11205
Ej. 15

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios Superiores
Curso de Especialización en Cardiología
Hospital Español de México

DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO IZQUIERDO

Tesis de Postgrado

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PRESENTA EL DOCTOR

Marco Antonio Susarrey Ayon

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

MEXICO, D. F. 1984

UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCION

La doble cámara de salida del ventrículo izquierdo (DCSVI) es una cardiopatía congénita rara. En ella, las dos arterias estan conectadas al ventrículo izquierdo, cualquiera que sea su posición espacial y el tipo de conexión atrioventricular. De este modo existe un situs solitus o inversus, con o sin discordancia atrioventricular. Las primeras formas son las más frecuentes.

MATERIAL

En este trabajo describimos dos casos de DCSVI en situs solitus atrial, uno con concordancia y el otro con discordancia atrioventricular.

CASO 1. RMS, 2 años de edad, sexo femenino, sin antecedentes de importancia. Cianosis desde los 7 meses. Ligera limitación física para los esfuerzos, a los dos años le encontraron un soplo en el corazón. La exploración física mostró un soplo sistólico expulsivo en 3o. espacio intercostal izquierdo y un segundo ruido en foco pulmonar único. Existía hipocratismo digital discreto y cianosis ++. El estudio radiológico en la posición posteroanterior mostró el lóbulo mayor del hígado a la derecha y la cámara gástrica a la izquierda. El eje mayor del corazón se dirigía a la derecha. Se observó una prominencia vascular formando el perfil superior izquierdo de la silueta cardiaca. Existía oligohemia pulmonar. La tomografía bronquial estuvo de acuerdo con el diagnóstico de situs solitus (Fig. 1A, B). El electrocardiograma tenía ritmo sinusal. El PR media 0.13 en DII.

La onda P era picuda en la misma derivación y en VI. El AQRS se situó a +150°. Se registraron complejos rS de V1 a V5 y QS de V4 a V6. En precordiales derechas existían complejos de R con empastamiento en su vértice (Fig. 2).

Durante el cateterismo cardíaco se cuantificó la presión sistólica del ventrículo derecho en 94 mm Hg. No fue posible cateterizar el tronco de la arteria pulmonar. La presión sistólica del ventrículo izquierdo y aorta eran similares (80 mm Hg). Se calculó el Qp/Qs en 0.7/1. El angiocardiograma practicado en el ventrículo derecho mostró una cavidad con trabeculas gruesas durante la sístole y la diástole. Su única vía de salida era una comunicación interventricular subpulmonar. El tabique interventricular era perpendicular al plano frontal en la incidencia posteroanterior. Las dos arterias estaban conectadas al ventrículo izquierdo tal como se observa en el ventriculograma izquierdo (Figs. 3A, B).

CASO 2. ALMD. 9 años, sexo femenino. Sin antecedentes de importancia. La cianosis fue descubierta en los primeros meses de vida. Limitación física para los medianos esfuerzos desde los 4 años de edad. Se palpó "thrill" sistólico en la parte alta del precordio y en el hueco supraesternal. Existía un soplo sistólico expulsivo, más intenso en el segundo espacio intercostal izquierdo, irradiado a los vasos del cuello. El segundo ruido era único. Hipocratismo

digital moderado y cianosis grado ++. En la placa simple de tórax se observó el eje mayor del corazón a la izquierda -- (levocardia). El lóbulo mayor del hígado estaba a la dere-- cha y la cámara gástrica a la izquierda. El área cardíaca es normal. No se identificó el tronco de la arteria pulmonar - (Fig. 4). El electrocardiograma tenía ritmo sinusal, el PR midió 0.16", la onda P era picuda en DII y V1. El AQRS es-- taba a +130 grados. Se registraron complejos QRS en V1 y -- V3R de tipo qRs. La despolarización ventricular mostró mor- fología RS en V6 y qR en V6R (Fig. 5). Durante el cateteris mo cardíaco se cuantificó la presión sistólica del ventrícu- lo izquierdo, derecho y de la aorta en 76 mm Hg. No fue po- sible cateterizar a la arteria pulmonar. El Qp/Qs fue de -- 0.8/1. El angiocardiograma practicado en ambos ventrículos- mostró el ventrículo derecho posterior, superior e izquierdo así como un ventrículo izquierdo en anterior, inferior y de- recho. El catéter introducido por la vena cava inferior pa- só al atrio derecho y por la válvula atrioventricular corres pondiente al ventrículo izquierdo. Por una comunicación in-- teratrial el catéter pasó al atrio izquierdo y al ventrículo derecho. Por la comunicación interventricular se opacificó- la aorta que era anterior. Tardíamente se observó opacifi-- cación del ventrículo derecho. La proyección lateral del -- ventriculograma izquierdo mostró opacificación simultánea de las dos arterias, con la aorta anterior a la arteria pulmonar (Figs. 6A, B,C,D,E).

