

Anatomía en la transposición de los grandes vasos

Por:

Dra. MIREYA AMOEDO MON* y Lic. ROSA M. CORO ANTICH**

Amoedo Mon, M.: R.M. Coro Antich. *Anatomía en la transposición de los grandes vasos*. Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

El propósito del estudio es tratar de identificar, a través de una observación sistemática de la anatomía en la TGV, indicadores que pudieran contribuir a explicar su patogenia. La anatomía es la expresión del desarrollo embrionario y se esperaría encontrar alteraciones estructurales fundamentales y constantes para este tipo de malformación. Se estudia la anatomía macroscópica de la región troncoconal en particular y el resto de las estructuras cardíacas en general. El rafe bulbar se encontró en el 84% de los casos perpendicular a la comisura posterior, es decir, entre las dos sigmoideas posteriores de la aorta, por ser ésta el vaso anterior. Esta posición del rafe fue el hallazgo anormal más constante. En esta anomalía ocurre la torsión bulbar, ya que existe concordancia entre los ventrículos con sus respectivos conos, y se presenta la desviación del ostium bulbar a la izquierda; como resultado de esto el ventrículo izquierdo adquiere el cono posterior. No se realiza la rotación truncal normal, el giro anormal o la ausencia de giro explica la situación aparentemente anómala del rafe conal.

Las anomalías de posición de las grandes arterias en su origen, entre sí o en relación con los ventrículos, son numerosas. Dentro de ellas la transposición de los grandes vasos (TGV) con asa d¹ en un *situs solitus* es la más frecuente.

Se hace un estudio anatómico en esta malformación siguiendo los criterios establecidos para este diagnóstico.²⁻⁵ aorta anterior, a la derecha, partiendo de un ventrículo anatómico derecho (VD) y la arteria pulmonar posterior, a la izquierda, partiendo de un ventrículo anatómico izquierdo (VI).

La TGV se considera, aunque con interpretaciones diferentes, una malformación troncoconal,⁶ para unos, ^{4,7-9} lo fundamental es un anormal desarrollo del cono y otros^{10,11} consideran que un desarrollo anormal del tronco es necesario para producir la anomalía. Las distintas teorías que

* Especialista de II grado en cardiología. Jefa del laboratorio de Morfología y Embriología Experimental. ICCCV.

** Licenciada en Ciencias Biológicas, ICCCV.

tratan de explicar las malformaciones congénitas se basan esencialmente en el conocimiento del desarrollo embrionario normal y en el análisis de especímenes anormales.

La anatomía es la expresión final del desarrollo embrionario y se esperaba encontrar en las regiones del tronco y del cono, en una o en ambas zonas, alteraciones estructurales fundamentales y constantes para este tipo particular de malformación.

En este trabajo se estudian, por medio de la anatomía macroscópica, las alteraciones que puedan presentarse al nivel del troncocono, así como otras modificaciones estructurales que puedan asociarse.

MATERIAL Y METODO

El material estudiado se obtuvo de la colección de especímenes del laboratorio de Morfología y Embriología Experimental del ICCCV. De 62 corazones con anomalías de posición de las grandes arterias, 36 reunían los criterios para el diagnóstico de TGV; de éstos se pudieron reestudiar 29, los cuales constituyeron el motivo de este estudio.

Las edades de los pacientes de donde procedían los corazones estuvieron comprendidas entre los 11 días y los 15 meses, exceptuando dos casos con 41 y 47 meses. Veinticuatro eran del sexo masculino y 5 del sexo femenino.

Se examinaron los 29 corazones, los cuales estaban cortados y preservados en formaldehído al 10 por ciento, y se observó su aspecto exterior e interior,¹² en general el tabique interauricular, los aparatos valvulares auriculoventriculares, el tabique ventricular, el resto de la arquitectura ventricular derecha e izquierda, en particular el infundíbulo o cono en el ventrículo derecho, la cresta supraventricular (CSV),¹³⁻¹⁶ y las sigmoideas de los troncos arteriales aórtico y pulmonar.

Los hallazgos observados se compararon con 13 corazones normales obtenidos entre las edades de recién nacido y 24 meses.

