

13. Kuang-Chien H et al. Screening test for urinary glycosaminoglycans and differentiation of various mucopolysaccharidoses. Clin Chim Acta 1985; 151:147-56.

Recibido: 11 de febrero de 1991. Aprobado: 16 de mayo de 1991.

Lic. Caridad Menéndez. Instituto de Neurología y Neurocirugía, calle 29, esquina a D, Vedado, La Habana 10400, Cuba.

Hospital Pediátrico Docente "William Soler". Cardiocentro

TRANSPOSICION DE LAS GRANDES ARTERIAS CON AORTA POSTERIOR: PRESENTACION DE UN CASO

Dr. René Parra Hernández,* Dra. Herminia Palenzuela López* y Dr. Horacio Pérez López**

RESUMEN

Se presenta el caso de un lactante con esta infrecuente modalidad, transposición de las grandes arterias (TGA). Se hace una revisión somera de esta enfermedad y de sus diversas variantes según la relación de los grandes vasos entre sí y con los ventrículos. La motivación para este trabajo radica en la poca frecuencia con que se observa esta variante de TGA.

INTRODUCCION

La transposición de las grandes arterias fue descrita por primera vez por Morgagni en 1761. Ya en 1797 Baillie la describió basándose en las conexiones entre los ventrículos y los grandes vasos. Farre en 1814 fue el primero que adoptó el término de transposición de las grandes arterias.^{1,2}

Según la definición de Kirklin,³ que es la más aceptada, se considera a la TGA como una cardiopatía congénita en la cual existe concordancia atrioventricular y discordancia ventriculoarte-

rial, es decir, la aorta está conectada con el ventrículo morfológicamente derecho (VD) y la arteria pulmonar con el ventrículo morfológicamente izquierdo (VI).

Sin embargo, también es importante considerar la relación espacial de las grandes arterias entre sí y con los ventrículos, pues de acuerdo con ello pueden presentarse diferentes patrones.⁴⁻⁷ En todas estas variantes existirá el mismo comportamiento desde el punto de vista hemodinámico, es decir, el de una cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar aumentado en la cual ambas

* Especialista de I Grado en Pediatría.

** Especialista de I Grado en Cirugía.

circulaciones se hayan en paralelo y requieren, para que exista un mezclaje adecuado, la presencia de una comunicación al nivel atrial, ventricular o aortopulmonar que las haga compatibles con la vida hasta la corrección quirúrgica definitiva.

Presentación del caso

Paciente A.F.P. de 7 meses de edad y sexo masculino, que ingresa con antecedentes de cianosis precoz, pobre ganancia de peso y manifestaciones de insuficiencia cardíaca descompensada.

Al examen físico se verifica peso de 5,2 kg y talla de 67 cm, para una valoración nutricional por debajo del tercer percentil. Se constata cianosis discreta, polipnea de 52 por min con tiraje intercostal y subcostal discreto, no presencia de estertores. Como datos positivos a la inspección por el aparato cardiovascular presenta deformidad precordial, el latido de la punta visible en quinto espacio intercostal izquierdo en la línea medio claviclar, y latido epigástrico. A la palpación se constatan los latidos referidos, así como latido parasternal izquierdo bajo moderado y pulsos periféricos normales. A la auscultación se detecta un segundo ruido único, un tercer ruido izquierdo y un soplo sistólico grado 2/6 con epicentro en el cuarto espacio intercostal izquierdo que irradia en barra. La TA en el miembro superior por el método de *flushing* fue de 65 mm de Hg y en el miembro inferior de 85 mm de Hg. Se evidencia un hígado a la derecha que rebasa en 2,5 cm el reborde costal.

EXAMENES COMPLEMENTARIOS

Gasometría. Hemoglobina: 14 g%; hematócrito: 43; saturación: 70 %.

Telecardiograma. Índice cardiotorácico: 0,66; arco medio ligeramente convexo, flujo pulmonar aumentado, discreta

elevación de la punta; no se observa pedículo vascular estrecho (figura 1).

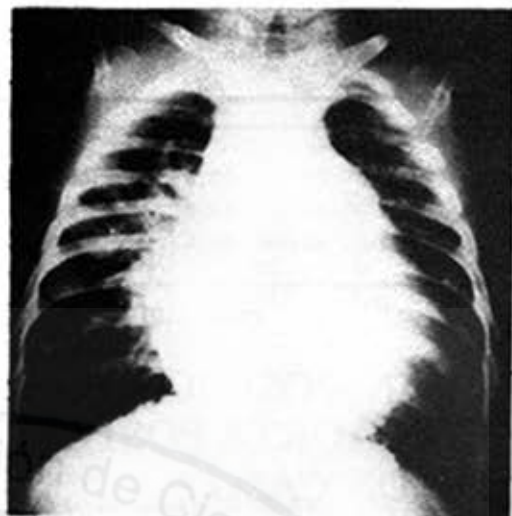


FIGURA 1. Telecardiograma: se observa cardiomegalia moderada con flujo pulmonar aumentado en los hilos y aclaramiento en la periferia del pulmón. El TAP está dilatado.