DISCUSION

La doble cámara de salida del ventrículo izuierdo se encuentra entre las formas más raras de cardiopatías congénitas. Fue corregida por primera vez en 1967 por Sakakibara y cols (1). Anatómicamente se caracteriza por la conexión de las dos arterias con el ventrículo izquierdo, cualquiera que sea su posición espacial y el tipo de conexión atrioventricular. Literalmente se considera a una cardiopatía como doble cámara de salida del ventrículo izquierdo cuando una arteria y más de la mitad de la otra estan conectadas al ventrículo izquierdo o bien más de la mitad de ambas arterias se conectan a esta cámara (2,3). Existe en situs solitus o inversus, con concordancia o con discordancia atrio ventricular. Las primeras formas son las más frecuentes (4-34). No han sido reportados casos con situs ambiguo.

Desde el punto de vista morfológico y dadas las características anatómicas del corazón en etapas tempranas de su desarrollo (35) se pensaba que embriológicamente esta cardiopatía era imposible. Esto se basó en la suposición de que el cono (que dará origen a los infundíbulos) y el tronco (grandes arterias), están conectados al bulbus cordis que es el precursor del ventrículo derecho; además se pensaba que el tronco y el cono eran una única estructura. La aparición de esta malformación sugirió que el cono y el tronco son

independientes entre sí (4,10,13) tal como lo demostraron en 1977 de la Cruz y cols (36).

Solamente el conocimiento de las conexiónes de los tres segmentos del corazón permite el diagnóstico preciso de la doble cámara de salida del ventrículo izquierdo. Este se vuelve importante por el hecho de que muchas formas pueden - ser tratadas quirúrgicamente (1,5,8,12). Así la malforma-- ción se diagnostica conociendo el situs atrial, la conexión- atrioventricular, la conexión ventriculoarterial y los defec tos asociados (37). Es preferible establecer la conexión -- de las arterias con los ventrículos y no con los "conos" o - infundíbulos ya que estos no necesariamente indican el tipo- de conexión ventriculoarterial (12). Como ejemplo podemos - citar el caso descrito por Paul y cols (4) en el que existía infundíbulo ventricular derecho con ambas arterias conecta-- das al ventrículo izquierdo. El infundíbulo debe ser descri to como lesión asociada. Además de las conexiones entre los distintos segmentos del corazón, se debe de conocer el tama- ño, la forma y localización de la comunicación interventri-- cular y su relación con las grandes arterias, así como las - características de los infundíbulos subóartico y subpulmonar.

A) CARACTERISTICAS ANATOMICAS

Nuestra revisión de la literatura muestra que -- existen 74 casos de doble cámara de salida del ventrículo --

izquierdo. Este número incluye todos los casos sea con las dos arterias naciendo completamente del ventrículo izquierdo o una a caballo sobre el septum interventricular. Sesenta y nueve son en situs solitus y cinco en situs inversus.- De los primeros, 67 tenían concordancia y 2 discordancia -- atrioventricular. En situs inversus cuatro presentaban -- concordancia atrioventricular y uno discordancia atrioventricular. Todos menos uno (4) tenían comunicación interventricular. Esta se situa en cualquier parte del septum, -- estando relacionada habitualmente con una de las grandes -- arterias. Es más frecuente su relación con la aorta que con la arteria pulmonar. Menos frecuentemente estan aquellos - ejemplos en los que el orificio se relaciona al mismo tiempo con ambas arterias. Sigue en orden de importancia la estenosis pulmonar, estenosis aórtica subvalvular, coartación - de la aorta, atresia pulmonar, estenosis o atresia de las - válvulas atrioventriculares, persistencia del conducto arterioso, anomalía de Ebstein, comunicación interatrial e -- interrupción del arco aórtico (1,4-34).

Otero-Coto (38) basándose en una excelente revisión del material anatómico reportado en la literatura y en su experencial personal dividió los casos en 5 grupos.