RESULTADO Y DISCUSION

La mayor atención se prestó al infundíbulo en el VD, zona situada normalmente entre el plano de las sigmoideas de la arteria pulmonar por encima, y el borde inferior de la CSV¹⁷ por abajo y formada por la CSV, las porciones iniciales de las bandas parietal y septal¹¹⁻¹⁶ y parte del tabique ventricular.

El rafe bulbar (figura 1A), depresión situada normalmente entre la contigüidad de las bandas parietal y septal e inmediatamente inferior a la sigmoide posterior izquierda de la pulmonar,^{7,14,18} se observó en los 13 corazones normales —empleados como control— en esa posición (figuras 2 y 3). En la TGV (figura 1B) se encontró, en 21 de 25 casos (84 por ciento), perpendicular a la comisura posterior, es decir, entre las dos sigmoideas

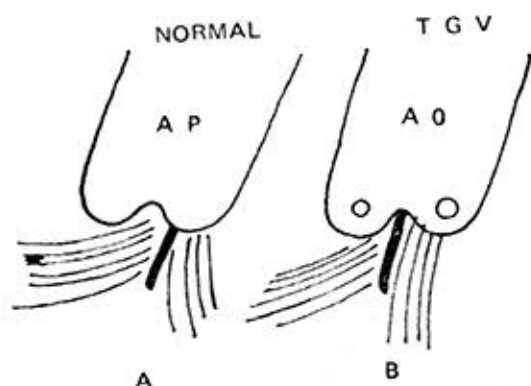


Figura 1
La línea más gruesa representa el rafe conal.

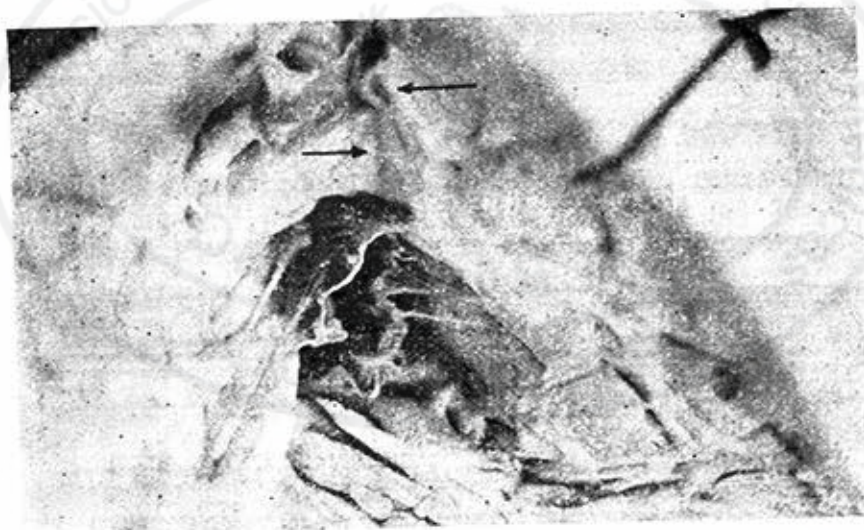


Figura 2
Corazón normal control, la flecha superior señala la sigmoidea posterior izquierda de la arteria pulmonar y la inferior, el rafe conal.

