

Transposición de Grandes Arterias Congénitamente Corregida: Un Diagnóstico Oportuno en una Vida "Normal"

Dr. Richard López(a), Dr. Eduardo Barrio(a), Dr. Marcelo Alvarado (b)
(a) Tutor del Posgrado de cardiología (b) Posgradista de cardiología Hospital Alcívar
Departamento de Cardiología del Hospital Alcívar

INTRODUCCIÓN

La transposición de grandes arterias corregida congénitamente (TGA-CC) es una cardiopatía congénita rara, representando aproximadamente el 0.5% de todas las cardiopatías congénitas (1). Se caracteriza por una doble discordancia: aurículo-ventricular y ventrículo-arterial, lo que resulta en una circulación fisiológicamente corregida (2). A pesar de esta corrección fisiológica, la mayoría de los pacientes desarrollan síntomas clínicos debido a anomalías asociadas y a la disfunción progresiva del ventrículo derecho sistémico que puede conllevar a la muerte temprana (3).

OBJETIVOS

Presentar un caso clínico de TGA-CC diagnosticado en la adultez tras síntomas leves, y realizar una revisión de la literatura para resaltar la rareza de esta presentación y su evolución clínica atípica.

MATERIAL Y MÉTODOS

Mujer de 34 años sin antecedentes médicos relevantes, con vida activa y sin limitaciones funcionales, presenta hace 2 años episodios de palpitaciones paroxísticas esporádicas que se han incrementado en frecuencia y por las cuales ha sido medicada con bisoprolol, niega otros síntomas acompañantes. Se realizó Holter Ecg en el que se reporta taquicardia sinusal, así como radiografía de tórax donde se evidencia la apariencia jorobada del borde izquierdo de la silueta cardiaca y ecocardiograma transtorácico (ETT) donde se sospecha TGA-CC con función del ventrículo derecho sistémico (VD) conservada FIG. 1.

