

Infarto cerebral isquémico en el postoperatorio inmediato de una transposición de grandes vasos en una niña de 5 meses y medio.

Ischemic stroke in the early postoperative period of a transposition of great arteries in a 5 and a half months female infant.

A. Rico¹, M. Santos¹, S. Umbría², M. Blanco¹, R. Marín¹, J. Lucena¹
y R. González-Cámpora²

RESUMEN

La Transposición de los Grandes Vasos con septum íntegro (TGV con SI) es una cardiopatía congénita caracterizada por la existencia de una discordancia aislada ventrículo-arterial con concordancia aurículo-ventricular. Al no existir mezcla entre las circulaciones sistémica y pulmonar a través de una comunicación interventricular se trata de una cardiopatía cianósante severa, ya que no es posible la oxigenación a nivel sistémico.

Presentamos el caso de una niña diagnosticada de TGV con SI a los 5 meses y 15 días de edad. Se intervino mediante atriseptostomía de urgencia y posterior cirugía de "recuperación" (banding de la arteria pulmonar y shunt subclavia-pulmonar) previa a la corrección anatómica mediante switch arterial. Falleció a los 8 días del ingreso como consecuencia de un infarto cerebral isquémico.

Palabras clave: Transposición de grandes vasos, infarto cerebral, autopsia, patología forense.

Cuad Med Forense 2009; 15(57):223-230

ABSTRACT

Transposition of the Great Arteries (TGA) with intact ventricular septum is a congenital heart disease characterized by ventricle-arterial discordance and atria-ventricle concordance. Cyanosis is common in patients with TGA because there is no mixing between systemic and pulmonary circulations through a ventricular septal defect and systemic oxygenation is not possible.

We report the case of a 5 months and 15 days old female infant who was diagnosed with TGA with intact septum. Balloon atrial septostomy and "retraining" of left ventricle by pulmonary artery banding and subclavian-pulmonary artery shunt were necessary to be performed before anatomical correction by arterial switch. Nevertheless, she died 8 days after admission due to an ischemic stroke.

Key words: Transposition of great arteries, ischemic stroke, autopsy, forensic pathology.

Presentado como póster en el XXIV Congreso de la Sociedad Española de Anatomía Patológica y División Española de la Academia Internacional de Patología (SEAP-DEAIP) y el XIX Congreso de la Sociedad Española de Citología (SEC). Sevilla 20-23 de Mayo, 2009.

Correspondencia: Dr. Antonio Rico. Servicio de Patología Forense. IML de Sevilla. Av. Sánchez Pizjuán, s/n. 41009 Sevilla. Tel. 955 928 020, Fax 955 928 023. E-mail: iaf.sevilla@andaluciajunta.es

¹ Servicio de Patología Forense. Instituto de Medicina Legal. Sevilla.

² Servicio de Anatomía Patológica. HU Virgen Macarena. Sevilla.

INTRODUCCIÓN:

La Transposición de los Grandes Vasos (TGV) con septum íntegro es una cardiopatía congénita cianógena frecuente caracterizada por la existencia de una discordancia aislada ventrículo-arterial con concordancia aurículo-ventricular [1, 2]. La aorta, en situación anterior, sale del ventrículo derecho. La arteria pulmonar, posterior, nace del ventrículo izquierdo. De modo que, al no existir mezcla entre las circulaciones sistémica y pulmonar (salvo a través de la persistencia de una mínima comunicación interauricular a nivel del foramen oval), no es posible la oxigenación a nivel sistémico [3].

Una vez realizado el diagnóstico, y tras la ampliación de dicha comunicación interauricular mediante una atriseptostomía preoperatoria que mejore la oxigenación sistémica [2-6], el tratamiento de elección pasa por la corrección anatómica de la malformación mediante el switch arterial (traslocación de las grandes arterias a su posición habitual) dentro de las dos primeras semanas de vida [4, 7]. Más allá de este período, y principalmente cuando la TGV se detecta después de las 8 semanas, la caída postnatal de las resistencias pulmonares no corregida supone que el ventrículo izquierdo pierda su capacidad para enfrentarse a las presiones sistémicas y asegurar un buen gasto cardiaco, de manera que es preciso realizar un banding de la arteria pulmonar y un shunt sistémico-pulmonar previos a la corrección anatómica que recuperen la función ventricular izquierda [3, 7].

