

Trasplante cardiaco ortotópico en pacientes con trasposición de grandes vasos

Christian Muñoz-Guijosa^a, Antonino Ginel^a, José Montiel^a, Vicens Brosa^b, Sonia Mirabet^b, Antonio Bayés-Genis^b y José M. Padró^a

^aServicio de Cirugía Cardíaca. Unidad de Miocardiopatías, Insuficiencia Cardíaca y Trasplante Cardíaco. Hospital de la Santa Creu y de Sant Pau. Barcelona. España.

^bServicio de Cardiología. Unidad de Miocardiopatías, Insuficiencia Cardíaca y Trasplante Cardíaco. Hospital de la Santa Creu y de Sant Pau. Barcelona. España.

Debido a la evolución de la cirugía cardíaca y la cardiología, los pacientes pediátricos que antaño fallecían a causa de cardiopatías congénitas actualmente llegan a la edad adulta. Los pacientes con trasposición de grandes vasos y reparación fisiológica en el seguimiento pueden evolucionar hacia la insuficiencia cardíaca, como consecuencia del fallo progresivo del ventrículo derecho en posición sistémica. En esta situación, el trasplante cardíaco aparece como una posible alternativa terapéutica. Las alteraciones anatómicas y la presencia de conductos intraauriculares hacen que el trasplante precise de una serie de variaciones técnicas. Presentamos la experiencia en nuestro centro. Entre 1992 y 2004 se han realizado cuatro trasplantes cardíacos en trasposición de grandes vasos y corrección fisiológica. No hubo mortalidad quirúrgica. Durante el seguimiento (media, 75 meses), se produjo una muerte por rechazo crónico. Los demás pacientes presentan clase I de la NYHA, con injerto normofuncionante.

Palabras clave: Trasplante. Transposición grandes arterias. Cardiopatías congénitas. Cirugía.

Orthotopic Heart Transplantation in Patients With Transposition of the Great Arteries

Thanks to progress in cardiac surgery and cardiology, pediatric patients with complex congenital heart conditions who would previously have died are now reaching adulthood. Patients with transposition of the great arteries who have undergone atrial repair can present during follow-up with progression towards heart failure as a result of progressive systemic right ventricular failure. In this situation, heart transplantation is a possible therapeutic option. Anatomic abnormalities and the presence of intraatrial conduits ensure that transplantation must involve a number of technical modifications. Here, we present our experience during 1992-2004 with heart transplantations in four patients with transposition of the great arteries and atrial repair. There was no operative mortality. During follow-up (mean period, 75 months), there was one death due to chronic rejection. The other patients remain in New York Heart Association class I, with normally functioning grafts.

Key words: Transplantation. Transposition of the great arteries. Congenital heart disease. Surgery.

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

Debido a la evolución de la cirugía cardíaca y la cardiología, los pacientes pediátricos que antaño fallecían a causa de cardiopatías congénitas (CC) actualmente llegan a la edad adulta. De hecho, en algunos países, el volumen de población adulta con CC reparadas en la infancia supera ya a la población pediátrica¹. En los pacientes afectados de trasposición de grandes vasos (TGV), las técnicas de reparación fisiológica o intraauricular (Mustard y

Senning) han sido empleadas durante más de 20 años². Ambas técnicas fueron descritas a finales de la década de los sesenta. Dado que la técnica de Senning puede realizarse sin necesidad de emplear material protésico para la reconducción sanguínea, ésta fue la técnica más empleada, dado su potencial de crecimiento. La corrección anatómica (intervención de Jatene o *switch* arterial) permite evitar el empleo del ventrículo derecho como ventrículo sistémico³ pero, dado que su desarrollo fue posterior (en la década de los setenta), aún son muchos los pacientes que llegan a la edad adulta con alguna técnica intraauricular. Durante la vida adulta, la mayoría de estos pacientes está clínicamente bien, pero algunos, como consecuencia del posible fracaso del ventrículo derecho (sistémico), pueden evolucionar hacia la insuficiencia cardíaca^{4,5}. Los malos resultados obtenidos con otras técnicas quirúrgicas,

Correspondencia: Dr. C. Muñoz-Guijosa.
Servicio de Cirugía Cardíaca. Hospital de la Santa Creu y de Sant Pau.
Sant Antoni Maria Claret, 167. 08025 Barcelona. España.
Correo electrónico: cmunozg@santpau.es

Recibido el 11 de marzo de 2008.