RESULTADO

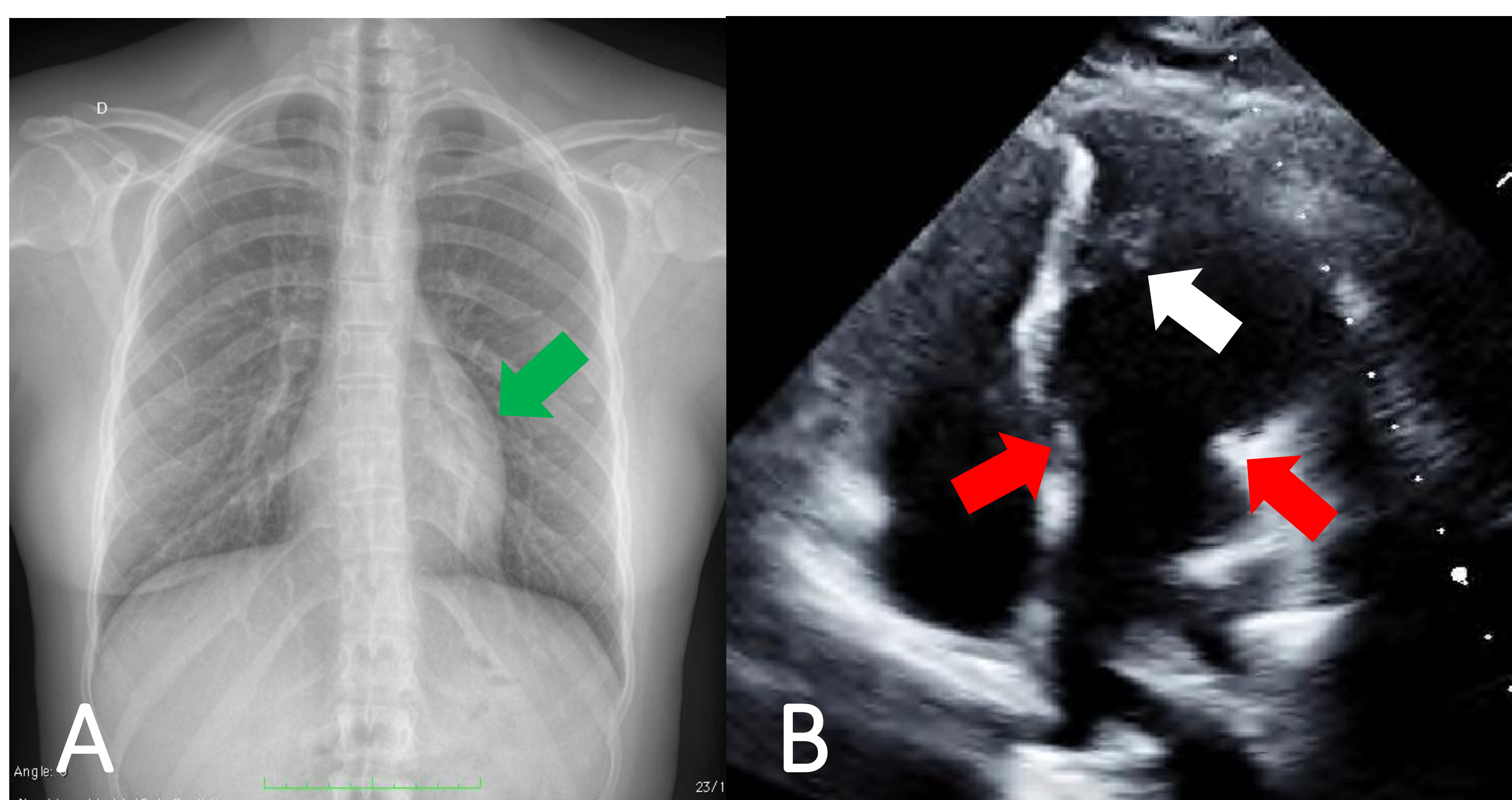


Figura 1A. Radiografía de tórax en la que se evidencia la apariencia jorobada del borde izquierdo (flecha verde) de la silueta cardiaca característico de la TGA-CC. Figura 1B. ETT en vista apical 4 cámaras donde se observa que el ventrículo que se continua con la aurícula izquierda presenta características morfológicas de ventrículo derecho con la presencia de la banda moderadora (flecha blanca), hipertrabeculación de las paredes e implantación apical de la válvula tricúspide (flechas rojas).

Debido a los hallazgos encontrados se realizó resonancia magnética cardiaca (RMC) donde se confirma la sospecha diagnóstica como TGA-CC, sin defectos asociados con buena función del ventrículo derecho sistémico y del ventrículo izquierdo FIG. 2.

Se realizó cateterismo derecho para una evaluación hemodinámica precisa, donde se cuantificaron las presiones intracardíacas y vasculares pulmonares, reportándose dentro de parámetros normales. Dados los resultados la paciente fue manejada con un enfoque conservador y seguimiento continuo por consulta externa.