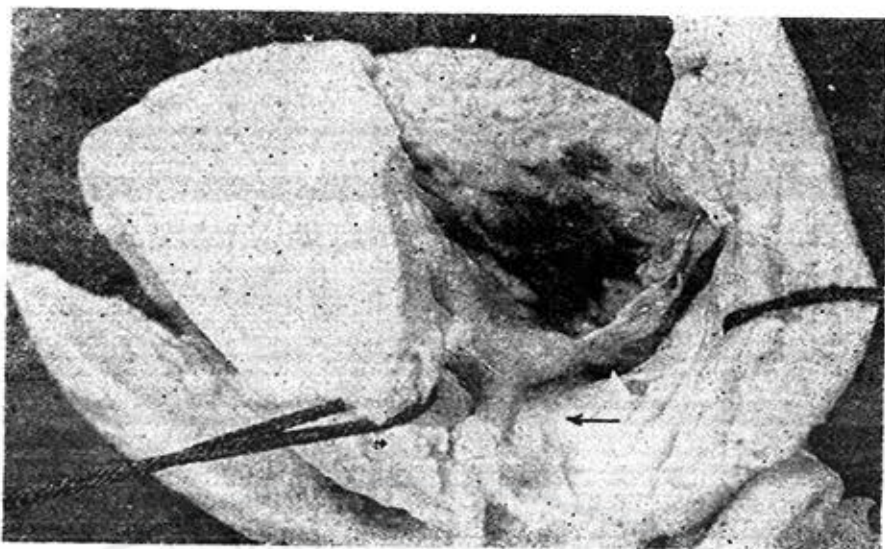


Figura 3
Corazón normal control, la flecha se dirige al rafe.



Figura 4
TGV, la flecha indica el rafe conal perpendicular a la comisura posterior.

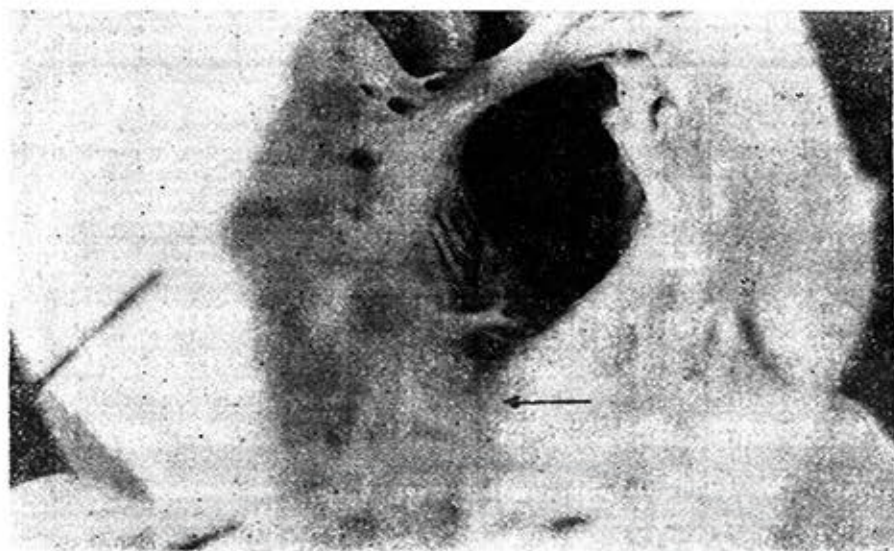


Figura 5
TGV, posición del rafe conal entre las dos sigmoideas posteriores de la aorta.

posteriores de la aorta (figuras 4 y 5); en 3 de los 25 el rafe estuvo situado bajo la sigmoidea posterior izquierda. En un caso de los 25 el rafe se situó bajo la sigmoidea posterior derecha y se acompaña de atresia pulmonar.

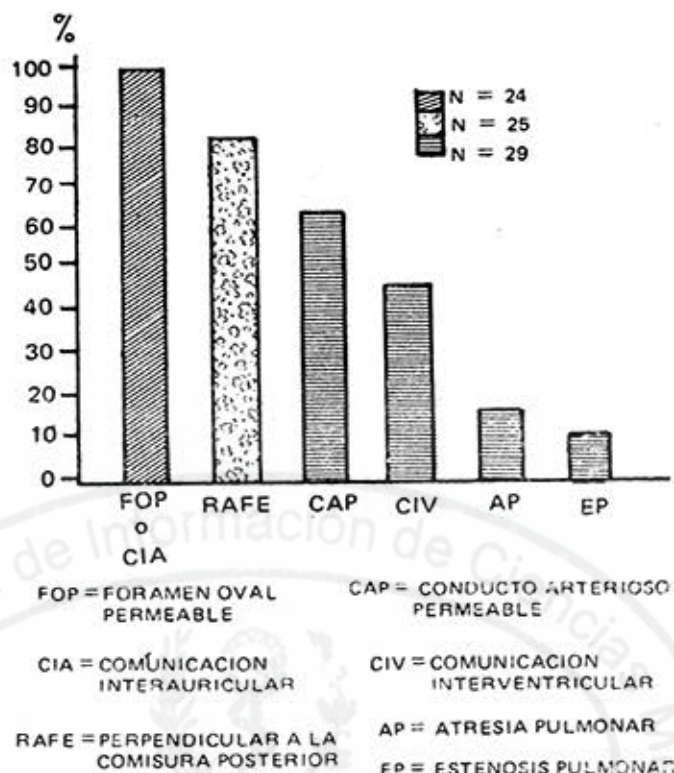
En 4 casos de los 29 no se pudo precisar su localización, en 3 por tener una comunicación interventricular (CIV) a su nivel, y en el otro por ruptura de la zona infundibular. Esta posición del rafe fue el hallazgo anormal más constante.