Electrocardiograma. Eje eléctrico de QRS en -150 grados; signos de sobrecarga sistólica de VD con vectores izquierdos conservados.

Ecocardiograma. Transposición de grandes arterias y comunicación interventricular (CIV) subaórtica de 6 mm. No se precisó la relación de las grandes arterias en el plano espacial.

Cateterismo. Cortocircuito bidireccional al nivel ventricular; hipertensión pulmonar al nivel sistémico; presiones similares en ambos ventrículos. No se midieron los gastos cardíacos ni las resistencias pulmonares por el valor relativo de los mismos cuando se usa el método de Fick en esta enfermedad.

Angiografía. En la inyección en aurícula derecha (AD) el colorante pasa a VD y de éste a la aorta. En forma más tenue se opacifica el VI y luego el tronco de la arteria pulmonar (TAP). En la inyección en aurícula izquierda (AI) pasa el contraste a VI y seguidamente a TAP. El retorno venoso pulmonar sigue el



FIGURA 2. Angiocardiografía: inyección en VD. Vista lateral, en la que se aprecia una aorta en posición posterior respecto a la pulmonar que sale del VI.



FIGURA 3. Angiocardiografía: inyección en VI. Vista anteroposterior, donde se observa la arteria pulmonar.

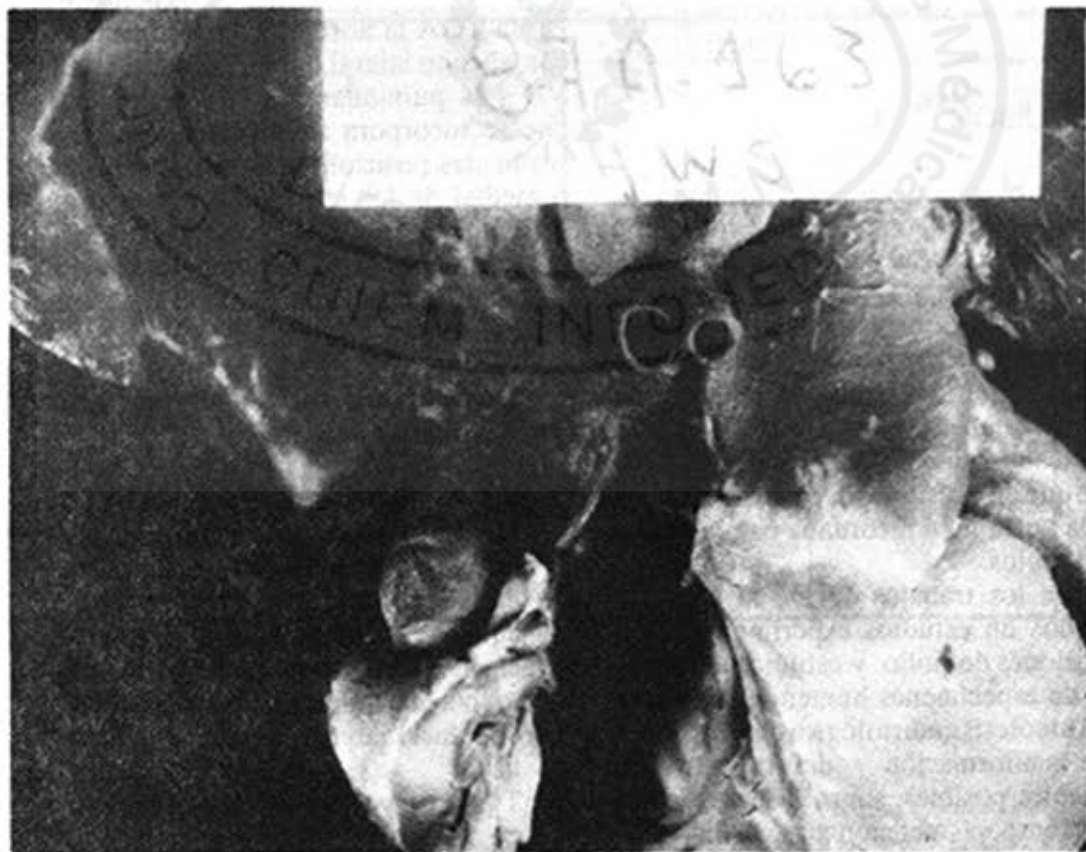


FIGURA 4. Necropsia: se ve la emergencia de la aorta del VD, situada posterior y a la derecha de la arteria pulmonar.

mismo ciclo. Al realizar inyección del contraste en VD (figura 2), éste pasa a una aorta en posición posterior respecto a la arteria pulmonar y vía CIV a VI. Ambos ventrículos se observan lado a lado.