Aceptado para su publicación el 12 de mayo de 2008.

TABLA 1. Datos clínicos y quirúrgicos

Paciente. Sexo	Diagnóstico	Cirugía previa	Edad inicio de la ICC (años)	Lista TC (meses)	UW	Edad	Intervención	Evolución
1. Mujer	d-TGV, CIV	Rashkind, Senning (6 meses edad),	13	6	0,26	15	TC bicava	MCP-VI Tratamiento inmunosupresor: ciclosporina, micofenolato, prednisona. Enfermedad vascular injerto diagnosticada tras 5 años del TC. Muerte tras 6 años del TC
2. Mujer	d-TGV	Senning (9 meses edad),	11	2	2,99	13	TC bicava	MCP-VI Tratamiento inmunosupresor: tacrolimus, azatioprina, prednisona
3. Mujer	d-TGV, dextrocardia, CIV, CIA, EP, SI viscerauricular	Mustard (9 meses edad)	22	13	2,5	25	TC biauricular (manteniendo recanalización tipo Mustard)	Tratamiento inmunosupresor: tacrolimus, micofenolato, prednisona
4. Varón	d-TGV, VCSI persistente	Senning (3 años edad),	15	1	2,8	17	TC bicava	MCP-DDDR Tratamiento inmunosupresor: tacrolimus, micofenolato

CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; d-TGV: d-trasposición de los grandes vasos; EP: estenosis pulmonar; MCP: marcapasos; SI: situs inversus; TC: trasplante cardíaco; VCSI: vena cava superior izquierda.

tales como el *switch* arterial tardío, convierten al trasplante cardíaco en una buena alternativa terapéutica en caso de que se desarrolle insuficiencia ventricular derecha^{5,6}. La cirugía previa y la alteración en la anatomía auricular dan al trasplante cardíaco una serie de peculiaridades propias y la eventual necesidad de realizar alguna variación técnica.

MÉTODOS

Estudio descriptivo de 4 pacientes (3 mujeres, 1 varón) con TGV y corrección fisiológica, en situación de insuficiencia cardíaca terminal, sometidos a trasplante cardíaco entre 1992 y 2004. Los datos han sido recogidos por revisión de la historia clínica (tabla 1); 3 pacientes presentaban d-TGV y uno de ellos d-TGV, dextrocardia y situs inversus viscerauricular; 3 pacientes presentaban corrección tipo Senning y el restante presentaba corrección tipo Mustard. Ningún paciente tenía hipertensión pulmonar. El intervalo de edades en el momento del trasplante fue 13-25 años. En 3 casos se realizó el implante según técnica bicava y en 1, técnica clásica biauricular.

RESULTADOS

En los pacientes con corrección Senning, la reconducción sanguínea se consigue por medio de la alteración quirúrgica del tabique interauricular y la conexión de la aurícula izquierda (AI), abierta en la desembocadura de las venas pulmonares derechas, con la pared lateral de la aurícula derecha (AD). Esta situación origina que la pared libre de la AD

sea, en realidad, la pared libre de la aurícula sistémica. La canulación venosa debe realizarse teniendo en cuenta esta circunstancia. La vena cava superior (VCS) puede ser canulada directamente. El drenaje de la cava inferior (VCI) puede realizarse accediendo directamente a ella, cerca del diafragma, o a través de la vena femoral. Al iniciar la cardiectomía, la primera cavidad a la que se accede es la aurícula sistémica. Tras su apertura se procede a la extracción del neotabique interauricular, para acceder a la aurícula venosa. Tras explantar el tabique, se liberan y se seccionan ambas venas cavas. Finalmente se prepara el remanente de AI, que se secciona circunferencialmente.