Aún así, en estos casos de diagnóstico diferido, el pronóstico se ensombrece ya que la hipoxia y/o la hipotensión severas y mantenidas que sufren estos niños así como el alto riesgo de fenómenos tromboembólicos secundarios a los propios procedimientos correctivos o paliativos utilizados, frecuentemente conllevan la aparición de daño cerebral focal y difuso que a menudo son la causa de graves secuelas neurológicas e incluso del fallecimiento del paciente [4, 8].

PRESENTACIÓN DEL CASO:

Niña de 5 meses y 15 días de edad, segunda hija con un hermano de 6 años sano, que ingresó en el hospital derivada por su pediatra por lenta somatometría (Percentil 3), IMC de 14 kg/m² (desnutrición leve) y rechazo de alimento. A la exploración inicial se observó desnutrición, acrocianosis que aumentaba con el llanto, taquicardia, ligera disnea y soplo pansistólico II-III en varias localizaciones a la auscultación. Fue diagnosticada de cardiopatía congénita: Transposición de grandes vasos con septum íntegro (TGV con SI), siendo intervenida quirúrgicamente de forma urgente. En primer lugar se procedió a la ampliación mediante cateterismo del foramen oval, y posteriormente se realizó fístula subclavia-pulmonar y banding en arteria pulmonar. La evolución en el postoperatorio fue desfavorable, falleciendo en la UCI de pediatría 8 días después del ingreso.

Los padres solicitaron la realización de una autopsia médico-legal ante la sospecha de una mala actuación facultativa.

AUTOPSIA:

a) Examen Externo

Peso de 6440 g, talla de 64 cm (IMC: 15.6 kg/m²), perímetro cefálico de 39.5 cm, perímetro torácico de 45 cm y abdominal de 42 cm.

b) Examen Interno

Encéfalo de 620 g con un infarto cerebral isquémico extenso a nivel parieto-occipital izquierdo correspondiente al territorio de irrigación de la arteria cerebral media (Fig. 1).

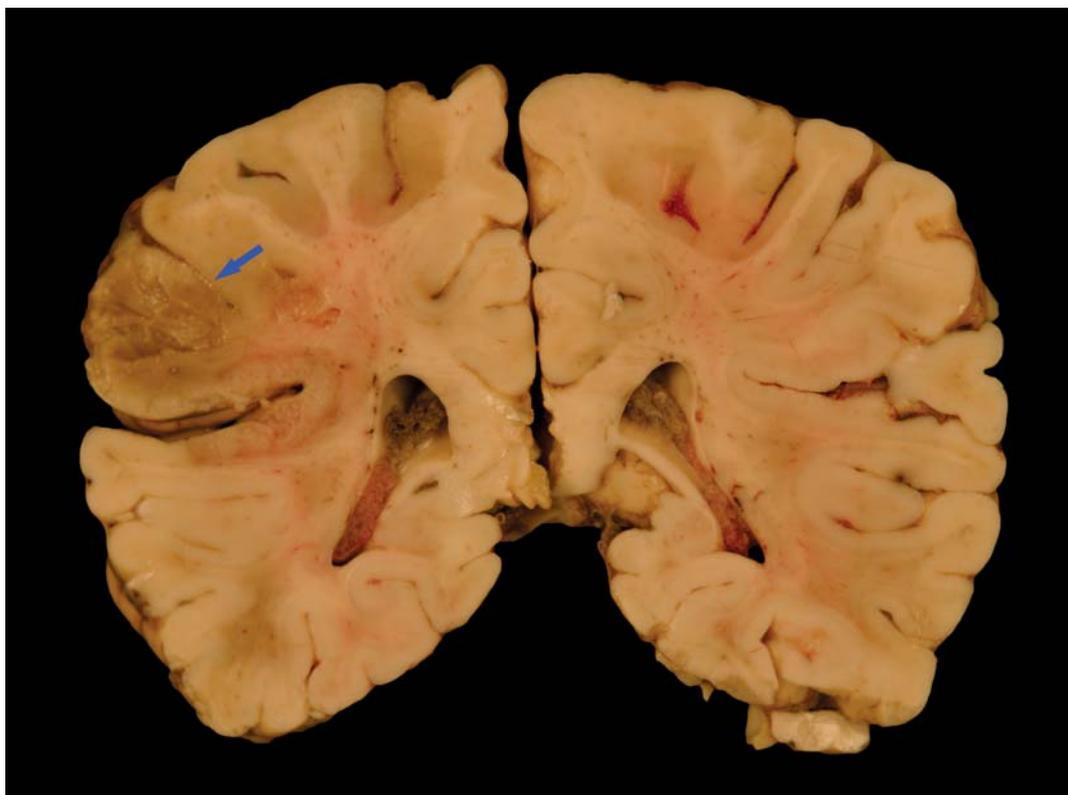


Fig. 1.- Infarto cerebral.