En el primero figuran ejemplos con la arteria pulmonar anterior e izquierda, conectada al ventrículo izquierdo y la aorta a caballo sobre el tabique interventricular -

(5,6,9,11,12,14,20,21,29,31-34). La relación espacial de las grandes arterias es similar a la observada en los casos de transposición con aorta posterior (39). Todos tenían comunicación interventricular, la mayor parte presentaba estenosis pulmonar y dos más estenosis aórtica. Un enfermo tenía anomalía de Ebstein y otro hipoplasia del ventrículo derecho. Existía infundíbulo bilateral o subpulmonar en casi todos los ejemplos. En el segundo grupo la arteria pulmonar se conectaba al ventrículo izquierdo, la aorta estaba a caballo sobre el tabique interventricular, era anterior y/o izquierda tal como ocurre en algunas formas de transposición de las grandes arterias (3,6,8,12-14,23,30-32). También en este grupo, todos los pacientes tenían comunicación interventricular, de localización subaórtica en casi todos; en la mayor parte de los casos se encontró estenosis pulmonar, menos frecuentemente existía hipoplasia del ventrículo derecho, y estenosis tricuspídea. La mayor parte de los ejemplos tenían infundíbulo subaórtico. El tercer grupo (1,24-27,30-33) tenían arteria pulmonar anterior, biventricular y la aorta a la derecha conectada al ventrículo izquierdo. Todos tenían comunicación interventricular, habitualmente subpulmonar. En este grupo predominó el infundíbulo subpulmonar sobre el bilateral. El cuarto grupo (15) presentaba la aorta anterior e izquierda conectada al ventrículo izquierdo y arteria pulmonar posterior y derecha a caballo sobre el septum interventricular. Los casos de este grupo

presentaban anomalías de las válvulas atrioventriculares, - uno enfermedad de Ebstein y otro estenosis mitral. El de-- fecto septal ventricular fue subpulmonar y existía infundí- bulo bilateral en todos. Finalmente, el último grupo tenía ambas arterias biventriculares a caballo sobre una comuni-- cación interventricular amplia (38). No existía obstruc--- ción infundibular y se encontró exclusivamente infundíbulo- subpulmonar. En todos los casos, las dos arterias a caba-- llo sobre el tabique interventricular, conectaban en su -- mayor parte con el ventrículo izquierdo.

Nosotros estudiamos dos casos en situs solitus, - uno con concordancia y otro con discordancia atrioventricu- lar. En ambos las dos arterias estaban conectadas comple-- tamente al ventrículo izquierdo. Los dos tenían doble -- infundíbulo, en el primero la comunicación interventricular era subpulmonar y en el segundo subaórtica. En uno la es-- tenosis pulmonar era valvular y en el otro mixta.

B) CARACTERISTICAS FISIOPATOLOGICAS

El comportamiento fisiopatológico es variable. - Depende de la conexión atrioventricular y de los defectos - asociados. Los casos con concordancia atrioventricular, -- sin estenosis pulmonar, tienen cortocircuito de derecha a - izquierda ya que la comunicación interventricular es la -- única vía de salida del ventrículo derecho. Si la comuni-- cación interventricular es subaórtica, existe cianosis --

precoz puesto que parte de la sangre insaturada del ventrículo derecho es enviada directamente a la aorta; si el defecto septal es subpulmonar la cianosis es tardía porque el ventrículo derecho se vacía principalmente a la arteria pulmonar. Estos dos tipos de doble cámara de salida del ventrículo izquierdo tienen hiperflujo pulmonar cuya magnitud depende del valor de la relación que existe entre las resistencias pulmonares y resistencias sistémicas. Su evolución natural muestra un incremento progresivo de las resistencias pulmonares. Cuando esto ocurre, disminuye el gasto pulmonar, aumenta el sistémico y se incrementa la insaturación periférica. Estos enfermos presentan insuficiencia cardíaca en los primeros meses de vida, infección de vías aéreas e hipodesarrollo. Los portadores de doble cámara de salida del ventrículo izquierdo con discordancia atrioventricular y sin estenosis pulmonar presentan ciertas diferencias fisiopatológicas. En este grupo, el cortocircuito también se hace desde el ventrículo derecho al izquierdo, con la diferencia de que el ventrículo derecho recibe sangre saturada del atrio izquierdo. Así, si la comunicación interventricular es subaórtica, habrá paso de sangre saturada a la circulación sistémica y en tal circunstancia la cianosis será tardía. Si el defecto septal es subpulmonar la cianosis será precoz ya que la sangre pasa en su mayor parte del ventrículo derecho a la arteria pulmonar. Ambos tienen oligohemia pulmonar que depende de la relación entre las --

resistencias pulmonares y resistencias sistémicas. El incremento en las resistencias pulmonares disminuye el aporte de sangre a los pulmones y aumenta el gasto sistémico y la insaturación periférica. Estos pacientes igualmente presentan insuficiencia cardíaca, infección de vías aéreas e hipodesarrollo. Cuando además de la comunicación interventricular, existe estenosis pulmonar, el comportamiento fisiopatológico es similar a la tetralogía de Fallot. La severidad de la cianosis dependerá de la obstrucción pulmonar. Una variante fisiopatológica es la presencia de comunicación interventricular restrictiva. Esta produce insuficiencia cardíaca en los casos de concordancia atrioventricular, independientemente de la presencia de otras lesiones asociadas. Esto se explica porque el ventrículo derecho no tiene otra vía de salida más que la comunicación interventricular y si esta es obstructiva, habrá insuficiencia ventricular derecha. Otras variantes en el comportamiento fisiopatológico podrán ser observadas en aquellos pacientes con otros defectos asociados, que de acuerdo a su severidad pueden alterar las resistencias periféricas o las sistémicas. Como ejemplo mencionamos la coartación de la aorta, la estenosis de ramas pulmonares o la atresia de una válvula atrioventricular o sigmoidea.

