia A, Petterson G, Najm H, Rajeswaran J, Bhimani S, et al. Outcomes of treatment pathways in 240 patients with congenitally corrected transposition of great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2021;161(3):1080-93.
- Brida M, Diller GP, Gatzoulis MA. Systemic Right Ventricle in Adults With Congenital Heart Disease: Anatomic and Phenotypic Spectrum and Current Approach to Management. *Circulation.* 2018;137(5):508-518.
- Davlouros PA, Niwa K, Webb G, Gatzoulis MA. The right ventricle in congenital heart disease. *Heart.* 2006;92(1):27-38.
- Bos JM, Hagler DJ, Silvilairat S, Cabalka A, O'Leary P, Daniels O, et al. Right ventricular function in asymptomatic individuals with a systemic right ventricle. *J Am Soc Echocardiogr.* 2006;19(8):033-7.
- Gavotto A, Abassi H, Rola M, Serrand C, Picot MC, Iriart X, et al. Factors associated with exercise capacity in patients with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol.* 2019;292:230-235.
- Guihaire J, Haddad F, Mercier O, Murphy D, Wu J, Fadel E. The right heart in congenital heart disease, mechanisms and recent advances. *J Clin Exp Cardiol.* 2012;8(10):1-11.
- Prieto LR, Hordof AJ, Secic M, Rosenbaum MS, Gersony WM. Progressive tricuspid valve disease in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Circulation.* 1998;98(10):997-1005.
- Rog B, Salapa K, Okolska M, Dluzniewska N, Werynski P, Podolec P, et al. Clinical evaluation of exercise capacity in adults with systemic right ventricle. *Texas Heart Inst J.* 2019;46(1):14-20.

13. Kapa S, Vaidya V, Hodge D, McLeod C, Connolly H, Warnes C, et al. Right ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of the great arteries and risk of ventricular tachyarrhythmia and sudden death. *Int J Cardiol.* 2018;258:83-9.
14. Surkova E, Segura T, Dimopoulos K, Bispo D, Flick C, West C, et al. Systolic dysfunction of the subpulmonary left ventricle is associated with the severity of heart failure in patients with a systemic right ventricle. *Int J Cardiol.* 2021;324:66-71.
15. Graham T, Bernard Y, Mellen B, Celermajer D, Baumgartner H, Cetta F, et al. Long-term outcome in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multi-institutional study. *J Am Coll Cardiol.* 2000;36:255-261.
16. Zaragoza-Macias E, Zaidi A, Dendukuri N, Marelli A. Medical therapy for systemic right ventricles: a systematic review (Part 1) for the 2018 AHA/ACC Guideline for the Management of Adults With Congenital Heart Disease: A Report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on. *J Am Coll Cardiol.* 2019;73(12):1564-78.
17. Zandstra TE, Nederend M, Jongbloed MRM, Kiës P, Vliegen HW, Bouma BJ, et al. Sacubitril/valsartan in the treatment of systemic right ventricular failure. *Heart.* 2021;107(21):1725-30.
18. Budts W, Roos-Hesselink J, Rädle-Hurst T, Eicken A, McDonagh T, Lambrinou E, et al. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: A position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J.* 2016;37(18):1419-27.
19. Yeo W, Jarman J, Li W, Gatzoulis M, Wong T. Adverse impact of chronic subpulmonary left ventricular pacing on systemic right ventricular function in patients with congenitally corrected transposition of the great arteries. *Int J Cardiol.* 2014;171(2):184-91.
20. Triedman J. Should patients with congenital heart disease and a systemic ventricular ejection fraction less than 30% undergo prophylactic implantation of an ICD? Implantable cardioverter defibrillator implantation guidelines based solely on left ventricular ejection. *Circ Arrhythm Electrophysiol.* 2008;1(4):307-16.
21. Khairy P, van Hare GF, Balaji S, Berul CI, Cecchin F, Cohen M, et al. PACES/HRS Expert consensus statement on the recognition and management of arrhythmias in adult congenital heart disease. *Can J Cardiol.* 2014;30(10):1-63.
22. Hirose K, Nishina T, Kanemitsu N, Mizuno A, Yasumizu D, Yada M, et al. The long-term outcomes of physiologic repair for ccTGA (congenitally corrected transposition of the great arteries). *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2015;63(9):496-501.
23. Van Son J, Danielson G, Huhta JC, Warnes C, Edwards W, Schaff H, et al. Late results of systemic atrioventricular valve replacement in corrected transposition. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109(4):642-3.
24. Baumgartner H, Bonhoeffer P, De Groot N, de Haan F, Erik Deanfield J, Galie N, et al. Guía de práctica clínica de la ESC para el manejo de cardiopatías congénitas en el adulto. *Rev Esp Cardiol.* 2011;63(12):1484.
25. Guerin P, Jalal Z, Le Ruz R, Cuffe C, Hascoet S, Bouvaist H, et al. Percutaneous Edge-to-Edge Repair for Systemic Atrioventricular Valve Regurgitation in Patients With Congenital Heart Disease: The First Descriptive Cohort. *J Am Heart Assoc.* 2022;11(10):1-3.
26. Silini A, Iriart X. Percutaneous edge-to-edge repair in congenital heart disease: Preliminary results of a promising new technique. *Int J Cardiol Congenit Hear Dis.* 2022;8:100370.