Se procedió a la extracción y fijación del bloque cardiopulmonar (Fig. 2) para su posterior examen macroscópico, en el que destacaba la existencia de una TGV intervenida quirúrgicamente presentando un banding en arteria pulmonar (Fig. 3a), una fístula entre subclavia derecha y arteria pulmonar (Fig. 3b), y ampliación de comunicación interauricular (foramen oval), así como hipertrofia de ventrículo derecho (Fig. 4a) con adelgazamiento de la pared del ventrículo izquierdo. Presentaba a su vez una anomalía de la salida de las arterias coronarias, observándose la presencia de dos ostium coronarios que salían del mismo seno (Fig. 4b).

En el examen histológico del corazón se encontró una pericarditis serofibrinosa y, a nivel del miocardio, focos de necrosis subendocárdica con calcificación distrófica secundarios a la cirugía (Fig. 5a, b y c). En los pulmones se observaba la presencia de membranas hialinas como signo de distrés respiratorio (Fig. 5d). Por otro lado, el encéfalo presentaba signos de encefalopatía anóxica e infarto parietal reciente (Fig. 5e y f).

Así, a la luz de los resultados macro y microscópicos, se determinó que la causa de la muerte fue un Infarto cerebral isquémico en paciente intervenida de Transposición de grandes arterias.

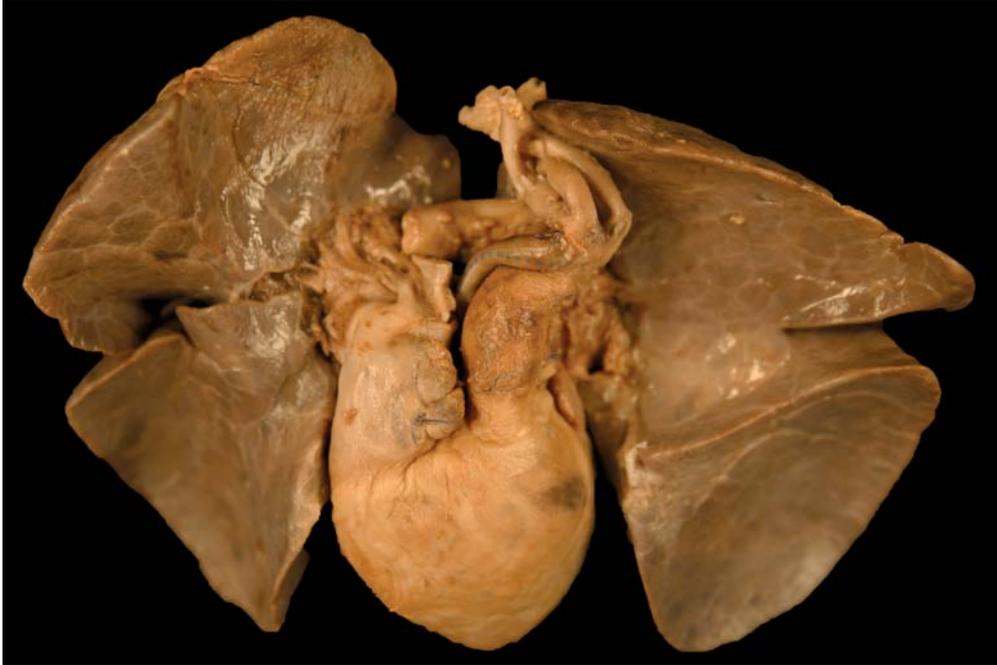


Fig. 2.- TGV. Bloque cardiopulmonar.