C) MANIFESTACIONES CLINICAS

La cardiopatía es de difícil valoración diagnóstica.

De la experiencia nuestra con los dos casos estudiados y -- del informe de la literatura en los que se incluyeron las - descripciones clínicas, se desprende dos grandes grupos, -- uno sin estenosis y el otro con estenosis pulmonar. Los -- primeros se comportan en forma similar a aquellos con hiper flujo pulmonar y tienen infecciones de vías aéreas frecuentes, limitación física para los esfuerzos e insuficiencia - cardíaca. De acuerdo al sitio de la comunicación interventricular encontramos cianosis discreta. Cuando existe es-- tenosis pulmonar asociada, el cuadro clínico se manifiesta- fundamentalmente por cianosis, limitación física e hipoxia. De la severidad de la estenosis pulmonar dependerá el grado de hipoxia. Es difícil separarlas de los portadores de -- tetralogía de Fallot.

La mayor parte de los enfermos presentan cianosis precoz desde el nacimiento, hipodesarrollo e insuficiencia cardíaca. La cianosis depende de la localización del defec to septal o de la presencia de estenosis pulmonar. Esta es la lesión que define el comportamiento clínico de cada caso en especial. En los casos con larga evolución observamos - hipocratismo digital. Habrá hipodesarrollo en aquellos enfermos con hiperflujo pulmonar. La presencia de onda "a" ó "v" en el pulso yugular dependerá de sobrecarga impuesta -- al atrio derecho por el ventrículo conectado a él. Los pul sos arteriales son normales a menos que exista coartación -

de la aorta o persistencia del conducto arterioso.

El primer ruido es normal. Se escucha un soplo sistólico en mesocardio en presencia de comunicación interventricular. Si existe estenosis pulmonar se oye un soplo sistólico expulsivo que se localiza en la parte alta del precordio. Su epicentro dependerá de la relación espacial de las grandes arterias. El segundo ruido reforzado en los focos de la base podrá deberse a la posición anterior de la aorta o bien a hipertensión pulmonar.

ESTUDIOS COMPLEMENTARIOS

Poco se ha informado sobre las características electrocardiográficas en la doble cámara de salida del ventrículo izquierdo (4,5,10,29,32-34). Las anormalidades encontradas dependen de los defectos asociados intra o extracardíacos. Las lesiones de la válvula tricúspide, el tamaño del defecto septal y la coartación de la aorta son algunas de las que pueden en un momento alterar el patrón electrocardiográfico. El ritmo sinusal fue encontrado en la mayor parte de los casos. Un enfermo presentó en forma intermitente ritmo sinusal y nodal, el otro bradicardia sinusal (29). El eje eléctrico de QRS se situó a la derecha (32) a la izquierda (10) ó fue normal (33). Un paciente tenía bloqueo de la rama derecha del haz de His (29). La hipertrofia biatrial (4) biventricular (4,9,32) o selectiva de cada ventrículo (5,10,29) fueron los hallazgos en la literatura.

Como ocurre con el electrocardiograma, el estudio radiológico no ofrece elementos para el diagnóstico. Es -- útil para conocer el situs visceral, la dirección del eje - mayor del corazón, el grado de cardiomegalia; la relación - espacial de las grandes arterias y las características de - la circulación pulmonar.

En presencia de cortocircuito se observa cardio-- megalia de grados variables con aumento de la circulación - pulmonar. Las ramas de la arteria pulmonar estan dilatadas mientras que la dilatación del tronco podrá ser visualizada de acuerdo a la relación espacial de las grandes arterias - (33). Cuando la comunicación interventricular se asocia - a una estenosis pulmonar, la silueta cardíaca cambia sus características. El corazón tiene tamaño normal o está discretamente crecido. Cuando más severa es la estenosis pulmonar más oligohemicos estarán los pulmones (12). El pedículo vascular en algunos casos sugiere exclusivamente una relación anormal de las grandes arterias, sin embargo la aorta a la izquierda es encontrada en la mayoría de los casos- con pedículo anormal en la incidencia posteroanterior (5, - 12,32).

