

REPORTE DE CASOS

Diagnóstico ecográfico de malposición de los grandes vasos tipo Taussig-Bing

Sonographic diagnosis of large vessels malposition Taussig-Bing type

Dra. Marian Bracho¹

Dra. Daniella Galiffa¹

Dr. José Salazar¹

Cómo citar este artículo:

Brancho M., Galiffa D., Salazar J.: Diagnóstico ecográfico de malposición de los grandes vasos tipo Taussig-Bing. Rev. Latin. Perinat. (2021) 24:77

Fecha de recepción: 08 de octubre 2020

Fecha de aceptación: 17 de noviembre 2020

RESUMEN

El síndrome cardíaco Taussig-Bing se caracteriza por un doble tracto de salida desde el ventrículo derecho, tanto de la arteria aorta como de la pulmonar, con defecto septal subpulmonar. Tiene una incidencia es de 2 por 10 000 nacidos vivos. Se presenta el caso de paciente de 38 años, embarazo 20 semanas, con diagnóstico sonográfico de cardiopatía fetal de doble tracto de salida del ventrículo derecho, defecto septal intraventricular perimembranoso subpulmonar y una dextro-malposición de los grandes vasos tipo Taussig-Bing.

PALABRAS CLAVES: Cardiopatía congénita tipo Taussig-Bing. Diagnóstico ecográfico prenatal.

ABSTRACT

Taussig-Bing cardiac syndrome is characterized by a double outlet tract from the right ventricle of both the aortic and pulmonary arteries, with subpulmonary septal defect. It has an incidence of 2 per 10,000 live births. A 38-year-old 20 weeks pregnant patient case is reported. A sonographic diagnosis of fetal heart disease with double tract right ventricle outlet, intraventricular septal defect, perimembranous subpulmonary and a large vessels dextro-malposition Taussig-Bing type was registered.

KEY WORDS: Taussig-Bing Congenital heart disease. Congenital defects. Prenatal sonographic diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La patología congénita Taussig-Bing, descrita por primera vez en 1949 por Helen Taussig y Richard Bing, es un síndrome cardíaco que se caracteriza por un doble tracto de salida tanto de la arteria aorta como la pulmonar desde el ventrículo

derecho, acompañado de un defecto septal subpulmonar. Consta de dos subtipos morfológico según la relación de las grandes arterias, latero-lateral y anteroposterior. (1,2,3)

El doble tracto de salida del ventrículo derecho es un espectro de lesiones cardíacas cardíacas unificadas por una conexión ventriculoarterial anormal, en la cual más del 50 % de la raíz aórtica y pulmonar emergen del ventrículo morfológicamente derecho. El defecto septal interventricular puede estar presente o no. (4) Su incidencia es de 2 por 10 000 nacidos vivos. (5)

Para la International Society of Ultrasound in Obstetrics and Gynecology (ISUOG), constituye una de las cardiopatías que se deben pesquisar de forma rutinaria durante la evaluación del corazón fetal del segundo trimestre (18-22 semanas) en el corte axial de las 4 cámaras, complementada con la visualización de los tractos de salida, el corte de los 3 vasos y tráquea (3VT), mejorando el tamizaje y la tasa de detección. La tasa de detección de esta rara cardiopatía puede variar dependiendo de factores como la experiencia del examinador, la obesidad materna, la frecuencia del transductor, las cicatrices abdominales, la edad gestacional, el volumen del líquido amniótico y la posición fetal. (6)

CASO CLÍNICO

Paciente de 38 años, primigesta sin antecedentes de relevancia, referida de control prenatal privado por sospecha de cardiopatía fetal a la Unidad de Ecografía del Servicio de Medicina Materno Fetal de la Maternidad Concepción Palacios, Caracas, Venezuela. Se realiza ecosonograma obstétrico



Figura 1. Tracto de salida de arteria pulmonar.

anatómico observando embarazo simple de 20 semanas más 2 días por FUR. A la evaluación de corazón fetal en el corte de las 4 cámaras y los tractos de salida, se evidenció doble tracto de salida del ventrículo derecho, con defecto septal intraventricular perimembranoso subpulmonar y una dextro malposición de los grandes vasos, tipo Taussig-Bing. Se planteó seguimiento y control hasta el término del embarazo. No se encontraron anomalías asociadas durante ultrasonido, resto de control prenatal sin eventualidades hasta el término de la gestación. (Fig. 1,2,3).