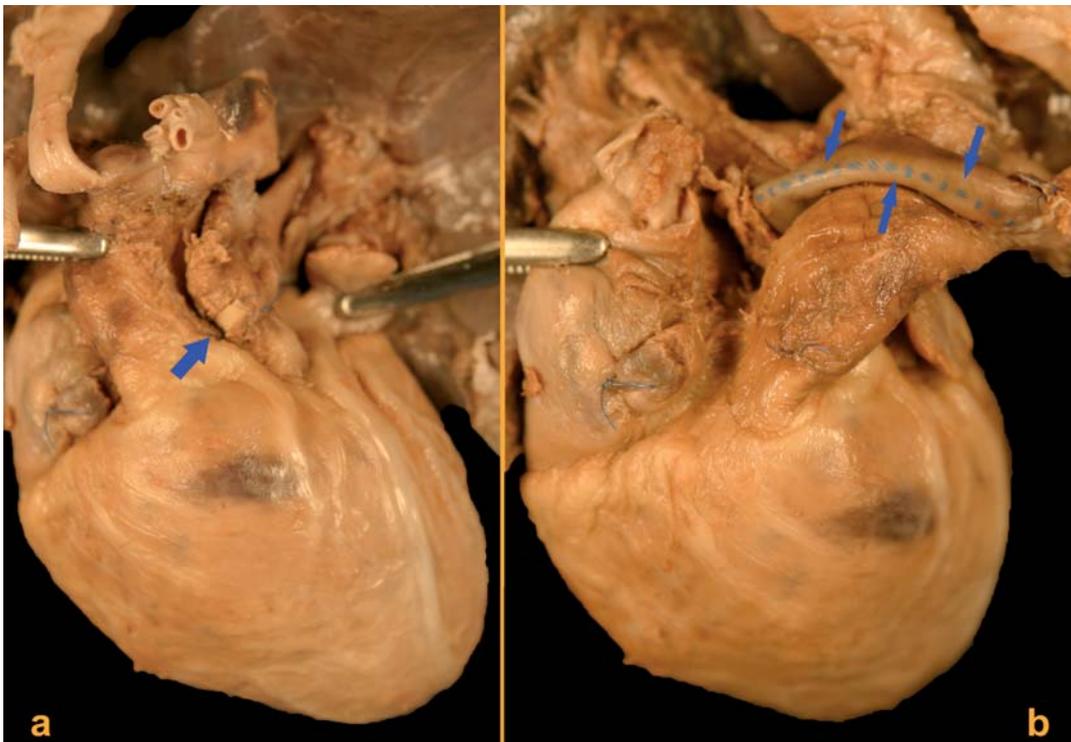


Fig. 3.- a: Banding en arteria pulmonar. b: Fístula subclavia-pulmonar.

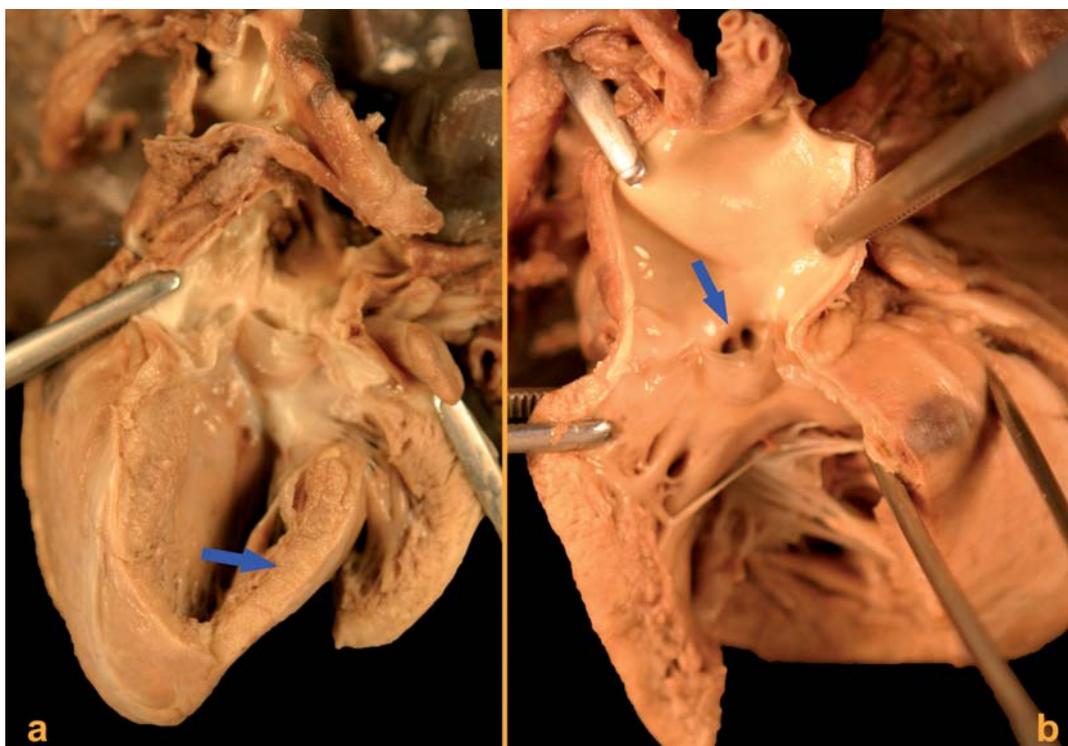


Fig. 4.- a: Hipertrofia de VD. b: Origen de las dos arterias coronarias en el mismo seno.