En estos 3 casos, el trasplante cardíaco se realizó según la técnica bicava. En uno de estos pacientes no había vena innominada y persistía la VCS izquierda. En la cirugía se realizó recanalización de ésta hasta la VCS derecha con un conducto protésico (fig. 1).

En la corrección Mustard, la reconducción sanguínea se consigue extrayendo el tabique interauricular y formando un túnel en el interior de la aurícula que conecta ambas venas cavas con la válvula mitral. De esta forma las venas pulmonares drenan a la válvula tricúspide. Durante la intervención, el drenaje venoso se consigue mediante la canulación directa de ambas cavas.

En la paciente que presentaba d-TGV y dextrocardia, la corrección tipo Mustard permitía que la sangre venosa se dirigiera desde el lado izquierdo hacia el derecho. La cardiectomía fue realizada manteniendo la recanalización intraauricular, de tal forma que el drenaje venoso quedaba situado a la

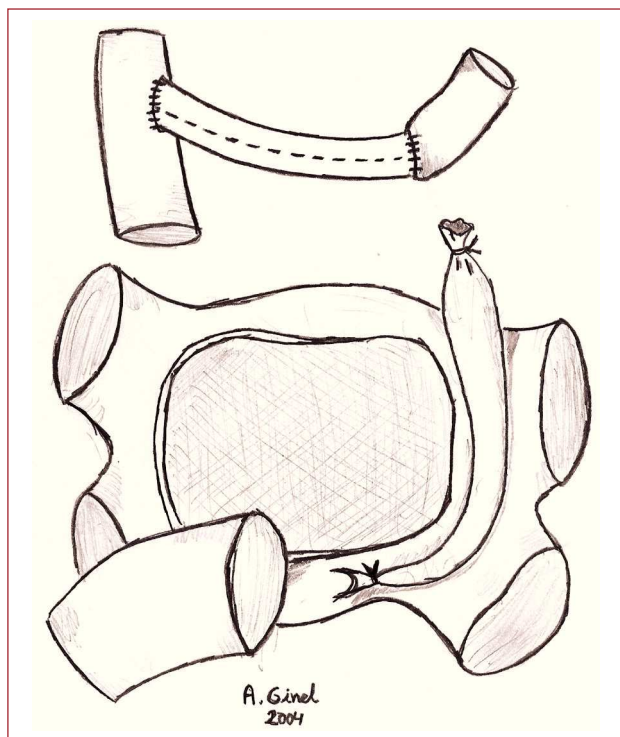


Fig. 1. Representación de las estructuras mediastínicas realizada la cardiectomía. Se aprecia la reconducción de la sangre por medio de un conducto protésico.

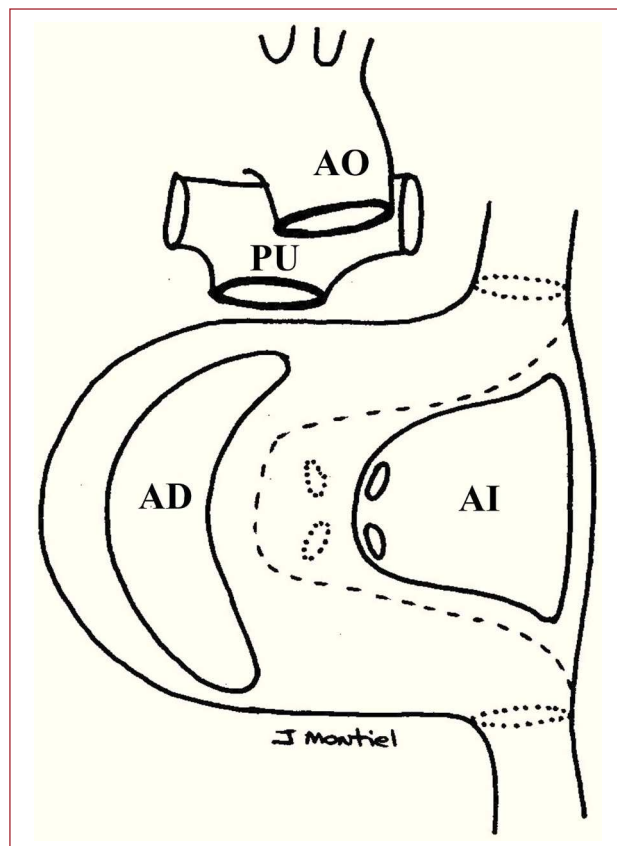


Fig. 2. Representación de las estructuras mediastínicas realizada la cardiectomía. La reconducción tipo Mustard permitió el implante cardíaco según la técnica biauricular.