A las 38 semanas de embarazo, la paciente ingresó en trabajo de parto. Se realizó cesárea segmentaria por distocia de dilatación, obteniendo recién nacido vivo, masculino, 2750 gramos, talla 50 centímetros. Se realizó ecocardiografía neonatal corroborando hallazgos prenatales, representando de manera integral, la infrecuente entidad tipo Taussig-Bing.

DISCUSIÓN

Esta malformación se caracteriza, por una aorta transpuesta, que emerge completamente del ventrículo derecho junto a la arteria pulmonar, acompañado de un defecto del tabique interventricular. Por el origen de la aorta desde el ventrículo derecho, la sangre es bombeada directamente de la aorta, lo que explica la cianosis temprana, debido a que la única sangre oxigenada que llega a la aorta es la que se desvía desde el ventrículo izquierdo, a través del defecto septal hasta el ventrículo derecho. (1)

Las características distintivas del Taussig-Bing son: doble tracto de salida del ventrículo



Figura 2. Salida de la aorta desde el ventrículo derecho.



Figura 3. Defecto septal interventricular.

derecho, valvas semilunares de lado a lado y aproximadamente a la misma altura, un cono bilateral con paredes musculares libres subaórticas y subpulmonares bien desarrolladas y un gran defecto septal interventricular subpulmonar. (6) . Todas estas características anatómicas de diagnóstico parecen resultar del desarrollo marcado y simétrico de ambas paredes libres de los conos. Ambas válvulas semilunares se encuentran a la misma altura, porque cada una ha sido elevada por su “plataforma” subyacente de la musculatura conal cercana del mismo grado. (7)

Funcionalmente, Taussig et al.,(1) describen que

este tipo de malformación se asemeja al complejo de Eisenmenger, pero no debe confundirse con este último, ya que en el síndrome descrito, ambas arterias, tanto la aorta como la pulmonar emergen del ventrículo derecho, con defecto septal por debajo de la arteria pulmonar. El origen de la aorta desde el ventrículo derecho, significa que la sangre venosa se dirige hacia la aorta y, en consecuencia, la saturación de oxígeno en la sangre arterial que llega al resto del organismo es anormalmente baja, lo que se traduce en cianosis periférica.

Estas características antes mencionadas, se correlacionan con los hallazgos encontrados en el presente caso, en el que ambas arterias, aorta y pulmonar, emergen del ventrículo morfológicamente derecho con defecto septal por debajo de la pulmonar; por lo que fue considerada como una malposición de los grandes vasos tipo Taussig-Bing.

El diagnóstico de esta malformación debe ser usado con precisión, es decir, para describir casos anatómicamente muy similares al reportado por Taussig et al.,⁽¹⁾ con un cono bilateral y sin continuidad pulmonar-mitral. La presencia o ausencia de dicha continuidad no es un detalle anatómico insignificante. Esta es la diferencia esencial entre la transposición con defecto septal interventricular y la arteria pulmonar predominante, en la que está presente la continuidad mitral-pulmonar, mientras que en la malformación de Taussig-Bing, no hay esta continuidad. (1,6)

Considerando la anatomía patológica de la cardiopatía congénita como un todo, la malformación de Taussig-Bing se ve como una forma de ventrículo derecho verdadero de doble salida y como una de las muchas y altamente variables relaciones entre las grandes arterias y los ventrículos que son asociados a un cono bilateral. (8)