Los reportes de ecocardiogramas en la doble cámara de salida de ventrículo izquierdo son contados y no son- específicos en la mayor parte de los casos. Como todo -- método de gabinete, la secuencia de estudio debe llevar --

hacia el conocimiento del situs, de la conexión atrioventricular y de la ventriculoarterial (31,40). La falta de alineamiento del tabique interventricular con la arteria posterior, siendo aquel muy anterior a la pared anterior de éste vaso, se ha tomado como un signo ecocardiográfico de la doble cámara de salida de ventrículo izquierdo (31). La ecocardiografía bidimensional, utilizando el eje longitudinal, el apical o el subcostal permite delimitar la conexión ventriculoarterial y el tamaño de las cavidades ventriculares. El uso de material de contraste tanto en ecocardiografía modo M como bidimensional podría ser de ayuda para reconocer el tipo de conexión ventriculoarterial. El Doppler es útil en el diagnóstico de lesiones asociadas.

Las saturaciones de las cámaras cardíacas dependen de las características de mezcla sanguínea a nivel atrial, ventricular o de grandes arterias. Generalmente existe cortocircuito mixto con desaturación de la sangre arterial. En la mayor parte de los casos la presión pulmonar es normal debido a la gran frecuencia de estenosis pulmonar. Las curvas de presión no tienen una morfología especial y puede llamar la atención el no poder cateterizar ninguna de las grandes arterias a partir del ventrículo derecho.

El paso del cateter por el defecto septal ventricular a la aorta sugiere transposición u otro tipo de relación anormal de las grandes arterias. La saturación a nivel del ventrículo izquierdo tiene dos comportamientos. En caso de-

concordancia atrioventricular se detecta desaturación a nivel del ventrículo izquierdo si la comparamos con la del atrio izquierdo. Cuando existe discordancia atrioventricular se registra aumento de saturación en el ventrículo izquierdo si la comparamos con la del atrio derecho. Esto ocurre porque la comunicación interventricular es la única vía de salida del ventrículo derecho.

El cateterismo es sin lugar a dudas el procedimiento adecuado para diagnosticar la doble cámara de salida del ventrículo izquierdo (12,41,42). La secuencia diagnóstica analizando el nivel atrial, la conexión atrioventricular y la ventriculoarterial permite con seguridad conocer las estructuras internas de los segmentos del corazón y así precisan la unión anatómica proximal y distal del corazón. Después de definir la anatomía de cada ventrículo el paso siguiente es localizar el tabique interventricular y determinar el origen ventricular de las válvulas sigmoideas de uno u otro lado del mismo (12). Finalmente el tamaño, el número y la localización de la comunicación interventricular debe ser conocida.

Para obtener estos datos, la inyección en cada ventrículo se vuelve necesaria principalmente si no existe comunicación interventricular. Si bien que muchos autores prefieren el ventriculograma izquierdo como primer paso para establecer el diagnóstico, pensamos que la inyección en el

ventrículo derecho puede ser suficiente en aquellos casos - en los que el septum interventricular es perpendicular al - plano frontal, tal como ocurre habitualmente en los casos - de dextrocardia en situs solitus o levocardia en situs in-- versus.

Cuando sin embargo el corazón ocupa la posición - normal para el tipo de situs atrial, se vuelven necesarios- los estudios con las posiciones axiales, que permiten colocar el tabique interventricular paralelos a los Rayox-X y - así identificar el tabique interventricular en toda su ex-- tensión. Esto no fue necesario en nuestro segundo caso con discordancia atrioventricular porque el análisis de la po-- sición de los ventrículos en la incidencia lateral permitió con relativa facilidad establecer la conexión de los ventrículos con las grandes arterias.

Determinar la conexión de las grandes arterias -- con los ventrículos se vuelve difícil en los enfermos que tienen las dos arterias a caballo sobre el tabique interventricular (12). En estas circunstancias la apreciación del- grado de cabalgamiento de las arterias puede conducir a un- error por lo que algunos autores prefieren no incluir estos casos dentro del grupo de dobles cámaras de salida del ventrículo izquierdo y si denominarlos doble cámara de salida- de los dos ventrículos (12). Afortunadamente estos casos - son excepcionales.

R E S U M E N

Describimos los hallazgos clínicos y los procedimientos de diagnóstico de dos enfermos portadores de doble cámara de salida del ventrículo izquierdo. Ambos tenían situs solitus atrial, uno con concordancia y otro con discordancia atrioventricular. El diagnóstico clínico es difícil ya que la malformación se comporta en forma similar a otras cardiopatías congénitas con hiperflujo u oligohemia pulmonar. El ecocardiograma bidimensional puede aportar datos en favor del diagnóstico, sin embargo la angiografía convencional o axial es el procedimiento adecuado para definir en forma segura la anatomía de la malformación.