derecha de la paciente (fig. 2). El trasplante cardíaco se realizó según la técnica biauricular. Durante éste se suturó la AI del donante con el drenaje situado a la izquierda, y la AD del donante, con el drenaje situado a la derecha. Finalizado el implante, el corazón donante quedó situado en posición de mesocardia con levoápep.

No se produjo ninguna muerte hospitalaria. Una paciente falleció a los 6 años por vasculopatía del injerto (fig. 3). El seguimiento medio ha sido de 75 meses, con los 3 pacientes restantes en clase funcional I de la NYHA e injerto normofuncionante.

DISCUSIÓN

Hay gran controversia acerca de la evolución a largo plazo de los pacientes con TGV que han sido sometidos a corrección fisiológica. No se conoce con certeza la incidencia con la que se desarrolla fallo del ventrículo sistémico durante el seguimiento. Determinadas series presentan cifras de hasta un 61% de fallo ventricular a los 25 años⁴, mientras que otras presentan cifras menores, con supervivencia de hasta el 85% a los 32 años^{7,8}.

Las opciones quirúrgicas para el tratamiento de estos pacientes son escasas. La sustitución de la válvula tricúspide generalmente es insuficiente para evitar el deterioro funcional. Otra opción sería la

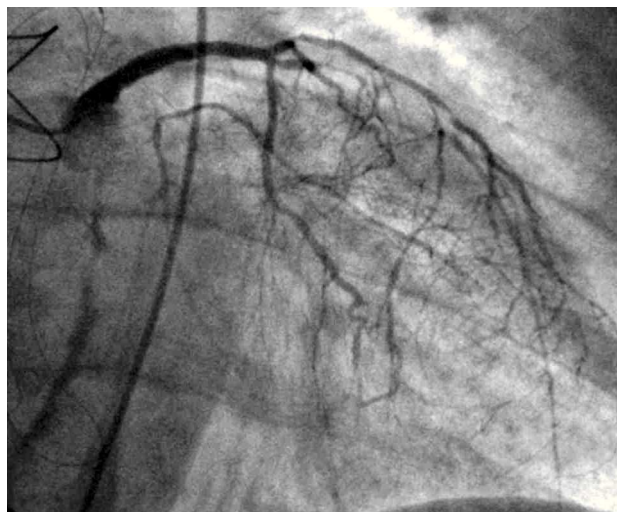


Fig. 3. Coronariografía a los 5 años del trasplante cardíaco.

reconversión tardía a *switch* arterial en dos tiempos: *banding* de la arteria pulmonar y después deconstrucción de la corrección intraauricular y *switch* arterial⁶. En un principio esta técnica presentó unos resultados alentadores. Estudios posteriores, con

mayor periodo de seguimiento, permitieron comprobar que la tasa de éxito era inferior al 20% en pacientes mayores de 12 años⁹. La causa fundamental del fracaso fue la incapacidad del VI de adaptarse a la presión sistémica. Dado que la mayoría de los pacientes en que se desarrolla fracaso ventricular se encuentran entre la segunda y la tercera década de la vida, esta técnica no se considera una alternativa real. Ante esta situación, en los pacientes que evolucionan hacia la insuficiencia cardíaca, el trasplante cardíaco se presenta como una interesante opción terapéutica, aunque todavía no se puede generalizar su empleo por la escasa experiencia que se tiene en este grupo de pacientes⁹.