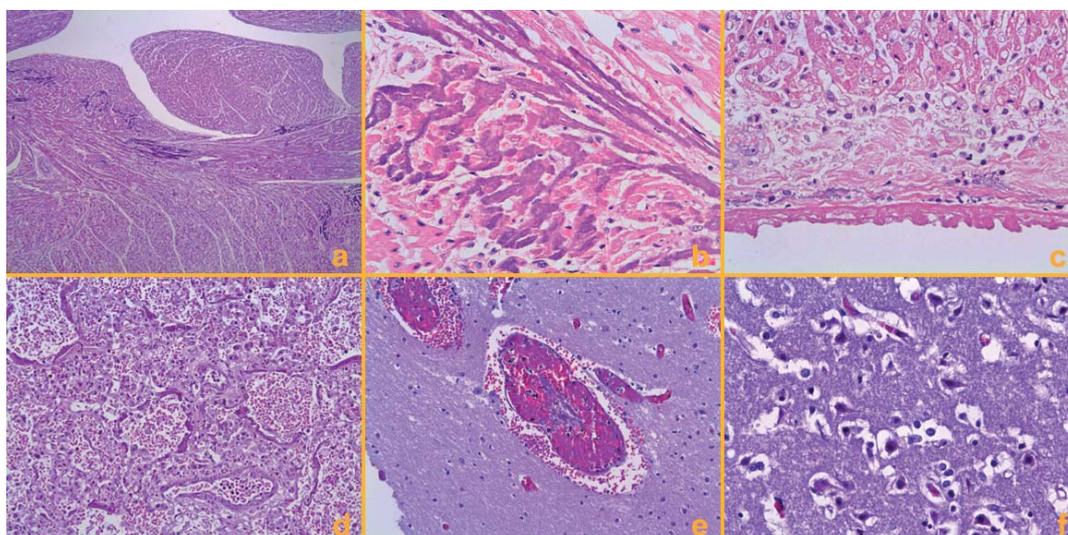


Fig. 5.- a: VI (Región subendocárdica): Focos de calcificación distrófica secundarios a la intervención quirúrgica (H&E). b: detalle de dicha lesión a gran aumento. c: Pericarditis fibrinosa (H&E). d: Pulmón: Membranas hialinas (Tinción PAS). e: Parénquima cerebral: Vasos con trombo en su interior (H&E). f: Parénquima cerebral: Infarto cerebral reciente (H&E).

Así, a la luz de los resultados macro y microscópicos, se determinó que la causa de la muerte fue un Infarto cerebral isquémico en paciente intervenida de Transposición de grandes arterias.

DISCUSIÓN:

El término de TGV se utiliza para describir un grupo de malformaciones congénitas caracterizadas por una anormal conexión de los grandes vasos arteriales con los ventrículos (discordancia ventrículo-arterial) con conexión aurículo-ventricular normal (concordancia aurículo-ventricular) [1, 2]. La división normal del tronco arterioso del embrión en aorta y arteria pulmonar depende del tabique espiral. Si el desarrollo de dicho tabique es anormal, las grandes arterias pueden ocupar una posición anómala [9].

La aorta, en situación anterior, sale del ventrículo derecho. La arteria pulmonar, posterior, nace del ventrículo izquierdo. En la inmensa mayoría de los casos existe un cono subaórtico bien definido y continuidad mitro-pulmonar [3]. Son frecuentes otras anomalías cardíacas congénitas asociadas, entre ellas anomalías de los ostium coronarios; así, según la experiencia de Frescura et al, casos como el que presentamos en que las dos arterias coronarias nacen del mismo seno se presentan con una frecuencia del 14% [10, 11].