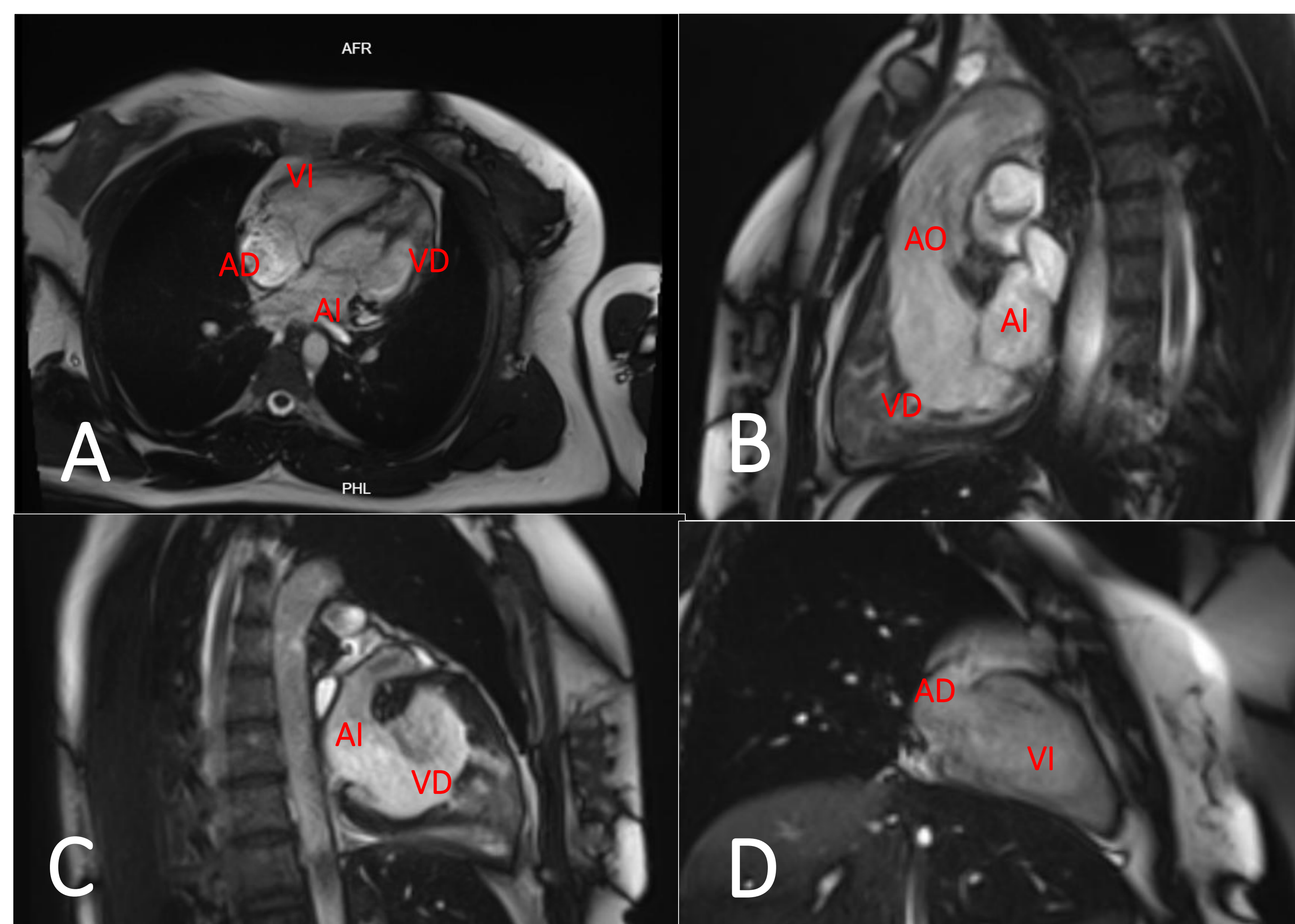


Figura 2. RMC en secuencia cine donde se aprecia vista apical de 4 cámaras (2A), apical 3 cámaras (2B), apical 2 cámaras (2C) y 2 cámaras enfocada en cavidades derechas en la que se puede confirmar el diagnóstico de TGA-CC, observándose con mayor detalle la función de ventrículo derecho sistémico, manteniéndose conservada (fracción de eyección 68%) junto a la válvula tricúspide competente. Aurícula Izquierda (AI), Aurícula derecha (AD), Ventrículo derecho (VD), Ventrículo izquierdo (VI), Aorta (AO).