El trasplante cardíaco en pacientes adultos con CC presenta una serie de problemas propios: cirugías previas, presencia de material protésico y anomalías anatómicas son las complicaciones fundamentales. La realización del trasplante cardíaco en estas situaciones se ve facilitada por una serie de constantes anatómicas. La AI es una estructura situada en la línea media y que recibe el drenaje de las venas pulmonares. La arteria pulmonar es una estructura situada en la línea media en algún punto de su recorrido mediastínico. La aorta, en su salida del pericardio, se encuentra situada anterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Estas constantes anatómicas permiten la realización del trasplante cardíaco en prácticamente cualquier tipo de CC¹⁰. La preparación del retorno venoso es el elemento fundamental en estas situaciones. En pacientes intervenidos con técnica de Senning, se debe prestar especial atención a esta circunstancia, ya que la estructura más anterior del mediastino es la aurícula sistémica. Ambas venas cavas quedan en su interior, en una situación más profunda.

En el caso de la paciente con situs inversus y dextrocardia, el trasplante cardíaco de un corazón normal constituye un gran reto. La recolocación del drenaje venoso es la clave de la intervención¹⁰. Diversos autores han propuesto la posibilidad de trasladar la sangre desde el lado izquierdo al derecho por medio de conductos protésicos^{10,11}. En nuestro caso, debido a la presencia de una recanalización tipo Mustard, la reconducción venosa ya estaba realizada. La cardiectomía se hizo preservando esta

reconducción, que permitió el implante cardíaco sin grandes alteraciones.

El trasplante cardíaco en pacientes con CC complejas puede realizarse con resultados semejantes a los obtenidos en la población normal. Es fundamental conocer las cirugías realizadas con anterioridad, la anatomía resultante de las mismas y las variaciones propias de cada paciente, para poder planear cada intervención.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marelli AJ, Mackie AS, Ionescu-Ittu R, Rahme E, Pilote L. Congenital heart disease in the general population: Changing prevalence and age distribution. *Circulation*. 2007;115:163-72.
2. Oliver JM. Cardiopatías congénitas del adulto: residuos, secuelas y complicaciones de las cardiopatías congénitas operadas en la infancia. *Rev Esp Cardiol*. 2003;56:73-88.
3. Blanch P, Gómez-Hospital JA, Serrano M, Lozano C, Girona J, Casaldáliga J. Seguimiento de la trasposición de grandes arterias corregida con técnica de Senning. *Rev Esp Cardiol*. 1995;48:42-8.
4. Roos-Hesselink JW, Meijboom FJ, Spitaels SEC, Van Domburg R, Van Rijen EHM, Utens EMWJ, et al. Decline in ventricular function and clinical condition after Mustard repair for transposition of the great arteries (a prospective study of 22-29 years). *Eur Heart J*. 2004;25:1264-70.
5. Sarkar D, Bull C, Yates R, Wright D, Cullen S, Gewillig M, et al. Comparison of long-term outcomes of atrial repair of simple transposition with implications for a late arterial switch strategy. *Circulation*. 1999;100:II-176.
6. Mee RBB. Severe right ventricular failure after Mustard or Senning operation. Two stage repair: pulmonary artery banding and switch. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1986;92:385-90.
7. Puley G, Siu S, Connelly M, Harrison D, Webb G, Williams WG, et al. Arrhythmia and survival in patients >18 years of age after the Mustard procedure for complete transposition of the great arteries. *Am J Cardiol*. 1999;83:1080-4.
8. Gelatt M, Hamilton R, McCrindle B, Connelly M, Davis A, Harris L, et al. Arrhythmia and mortality after the Mustard procedure: a 30 year single center experience. *J Am Coll Cardiol*. 1997;29:194-201.
9. Poirier NC, Yu JH, Brizard C, Mee R. Long term results of left ventricular reconditioning and anatomic correction for systemic right ventricular dysfunction after atrial switch procedures. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2004;127:975-81.
10. Doty D, Renlund DG, Caputo GR, Burton N, Jones KW. Cardiac transplantation in situs inversus. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1990;99:493-9.
11. Rubay JE, D'Udekem Y, Sluysmans T, Ponlot R, Jacquet L, De Leval M. Orthotopic heart transplantation in situs inversus. *Ann Thorac Surg*. 1995;60:460-2.