Como resultado del estudio morfológico de este trabajo y basado en algunos criterios del desarrollo normal del troncocono¹⁹⁻²⁴ se considera que en la TGV ocurre la torsión bulbar, ya que existe concordancia entre los ventrículos con sus respectivos conos, se presenta también la migración del ostium bulbar a la izquierda; como consecuencia de este desarrollo el VI adquiere el cono posterior, el cual continúa su evolución habitual.²⁵

No tiene lugar la rotación truncal normal, por lo tanto, la interrelación usual y definitiva de las valvas sigmoideas aórtica y pulmonar no se alcanza. El giro anormal del tronco o la ausencia del giro explica la situación aparentemente anómala del rafe conal y la localización del orificio aórtico.

En esta serie las comunicaciones entre la circulación mayor y menor se establecieron, como se ve en el gráfico. El conducto arterioso estuvo permeable en 19 de los 29 especímenes (65,5 por ciento). En 9 de los 19

Gráfico



casos se presentaron, además, anomalías al nivel del tabique interventricular (47,3%).

Catorce de los 29 (48,2 por ciento) corazones con TGV tenían un defecto al nivel del tabique interventricular. Como esta anomalía no constituye un componente obligado en este tipo de malformación troncoconal sino una lesión asociada, tuvo variadas localizaciones y extensiones. En 6 casos el defecto estuvo situado al nivel del tabique anterior liso; en 3, en el tabique posterior liso; uno de éstos últimos comunicaba el VI con la aurícula derecha. En 2 de los 14 el defecto tocaba simultáneamente el tabique membranoso y el tabique liso anterior y al posterior; otro caso tomaba el tabique posterior liso y el trabeculado. En 2 el defecto estaba situado al nivel del infundíbulo, uno de ellos —asociado a una atresia pulmonar— se abría en el VI en la zona posterior al subcono pulmonar.

Algunos autores señalan^{3,10,26} que la comunicación al nivel del tabique interauricular está siempre presente, así sucedió en este estudio, el foramen oval estuvo permeable (FOP) en 15 casos de 24, un defecto del tabique al nivel de la fosa oval (CIA) en 7 de 24, y el FOP asociado a la CIA en 2 casos. No fue posible hacer el diagnóstico en 5 de los 29 casos, por te-

ner realizada la técnica de Mustard en 3, en uno el proceder de Rashkind para la septostomía y en el otro la técnica de Blalock-Hanlon.

La arteria pulmonar estuvo atrésica en cuatro casos, todos tenían subcono pulmonar, discontinuidad mitropulmonar y se acompañaron de CIV. Otros 3 presentaron estenosis subpulmonar por fibrosis de grado ligero a moderado, éstos tenían continuidad mitropulmonar y no presentaban CIV.

Otras lesiones asociadas fueron: yuxtaposición izquierda²⁷ de las orejuelas en 2 casos, uno de ellos se acompañó de atresia de la pulmonar;⁹ coartación aórtica en 2; y 4 casos tuvieron un defecto en el aparato valvular mitral, en 3 de ellos la valva anterior estaba hendida y en el otro, la valva anterior —en su mayor parte— se insertaba en el CIV que ocupaba el tabique anterior liso.

CONCLUSION

En la TGV la posición anómala del rafe conal es secundaria a un giro anormal del tronco o a la ausencia del giro. Esta interpretación morfológica sugiere que la patogénesis en la TGV se debe, en esencia, a un desarrollo anómalo del tronco.