Figura 1. Estudio radiológico en la incidencia -- posteroanterior. Observamos prominencia del borde- superior izquierdo de la silueta cardíaca formado -- por la porción ascendente de la aorta. No existe - cardiomegalia y la circulación pulmonar es pobre. - B - Tomografía bronquial. El bronquio derecho se - divide luego despues de su origen mientras que el - izquierdo presenta una bifurcación más distal (flechas). H - hígado. E - estómago.

A
H
E
B

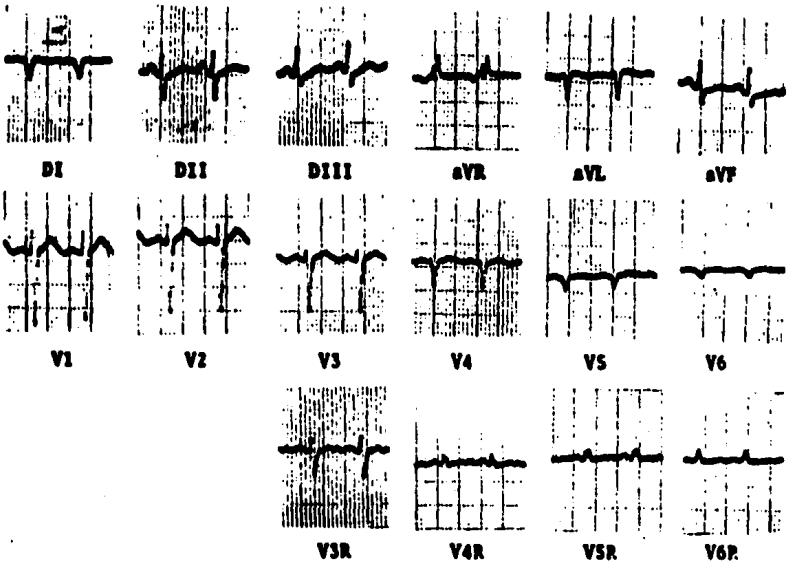

Figura 2. Electrocardiograma del enfermo con situs solitus, dextrocardia y concordancia atrioventricular. La morfología y el eje de P caracterizan el ritmo sinusal. El AQRS está a +150 grados. Se registraron complejos rS de V1 a V4 y QS en V5 y V6. En precordiales derechas se obtuvieron morfologías caracterizados por ondas R de V4R a V6R, con empastamiento en su vértice. El trazado es compatible con el diagnóstico de bloqueo de la rama derecha del haz de His asociado a la hipertrofia del ventrículo derecho.

Figura 3. Angiocardiograma en la incidencia -- posteroanterior. Existe situs solitus atrial y concordancia atrioventricular. A - Ventriculo-- grama derecho. El catéter se introduce por la - vena cava inferior al atrio derecho y posterior- mente se sitúa en la porción trabecular del ven- trículo derecho (VD). La flecha señala la comu- nicación interventricular. El septum es perpen- dicular al plano frontal. La comunicación inter ventricular subpulmonar facilita la opacifica--- ción de la arteria pulmonar (AP). B - El ventri culograma izquierdo muestra el origen de la -- aorta (Ao) y de la AP a partir del ventrículo -- izquierdo (VI).