La corrección quirúrgica de esta patología es similar a la Transposición de Grandes Arterias (TGA) con comunicación interventricular (CIV): Cierre de la CIV y Operación de Jatene, pero se diferencia en que el cierre de la CIV con parche en el Taussig-Bing es más complejo y de más riesgo que en la TGA CIV, pues debe cerrarse la CIV al mismo tiempo que se conecta el VI con la arteria pulmonar. Como resultado, el parche es por lo general más grande, la línea de

sutura más larga, la cavidad del VD queda algo reducida y la conexión entre el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar más larga e irregular, de modo que puede derivar en una obstrucción subpulmonar que necesitará reparación quirúrgica en el futuro. (9). De los pacientes con anomalía de Taussig-Bing, 50 % son candidatos a este tipo de cirugía. La continuidad entre el ventrículo derecho y el tronco pulmonar distal se restablece mediante la interposición de un conducto extracardiaco (intervención de Yasui (Damus-Rastelli)). Está indicada en aquellos pacientes en los que el switch arterial no es una opción recomendada. Entre las complicaciones más frecuentes están las lesiones obstructivas del tracto de salida del ventrículo derecho y la dilatación e insuficiencia de la neorraíz aórtica, con tasas de supervivencia a 20 años hasta de 80 %. (10-11)

CONCLUSIÓN

La malposición de grandes vasos tipo Taussig-Bing puede alcanzar resultados satisfactorios siempre y cuando se realice un diagnóstico prenatal oportuno de la cardiopatía con posterior reconocimiento de la misma por el cardiólogo pediatra y su referencia oportuna a un centro especializado, para su tratamiento definitivo médico y quirúrgico por cirujano cardiovascular infantil.

Existen múltiples planteamientos de corrección quirúrgica, pero la elección de una conducta específica debe ser acorde a la experiencia del equipo multidisciplinario y los resultados a corto, mediano y largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Taussig, H, Bing, R. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *American Heart Journal*. 1949; 37: (4), 551-9.
2. Fujiwara, K, Yoshizawa K, Ohno N, Sakazaki H. The conversion to Rastelli's type operation from Patrick-McGoon's procedure of an adult with Taussig-Bing heart: a case report. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. 2018; 1-3.
3. Patrick D, McGoon D. An operation for double-outlet right ventricle with transposition of the great arteries. *J Cardiovasc Surg*. 1968; 9:537-42.
4. Droese J. Ecocardiografía fetal. Segunda edición. Caracas: Editorial Amolca; 2011.
5. Bianchi D, Crombleholme T, D'Alton M, Malone F. Fetología, diagnóstico y manejo del

paciente fetal. Segunda edición. Caracas: Editorial Amolca; 2014.

6. Carvalho JS, Allan LD, Chaoui R, Copel JA, DeVore GR, Hecher K, Lee W, Munoz H, Paladini D, Tutschek B, Yagel S. ISUOG practice guidelines (updated): sonographic screening examination of the fetal heart. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013; 41: 348-59

7. Van Praagh R. What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation.* 1968; 38: 445-9.

8. Van Praagh R, Van Praagh S. Isolated ventricular inversion: A consideration of morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries. *Amer J Cardiol.* 1966; 17: 395-401.

9. Neufeld H, Lucas R, Lester R, Adams P, Anderson R, Edwards J. Origin of both great vessels from right ventricle without pulmonary stenosis. *Brit Heart J.* 1962; 24: 393.

10. Rodríguez A, Villagrà F. Doble Salida del Ventrículo Derecho (DSVD) [Internet]. 2019 [citado 22 Feb 2019]. Disponible en: https://cardiopatiascongenitas.net/introcc/tipos_cc/dvds/.

11. Pantoja M, Frías Z, Romero A, Guadix P, Parra M, Corrales I. Éxito materno tras cesárea en gestante con anomalía de Taussig-Bing y síndrome de Eisenmenger. *Revista Cubana de Obstetricia y Ginecología.* 2017; 43(1): 1-10.

12. Rodríguez M, Cabeza-Letrán L, Romero-Vazquianez M, Santos J, Hosseinpour R, Gil M, et al. Morbilidad y mortalidad de los pacientes con transposición completa de grandes arterias intervenidos mediante cirugía de corrección arterial. *Rev Esp Cardiol.* 2014; 67: 181-8.

DIRECCIÓN DE LOS AUTORES

Dra Marian Bracho

mnathaly7684@gmail.com

Caracas. Venezuela