Ambas circulaciones están en paralelo. El VD recibe la sangre del retorno venoso sistémico y la envía a la aorta, en posición anterior. El VI recibe la sangre del retorno venoso pulmonar y la envía a la arteria pulmonar, en posición posterior. Esta situación condiciona cianosis grave desde el nacimiento con rápida acidosis metabólica y shock. [3]

La TGV puede cursar [1]:

- Con foramen oval o pequeños defectos septales (60%), también conocida como TGV con septo íntegro.
- Con comunicación interventricular grande (20%).
- Con estenosis pulmonar moderada o severa (20%).

El caso que presentamos se trata de una TGV con SI. Esta forma de TGV es una cardiopatía congénita cianógena frecuente, representando un 7-8% del total de las cardiopatías congénitas, con una incidencia de 19.3-33.8 por 100.000 nacidos vivos. Es más frecuente en varones, en relación 2:1, y no se relaciona con cromosomopatías [6].

Al no existir mezcla entre las circulaciones sistémica y pulmonar a través de una comunicación interventricular, se trata de una cardiopatía cianósante severa, ya que no es posible la oxigenación a nivel sistémico. Las conexiones entre los dos circuitos, principalmente a nivel auricular (natural o secundaria a una atrisepstomía con balón), suponen una excelente paliación en los primeros días de vida [2, 3, 6].

El diagnóstico temprano y la ampliación de la comunicación interauricular mediante una atrisepstomía de Rashkind mediante un catéter-balón vía umbilical/femoral y control ecocardiográfico son determinantes críticos de la supervivencia del paciente. Con una comunicación interauricular de buen tamaño (> 10 mm) mejora la saturación y se establece un modelo circulatorio más estable con presión auricular izquierda baja [3, 5]. Mediante este procedimiento, se consigue mejorar las condiciones en las que el niño con TGV llega a cirugía cardíaca [4].

La corrección anatómica mediante la técnica de switch arterial (traslocación de las grandes arterias a su posición habitual, de manera que el VI queda en posición subaórtica) -cirugía de elección para el tratamiento de la TGV con SI- se lleva a cabo efectivamente entre el día 4-14 de vida, antes de que las resistencias vasculares pulmonares disminuyan y secundariamente se pierda la capacidad del VI para enfrentarse a las presiones sistémicas y asegurar un buen gasto cardíaco [3, 7].

A partir de los 14 días hay que individualizar cada caso con estudio ecocardiográfico o angiográfico [3], si bien los pacientes con TGV simple diagnosticados después de las primeras 8 semanas de vida son considerados de alto riesgo para la corrección anatómica en un único tiempo,

ya que en ausencia de comunicación interventricular o ductus permeable (que aumentan la precarga) la caída postnatal habitual de las resistencias pulmonares determina una rápida y progresiva disminución de la presión en el VI, con lo cual dicho ventrículo (en posición subpulmonar) va perdiendo su capacidad para realizar el trabajo sistémico a medida que pasan las primeras semanas de vida, ocasionando una severa disfunción al realizarse el switch arterial [6, 7].

Anatómicamente, estos cambios se manifiestan en la desviación del tabique interventricular hacia la izquierda y disminución del grosor de la pared del ventrículo izquierdo [6, 7].

Por todo lo descrito, en casos como el que nos ocupa en que el diagnóstico no se alcanza hasta los 5 meses de edad, es aconsejable "preparar" el VI para devolverle su capacidad de soportar el gasto sistémico aumentando la poscarga mediante un banding de la arteria pulmonar y un shunt sistémico-pulmonar, para unas semanas después realizar la corrección anatómica. Sin embargo, este tratamiento en dos tiempos causa un postoperatorio tormentoso y de muy difícil manejo [3, 6, 7]. La mortalidad hospitalaria en estos cuadros, aunque menor gracias a los avances en la cirugía cardiovascular y cuidados intensivos neonatales, está relacionada principalmente con la disfunción aguda o subaguda del VI [3] y/o la hipoperfusión e hipoxemia cerebrales sufridas antes, durante y/o después de la cirugía cardiaca [3, 5, 12, 13, 14].

En particular, la atrisepstomía se ha relacionado con un incremento de la frecuencia de fenómenos isquémicos, tromboembólicos y hemorrágicos; a pesar de que, por otro lado, conlleva una mejora de la oxigenación y por tanto resulta protectora frente al daño difuso. Probablemente, el hecho de que esta intervención se realice en los niños con TGV más jóvenes, más enfermos y con más cianosis justifica su frecuente asociación con los infartos cerebrales [5].

