



CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS COMPLEJAS

Resulta de una alteración estructural de base, a nivel del situs, de los ventrículos o de los grandes vasos, con lo que pueden alterarse las conexiones/relaciones de dichas estructuras.

Las más importantes son la transposición de los grandes vasos, el corazón univentricular (atresia tricúspide) y el truncus, a las que habría que añadir el drenaje anómalo total y los defectos atrioventriculares.

TRANSPOSICIÓN DE GRANDES VASOS POSTOPERADA (TGA): Mustard/Senning

1 INTRODUCCIÓN

Es una de las cardiopatías congénitas más graves, caracterizada por el origen anómalo de la aorta en el infundíbulo del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar en el ventrículo izquierdo. Se presenta de forma muy grave con crisis de cianosis en los primeros días-semanas de vida.

Actualmente es una lesión común debido a que pacientes intervenidos por técnica de Mustard/Senning en la década de 1980 son ahora adultos.

2 PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

2.1 Rx de tórax

- ❖ cardiomegalia, crecimiento de VD.
- ❖ Indicaciones: todos en estudio inicial.

2.2 ECG

- ❖ Hipertrofia de VD, BRD
- ❖ Indicaciones: todos en estudio inicial. Repetir únicamente si arritmias

2.3 Ecocardiograma transtorácico

- ❖ Técnica de imagen de elección para el estudio de función ventricular y la insuficiencia tricúspide.
- ❖ Indicaciones: todos en estudio inicial.

2.4 Holter ECG

- ❖ Arritmias
- ❖ Indicaciones: se debe realizar ante la sospecha de arritmias, sin embargo no tiene valor pronóstico para el riesgo de MSC.

2.5 RMN

- ❖ Indicaciones: sólo indicada para la caracterización de morfología-función de VD y regurgitación pulmonar si no hay datos concluyentes por ecocardiografía.

2.6 Cateterismo cardiaco

- ❖ Se realizará cateterismo previo a la reintervención para evaluación de arterias coronarias.



2.7 Ergometría

- ❖ Se realizará si es necesario para la valoración de arritmias y el grado funcional.

3 TRATAMIENTO

3.1 Tratamiento médico

- ❖ Se recomienda profilaxis de endocarditis infecciosa en todos los pacientes con TGA.

3.2 Reintervención

- ❖ Se recomienda reintervención si existe reestenosis del injerto, insuficiencia severa de la válvula tricúspide o disfunción severa de VD.
- ❖ No hay consenso sobre la técnica a realizar.

4 SEGUIMIENTO

- ❖ Todos los pacientes con TGA postoperada deben ser seguidos en consulta externa de Cardiología anualmente con ECG y ETT.
- ❖ No existe contraindicación para el embarazo en pacientes con TGA, aunque debe monitorizarse durante el embarazo la función del VD.
- ❖ No existe contraindicación para el uso de anticonceptivos orales.

5 PRONÓSTICO

- ❖ Aunque el pronóstico suele ser bueno, existe una alta morbi-mortalidad derivada de la presencia de arritmias (flutter auricular), disfunción severa de VD, IT, etc...
- ❖ Actualmente existe controversia sobre la estratificación de riesgo para muerte súbita o el momento para la reintervención-reconversión a trasplante.