Reconocimiento

Al señor Alfredo Martínez Ferráez, del departamento de Iconopatografía, por su colaboración técnica en el material fotográfico.

SUMMARY

Amoedo Mon, M.; R. M. Coro Antich. *Anatomy in the transposition of the great vessels.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

The purpose of this study is to try to identify through a systematic observation of the TGV's anatomy, indicators which could contribute to explain its embryological interpretation. As anatomy is the expression of the embryonic development, constant and fundamental structural alterations should be found for this type of malformation. The macroscopic anatomy of the conotruncal region in particular, and of the other cardiac structures in general, are studied. The bulbar raphe was found in 84% of the cases perpendicular to the posterior commissure, that is, between the two posterior aortic sigmoids, since the aorta is the anterior vessel. This position of the raphe was the most constant abnormal finding. The bulbar torsion occurs in this anomaly, since there is concordance between each ventricle with its conus, and the bulbar ostium shifts toward the left; as a result of this, the left ventricle acquires the posterior conus. The normal truncal torsion is not realized; the abnormal rotation or the lack of it, explains the apparently abnormal position of the conal raphe.

RÉSUMÉ

Amoedo Mon, M.; R. M. Coro Antich. *Anatomie dans la transposition des gros vaisseaux.* Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Le but de cette étude est d'essayer d'identifier, au moyen d'une observation systématique de l'anatomie dans la transposition des gros vaisseaux (TGV), des indicateurs qui pourraient contribuer à expliquer sa pathogenèse. L'anatomie est l'expression du développement embryonnaire, et l'on espère retrouver des altérations structurales fondamentales et constantes pour ce type de malformation. L'étude a porté sur l'anatomie macroscopique de la région tronco-conale en particulier, et sur le reste des

structures cardiaques, en général. Dans 84% des cas, le raphé du bulbe était perpendiculaire à la commissure postérieure, soit entre les deux sigmoïdiennes postérieures de l'aorte, étant celle-ci le vaisseau antérieur. Cette position du raphé a été la trouvaille anormale la plus constante. Dans cette anomalie il se produit la torsion bulbaire, car il existe un accord entre les ventricules et ses cônes respectifs, et il se présente une déviation de l'ostium bulbaire à gauche; comme résultat, le ventricule gauche atteint le cône postérieur. Il n'y a pas de rotation tronculaire normale, donc la rotation anormale ou l'absence de rotation explique la situation apparemment anormale du raphé conal.

RESUME

Амосов Мон, М.; Р.М. Коро Антич. **Анатомия транспозиции — больших сосудов.** Rev Cub Ped 54: 2, 1982.

Цель настоящего исследования заключается в определении, с помощью систематического наблюдения анатомии в ТБС, показателей которые могут способствовать объяснению его патогенеза. Анатомия выражения развития плода и ожидается обнаружение основных структурных нарушений, а также постоянных в этом типе плохого образования. В частности изучается макроскопическая анатомия-тронкокональной области и остальная часть сердечных структур-в целом. Бульбарное рафе было обнаружено в 84% случаев перпендикулярно заднему соединению, то есть между двумя задними бифуркациями аорты, так как эта аорта является передним сосудом. В это положение рафе было самым частым аномальным открытием. В этой аномалии происходит бульбарное скручивание, так как имеет место соотношение между вентрикулами и их соответствующими конусами, и представлено смещение бульбарного остия в лево; в результате чего левый желудочек приобретает задний конус. — Не происходит нормального тронкального обращения, аномального поворота или отсутствия поворота объясняет похоже аномальное положение конусного рафе.