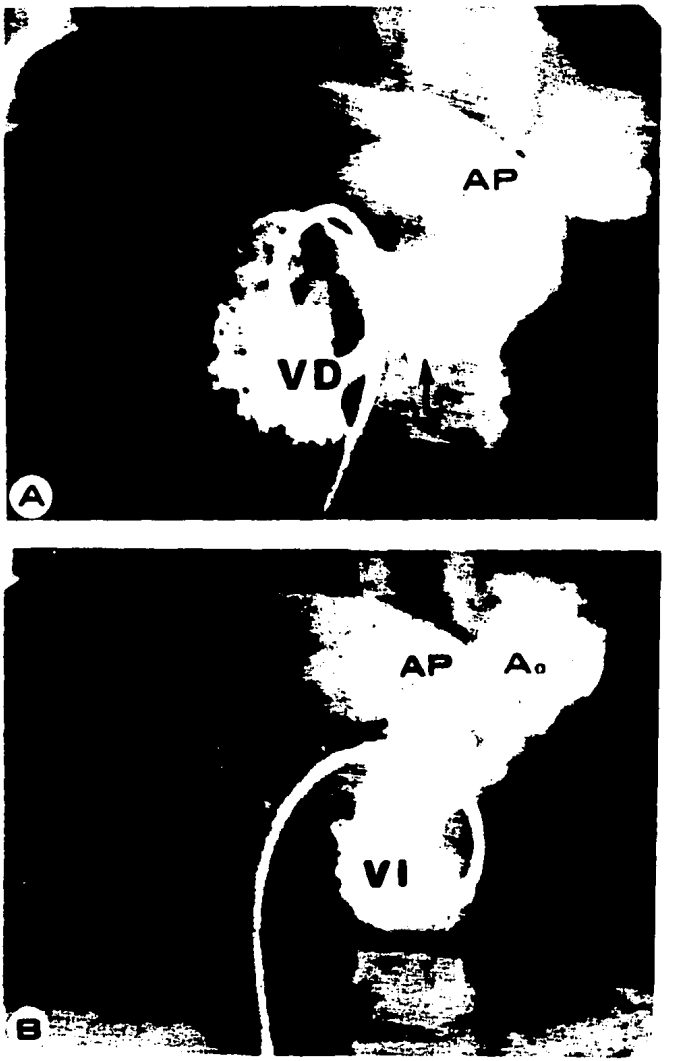
AP
VD
A
AP
Ao
VI
B

Figura 4. Teleradiografía de tórax en la incidencia postero-anterior. El lóbulo mayor del hígado (H) y de la cámara gástrica (E) caracterizan el situs visceral. La cardiomegalia es discreta, el arco medio esta recto y la circulación pulmonar es normal.

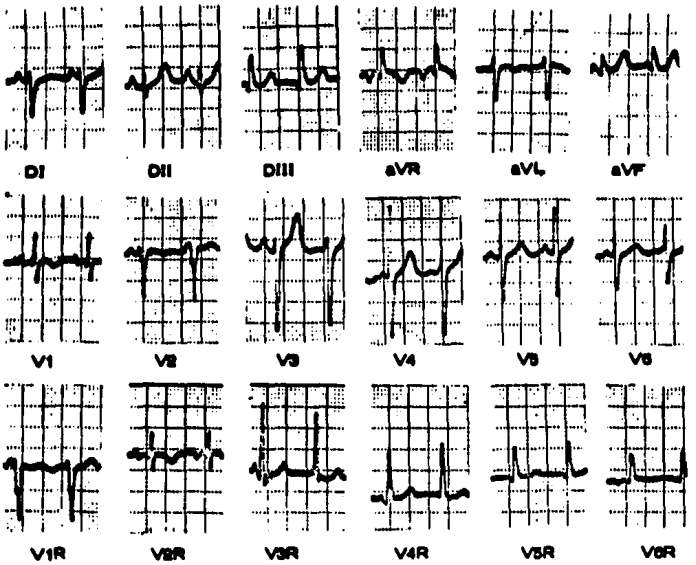

Figura 5. El trazado electrocardiográfico corresponde al enfermo con discordancia atrioventricular, La onda p positiva en DI y negativa en aVR sugiere ritmo sinusal. La presencia de onda "q" en V1 y - concuerda con la conexión anormal de los atrios -- con los ventrículos. La posición del AQRS así como la morfología de la despolarización ventricular en V1, V6 y V6R son compatibles con hipertrofia biventricular.

Figura 6. A - Ventriculograma izquierdo en la incidencia posteroanterior. El catéter se introduce de la vena cava inferior al atrio derecho, penetra en la válvula atrioventricular mitral (m) y se situa en la punta de la cámara ventricular izquierda (VI). Esta es lisa, inferior y derecha. La flecha señala a la comunicación interventricular y se empieza a dibujar el ventrículo derecho (VD). B - El ventriculograma derecho muestra una cavidad superior e izquierda. La aorta se opacifica por una comunicación interventricular tal como se observa en la siguiente fotografía. C - Incidencia lateral del ventriculograma derecho. El cateter pasa por un defecto septal interatrial al atrio izquierdo y posteriormente por la válvula tricúspide (T) al VD. Este es posterior y superior con relación al VI tal como se observa en la figura D. D - Ventriculograma izquierdo (VI) en la proyección lateral. La aorta (Ao) y la arteria pulmonar (AP) se originan de la misma cavidad ventricular izquierda. Existe doble infundíbulo y estenosis pulmonar valvular.

VD
M
VI
A

VD
B

VD
C

Ao
AP
VI
D

BIBLIOGRAFIA

1. Sakakibra S, Takao A, Arai T, Hashimoto A, Nogi M: Both great vessels arising from the left ventricle (double-outlet left ventricle) (origin of both great vessels from the left ventricle). Bull Heart Inst Japan 11: 66, 1967.

2. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero-Jiménez M, Shinebourn EA, Anderson RH: Nomenclature and classification of congenital heart disease. Br Heart J 41: 544, 1979.