Contraste en VI. De esa cavidad pasa a un TAP anterior (subcono pulmonar) (figura 3).

Una vez confirmado el diagnóstico se procedió a la cirugía, en la que fue necesario realizar técnica de Mustard paliativo, y se dejó abierto el CIV, por la hipertensión pulmonar que presentaba el paciente.

Este falleció por arritmia y bajo gasto severos a las 20 horas de operado. En la necropsia se comprobaron el diagnóstico y la relación de los grandes vasos referidos (figura 4); se constató la eficacia de la técnica quirúrgica y se encontró una hipertensión pulmonar grado IV de Edwards, (de carácter irreversible).

DISCUSION

En el estudio de la correlación ventrículo-arterial Van Praagh⁴ relacionó las grandes arterias con los ventrículos en esta anomalía, y señaló que cuando la aorta era anterior y derecha indicaba la posición derecha del VD, mientras que la aorta anterior e izquierda sugería que el VD estaba a la izquierda. También planteaba que esto no siempre ocurría, sino que en ocasiones la posición espacial de la aorta no concordaba con la de los ventrículos.

En los trabajos de De la Cruz^{5,8,9} basados en estudios experimentales en embriones de pollo y estudios anatómicos de especímenes humanos, se brinda una hipótesis embriológica del origen de esta malformación y del espectro de variables posibles, sobre la base de las relaciones ya mencionadas. Estos estudios experimentales coinciden con los de De Vries y Saunders en lo referente al

desarrollo del cono y tronco en el embrión humano, o sea, que la septación del cono al igual que el origen y septación del tronco se producen en el estadio de posasa temprana, cuando aún ambos conos están conectados al VD; ya en el estadio de posasa tardía uno de los conos (el que se halla en posición medial), se incorpora al ventrículo izquierdo.

Para describir las distintas variantes de TGA es importante definir la relación de las grandes arterias entre sí en los planos frontal y sagital y la posición del ventrículo morfológicamente derecho respecto a la aorta. Cada patrón sería causado por diferentes procesos morfogénéticos.

Los factores que determinarían cuál de las arterias queda en conexión con cada uno de los conos constituyen la relación de los conos entre sí y la morfología del complejo septal aortopulmonar. En la TGA la aorta quedará conectada con el cono lateral que permanece en el VD y la pulmonar con el cono medial que se incorpora al VI, pero a su vez según las posiciones anterior, posterior o medial de los conos uno respecto al otro, quedará uno u otro vaso en posición anterior, posterior o lado a lado entre sí (figura 5).

De acuerdo con ello podremos describir 3 tipos de relaciones:

1. TGA con aorta anterior. La aorta está en posición anterior respecto a la pulmonar, lo cual se comprueba en la vista lateral de la angiografía; aquí hay 2 variantes: aorta a la derecha de la pulmonar (la más frecuente) o a la izquierda de ésta. Este tipo de relación es el que más se presenta.
2. TGA con vasos lado a lado. En este caso la aorta siempre se halla a la derecha de la pulmonar y en la angiografía lateral se superponen.

3. TGA con aorta posterior. La arteria pulmonar es anterior con respecto a la aorta, y es el tipo de relación más infrecuente de todas. En la angiografía lateral se observa la posición posterior de la aorta y en vista anteroposterior ambos vasos casi paralelos. También aquí hay 2 variantes: aorta a la derecha, que es la más

frecuente, o aorta a la izquierda de la pulmonar.

Como vemos, el paciente descrito por nosotros se corresponde con esta última variedad de TGA, lo cual se detectó mediante el estudio hemodinámico y se corroboró en los hallazgos necrópsicos.