Como vemos, las cardiopatías congénitas complejas y sus complicaciones pueden dar lugar a problemas de carácter médico-forense, tanto para su correcto diagnóstico como causa de muerte, como por su posible implicación en casos de denuncias por mala praxis médica, por lo que deben ser conocidas por el patólogo forense.

AGRADECIMIENTOS:

A Miguel A. Sánchez y a Manuel Galván, del Servicio de Patología Forense del Instituto de Medicina Legal de Sevilla, por su excelente trabajo fotográfico. □

BIBLIOGRAFÍA:

1. Morera MA. Transposición de grandes vasos. Malformación congénita: reporte de un caso. *Rev Med Costa Rica y Centroamérica* 2007;64:89-92.
2. Warnes CA. Transposition of the great arteries. *Circulation* 2006;114:2699-709.
3. Aroca A. Cirugía de la transposición de las grandes arterias con septo ventricular íntegro. *Cir Cardio* 2008;15:345-9.
4. Newburger JW, Bellinger DC. Brain injury in congenital heart disease. *Circulation* 2006;113:183-5.
5. Laura JP, Suárez JC, Magliola R, Capelli H. Recién nacido cianótico. Transposición de grandes vasos: prostaglandinas y septostomía. *Arch Argent Pediatr* 2003;101:143-5.
6. Gil-Fournier M, Álvarez A. D-Transposición de las grandes arterias. En: Zabala JI. "Protocolos diagnósticos y terapéuticos en cardiología pediátrica". Capítulo 13. http://www.secardioped.org/protocolos/protocolos/Capitulo_13.pdf (Consulta realizada el 15 de septiembre de 2009).
7. Pose G, Touyá G, Ligüera L, Abdala D, Echegaray G, Lejbusiewicz G, Antúnez S, Picarelli D. Cirugía cardiaca de rescate en un lactante con transposición simple de grandes arterias. *Arch Pediatr Urug* 2007;78:231-5.
8. Petit CJ, Rome JJ, Wernovsky G, Mason SE, Shera DM, Nicolson SC, Montenegro LM, Tabbutt S, Zimmerman RA, Licht DJ. Preoperative brain injury in transposition of the great arteries is associated with oxygenation and time to surgery, not balloon atrial septostomy. *Circulation* 2009;119:709-16.
9. Gotlieb AI. El corazón. En: Rubin E, Gorstein F, Rubin R, Schwarting R, Strayer D. "Patología estructural. Fundamentos clínicopatológicos en Medicina". 4ª ed. Ed. McGraw-Hill Interamericana. Madrid 2006. Cap 11. pp 493-4.
10. Frescura C, Yen Ho S, Thiene G. Discordanza ventricolo-arteriosa (Transposizione completa delle grande arterie). En: Frescura C, Yen Ho S, Thiene G. "La collezione anatomica di cardiopatie congenite dell'università di Padova". 1ª ed. Ed. Cleup. Padova 1997. pp 82-91.

11. Warnes CA, Williams RG, Bashore TM, Child JS, Connolly HM, Dearani JA, del Nido P, Fasules JW, Graham TP Jr, Hijazi ZM, Hunt SA, King ME, Landzberg MJ, Miner PD, Radford MJ, Walsh EP, Webb GD. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults with Congenital Heart Disease: a report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (writing committee to develop guidelines on the management of adults with congenital heart disease). *Circulation* 2008;118:e714-833.
12. Galli KK, Zimmerman RA, Jarvik GP, Wernovsky G, Kuypers MK, Clancy RR, Montenegro LM, Mahle WT, Newman MF, Saunders AM, Nicolson SC, Spray TL, Gaynor JW. Periventricular leukomalacia is common after neonatal cardiac surgery. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2004;127:692-704.
13. McQuillen PS, Barkovich AJ, Hamrick SEG, Perez M, Ward P, Glidden DV, Azakie A, Karl T, Miller SP. Temporal and anatomic risk profile of brain injury with neonatal repair of congenital heart defects. *Stroke* 2007;38:736-41.
14. Mahle WT, Tavani F, Zimmerman RA, Nicolson SC, Galli KK, Gaynor JW, Clancy RR, Montenegro LM, Spray TL, Chiavacci RM, Wernovsky G, Kurth CD. An MRI study of neurological injury before and after congenital heart surgery. *Circulation* 2002;106:1-109-1-114.