DISCUSIÓN

La TGA-CC es una anomalía rara que puede permanecer asintomática hasta la adultez (4). En nuestro caso, la paciente presentó una evolución clínica atípica, permaneciendo asintomática hasta los 34 años, lo que destaca la variabilidad en la presentación y progresión de la TGA-CC (5). Más allá de su rareza, el diagnóstico de TGA-CC en adultos asintomáticos es un reto ecocardiográfico considerable. La sutileza de la doble discordancia y la inexperiencia en esta cardiopatía rara pueden llevar a diagnósticos erróneos o inadvertidos, como evidencia nuestro caso. Esto resalta la necesidad de alta sospecha y, en caso de duda, la RMC para confirmación. Un metaanálisis de Amaral en el 2022 demostró que el diagnóstico tardío es inusual, ya que la mayoría se diagnostica en la infancia por defectos asociados (6). Sin embargo, el mayor porcentaje de los pacientes desarrollan síntomas como insuficiencia cardíaca, arritmias o bloqueo aurículo-ventricular completo debido a la disfunción progresiva del ventrículo derecho sistémico que es la complicación principal asociada a esta enfermedad (7), incluso con una función basal conservada como lo demostró Egbe et al (8). El estudio de Gelson et al. reveló que el embarazo se asocia con un deterioro temprano de la función del VD sistémico y una disminución sostenida de la clase funcional, aunque la sobrevida materna y fetal no se ve significativamente comprometida(9), punto a tener en cuenta en una mujer en edad reproductiva. El manejo en adultos es complejo; es preferido el "doble switch arterial" (reparación anatómica) en presencia de síntomas o se puede optar por el tratamiento conservador si no hay síntomas, ya que la reparación fisiológica es causa de disfunción ventricular a largo plazo (10).

CONCLUSIONES

Este caso subraya la importancia de considerar la TGA-CC en el diagnóstico diferencial de adultos con síntomas cardíacos leves. Es primordial un seguimiento clínico constante para detectar posibles complicaciones tardías y el manejo es individualizado según la presentación en cada paciente.

- 1.- Aldolly A, Karaja S, Arab H, Alsaffar Y, Takkem S. Asymptomatic isolated congenitally corrected transposition of the great arteries in a 25-year-old male: A case report. *J Investig Med High Impact Case Rep* . 2023;44(34):3278–91
- 2.- van Dissel AC, Opatowsky AR, Burchill LJ, Aboulhosn J, Grewal J, Lubert AM, et al. End-stage heart failure in congenitally corrected transposition of the great arteries: a multicentre study. *Eur Heart J* . 2023;44(34):3278–91
- 3.- Liu R, Pang K, Li S, Zhang B, Rui L, Lin Y, et al. The fate of congenitally corrected transposition of the great arteries unoperated before adulthood. *Ann Thorac Surg* . 2021;112(6):2029–37.
- 4.- Halvorson T, Blau J, Firchau D. Congenitally corrected transposition of the great arteries. *Cardiovasc Pathol* . 2021;50(107267):107267.
- 5.- Wilson HC, Lu JC, Yu S, Lowery R, Mahani MG, Agarwal PP, et al. Ventricular function in physiologically repaired and unrepaired congenitally corrected transposition of the great arteries. *Am J Cardiol* . 2022;165:95–100.
- 6.- Amaral F, Valente AM, Manso PH, Gali LG, Braggion-Santos MF, Rocha JM, et al. Congenitally corrected transposition of the great arteries in the adult. *Braz J Cardiovasc Surg* . 2022;37(4):534–45
- 7.- Miller JR, Sebastian V, Eghtesady P. Management options for congenitally corrected transposition: Which, when, and for whom? *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* . 2022;25:38–47
- 8.- Egbe AC, Miranda WR, Jain CC, Connolly HM. Prognostic implications of progressive systemic ventricular dysfunction in congenitally corrected transposition of great arteries. *JACC Cardiovasc Imaging* . 2022;15(4):566–74.
- 9.- Gelson E, Curry R, Gatzoulis MA, Swan L, Lupton M, Durbridge J, et al. Pregnancy in women with a systemic right ventricle after surgically and congenitally corrected transposition of the great arteries. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* . 2011;155(2):146–9.
- 10.- Putra, M. A., Sukardi, R., Grantomo, J., & Pratita, J. (2021). Conventional Repair of an Intraoperatively Diagnosed Congenitally Corrected Transposition of the Great Arteries in an Adult. *The Heart Surgery Forum*, 24(4), E769-E771. <https://doi.org/10.1532/hcf.3249>