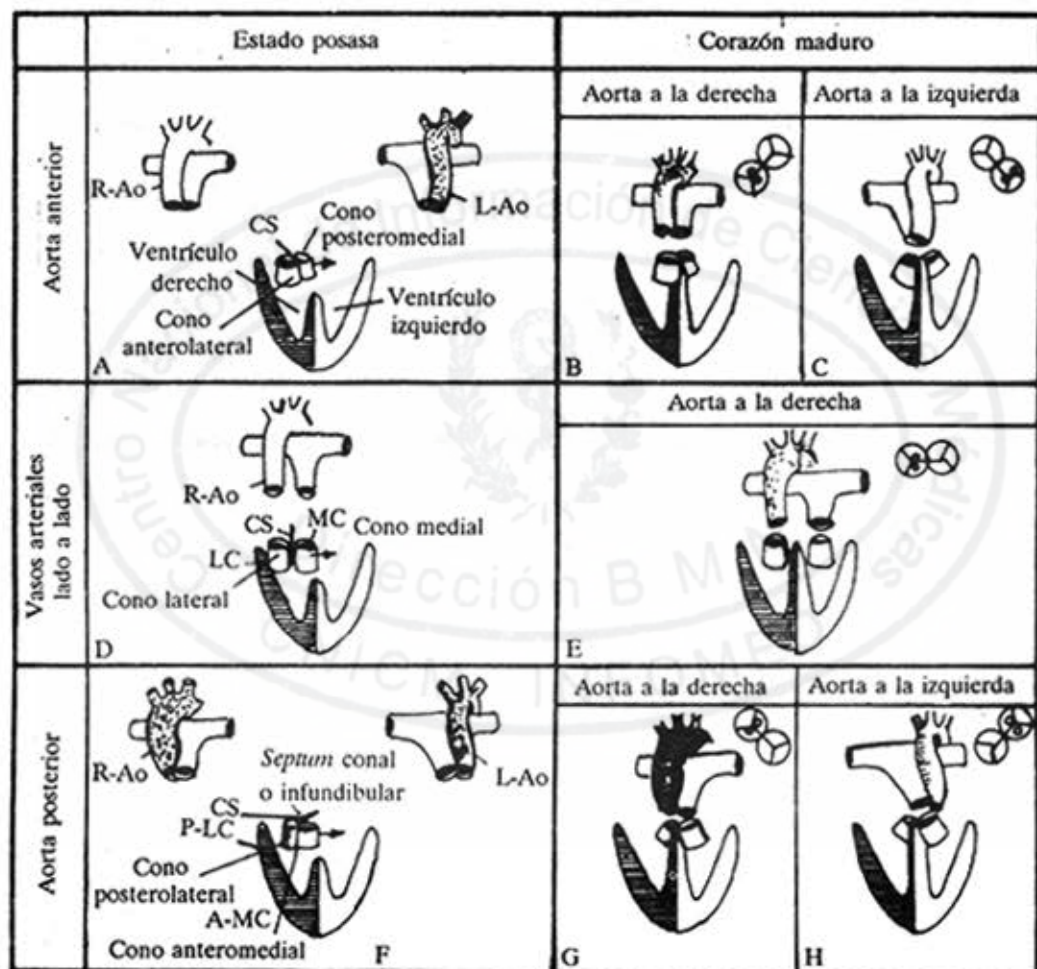


FIGURA 5. Discordancia ventriculoarterial con asa a la derecha.

SUMMARY

The case of an infant presenting with transposition of great arteries is reported. A review of this entity and its different variants is made according to the relationship between great vessels and the ventricles. This work was performed because this variant of transposition of great arteries is not frequently observed.

RESUME

On présente un nourrisson avec transposition des grandes artères (TGA). On fait une révision de cette maladie et de leur diverses variantes selon le rapport des grands vaisseaux entre eux et avec les ventricules. La motivation pour ce travail est la présentation peu fréquente de cette variante de TGA.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. *Attie E.* Cardiopatías congénitas. México, D.F: Salvat Mexicana de Ediciones, 1983:639-68.
2. *Adams FH, Emmanouilides GC.* Heart disease in infants, children and adolescents. 3ra. ed Baltimore: The Williams and Wilkins, 1984:296-15.
3. *Kirklin JW et al.* Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 1973; 48:153-60.
4. *Van Praagh F.* Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 1971; 28:621-28.
5. *De la Cruz MV et al.* Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. *Am Heart J* 1981; 102:271-81.
6. *Angelini P, Leachman RD.* Pulmonary artery originating anteriorly from the left ventricle. *Am J Cardiol* 1973; 32:840-48.
7. *Wilkinson JL et al.* Posterior transposition reconsidered. *Br Heart J* 1975; 37:757-61.
8. *De la Cruz MV et al.* Experimental study of the development of the truncus and the conus in the chick embryo. *J Anat* 1977; 123:661-69.
9. *De la Cruz MV, Amoedo M, Rivera F, Attie F.* Arterioventricular relations and their classification. Two specimens of arterioventricular discordance and review of published reports. *Br. Heart J* 1974; 36:539-47.

Recibido: 6 de febrero de 1991. Aprobado: 11 de mayo de 1991.

Dr. René Parra. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". San Francisco 10112, Ciudad de La Habana 10800, Cuba.