BIBLIOGRAFIA

1. Van Praagh, R. et al. Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia. Am J Cardiol 15: 234, 1965.
2. Anderson, R.H. et al. Morphogenesis of bulbo ventricular malformations. II. Observations on malformed heart. Br Heart J 36: 948, 1974.
3. Elliott, L.P. et al. Complete transposition of the great vessels. I. An anatomic study of sixty cases. Circulation 27: 1105, 1963.
4. Van Praagh, R. et al. Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between the aortic and atrioventricular valves. Am J Cardiol 28: 621, 1971.
5. Van Praagh, R. Do side by side great arteries merit a special name? Am J Cardiol 32: 874, 1973.
6. Cruz, M.V. de la.; J.P. Da Rocha. An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. Am Heart J 51: 782, 1956.
7. Keith, A. The Hunterian lectures on malformations of the heart. Lancet 2: 359, 433, 519, 1909.
8. Van Praagh, R.; S. Van Praagh. Isolated ventricular inversion: a consideration of morphogenesis, definition and diagnosis of non transposed and transposed great arteries. Am J Cardiol 17: 395, 1966.

9. Van Praagh, R. Conotruncal malformations. In: Heart Disease in Infancy. Ed. Barratt-Boyes, B.G., Nautze, J.M., Harris, E.A. Churchill and Livingstone, Edinburgh and London, 1973.
10. Van Mierop, L.H.S.; F.W. Wigglesworth. Pathogenesis of transposition complexes. II. Anomalies due to faulty transfer of the posterior great vessel to the left ventricle. III. True transposition of the great vessels. *Am J Cardiol* 12: 226, 1963.
11. Van Mierop, L.H.S.; I.H. Gessner. Pathogenetic mechanisms in congenital cardiovascular malformations. *Prog Cardiovasc Dis* 15: 67, 1972.
12. Lev, M. et al. Pathologic methods for study of congenitally malformed heart. *Arch Pathol* 72: 17, 1961.
13. Becu, L.M. et al. Anatomic and pathologic studies of ventricular septal defect. *Circulation* 14: 394, 1956.
14. Goor, D.A. et al. The development of the interventricular septum of the human heart: correlative morphogenetic study. *Chest* 58: 453, 1970.
15. Grant, R.P. et al. The architecture of the right ventricular outflow tract in the normal human heart and in the presence of ventricular septal defects. *Circulation* 24: 223, 1961.
16. Kjellberg, S.R. et al. Embryologic Survey, Cap. 1, Diagnosis of congenital heart disease. Chicago, The Year Book Publishers Inc., 1955.
17. Amoedo Mon, M.; A. Boleri. Estudio anatómico de 115 corazones normales. *Arch Inst Cardiol Mex* 48: 67, 1978.
18. Van Mierop, L.H.S. Anatomy and embryology of the right ventricle. Cap. 1, The Heart, Ed. Edwards, J.E., Lev, M., Abell, M. The Williams E. Wilkins Co., 1974.
19. Amoedo Mon, M.; R. Coro Antich. Morfogénesis ventricular en el corazón del pollo. *Ciencias Biológicas* 5/1980. Academia de Ciencias de Cuba.
20. Davis, C.L. Development of the human heart from its appearance to the stage found in embryos of 20 paired somites. *Contrib Embryol* 19: 245, 1927.
21. Cruz, M.V. de la et al. Experimental study of the development of the truncus and the conus in the chick embryo. *J Anat* 123: 661, 1977.
22. Kramer, T.C. The partitioning of the truncus and conus and the formation of the membranous portion of the interventricular septum in the human heart. *Am J Anat* 71: 343, 1942.
23. Streeter, G.L. Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XV, XVI, XVII and XVIII, being the third issue of a survey of the Carnegie Collection. *Contrib Embryol* 32: 133, 1948.
24. Van Mierop, L.H.S. et al. Pathogenesis of transposition complexes. I. Embryology of the ventricles and great arteries. *Am J Cardiol* 12: 216, 1963.
25. Goor, D.A. et al. The conotruncus. I. Its normal inversion and conus absorption. *Circulation* 46: 375, 1972.
26. Keith, J.D. et al. Transposition of the great vessels. *Circulation* 7: 830, 1953.
27. Melhuish, B.P.P.; R. Van Praagh. Juxtaposition of the atrial appendages. *Br Heart J* 30: 269, 1968.

Recibido: septiembre 7, 1981.

Aprobado: septiembre 15, 1981.

Dra. Mireya Amoedo
San Lázaro No. 965 bajos
J. Aramburo y Hospital.
Centro Habana.