3. Otero-Coto E, Quero-Jiménez M, Castañeda AR, Rufilanchas JJ, Deverall PB: Double-outlet from chambers of left ventricular morphology. Br Heart J 42: 15, 1979.

4. Paul MH, Muster AJ, Sinha SN, Cole RB, Van Praagh R: Double-outlet left ventricle with an intact ventricular septum. Clinical and autopsy diagnosis and developmental implications. Circulation 41: 129, 1970.

5. Kerr AR, Barcia A, Bargeron Jr LM, Kirklin JW: Double-outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Report of surgical repair. Am Heart J 81: 688, 1971.

6. Pacifico AD, Bargeron Jr LM, Kirklin JW, Barcia A: Surgical treatment of double-outlet left ventricle. Circulation 46 (Suppl II): 35, 1972.

7. Kirklin JW, Pacifico AD, Bargeron LM Jr, Soto B: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. Circulation 48: 153, 1973.

8. Pacifico AD, Kirklin JW, Bargeron Jr LM, Soto B: Surgical treatment of double-outlet left ventricle: Report of four cases. Circulation 48 (Suppl III): 19, 1973.

9. Conti V, Adams F, Mulder DG: Double-outlet left ventricle. - Ann Thorac Surg 18: 402, 1974.

10. Quero-Jiménez M, Maitre Azcarate MJ: Ventrículo izquierdo de doble salida. Estudio de un caso y revisión de la literatura. Rev Esp Cardiol 28: 587, 1975.

11. Arque Gibernau JM, Revuelta Soba J, Sánchez López C, Simao - Lamuela J, Lozano-Sains C: Tratamiento quirúrgico del ventrículo derecho de doble salida y del ventrículo izquierdo de - doble salida. Rev Esp Cardiol 29: 305, 1976.

12. Brandt PWT, Calder AL, Barrat-Boyes BG, Neutze JM: Doble--- outlet left ventricle. Morphology, cineangiographic diag-- nosis and surgical treatment. Am J Cardiol 38: 897, 1976.

13. Sharratt GP, Sbokos CG, Johnson AM, Anderson RH, Monro JL: Surgical "correction" of solitus-concordant double-outlet - left ventricle with L-malposition and tricuspid stenosis with hypoplastic right ventrice. J Thorac Cardiovasc Surg 71: - 853, 1976.

14. Van Praagh R, Weinberg PM: Double outlet-left ventricle. En Moss AJ, Adams FH y Emmanouilides GC: (Editores): Heart -- Disease in Infants, Children and Adolescents, The Williams - and Wilkins Company, Baltimore 1977.

15. Muster AJ: Citado por Van Praagh 14.

16. Davignon A, Kratz C, Stanley P: Citado por Van Praagh 14.

17. Levine F, Goldblatt A, Buckley M: Citado por Van Praagh 14.

18. Sacks E: Citado por Van Praagh 14.

19. Paul MH: Citado por Van Praagh 14.

20. Metras D: Citado por Van Praagh 14.

21. Krograd E: Citado por Van Praagh 14.

22. Kelly D: Citado por Van Praagh 14.

23. Minhas K: Citado por Van Praagh 14.

24. Hightower W, Jordan JD: Citado por Van Praagh 14.

25. Litwin SB: Citado por Van Praagh 14.

26. Nihmura I: Citado por Van Praagh 14.

27. Vaughan KD, Finer N: Citado por Van Praagh 14.

28. Urban AE, Anderson RH, Stark J: Double outlet left ventricle associated with situs inversus and atrioventricular concor-- dance. Amer Heart J 94: 91, 1977.

29. Stegmann T, Oster H, Bisseden J, Kallfelz HC, Oelert H: - Surgical treatment of double-outlet left ventricle in 2 - patients with d-transposition and l-position of the aorta. - Ann Thorac Surg 27: 121, 1979.

30. Bharati S, Lev M, Stewart R, McAllister HA, Kirklin JW: The morphologic spectrum of double outlet left ventricle and its surgical significance. Circulation 58: 558, 1978.

31. Planche C, Pernot C, Batisse A, Eachner J, Langlois J, -- Bruniaux J, Binet JP: Traitment chirurgical du ventricule - gauche a double issue. Arch Mal Coeur 72: 503, 1979.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

32. Villani M, Lipscombe S, Ross DN: Double outlet left ventricle How should we repair it?. J Cardiovasc Surg 20: 413, 1979.

33. Rivera R, Infants C, Gil de la Peña M: Double-outlet left ventricle. J Thorac Surg 21: 361, 1980.

34. Murphy DA, Alexis Gillis D, Sridhara KS: Intraventricular repair of double-outlet left ventricle. Ann Thorac Surg - 31: 364, 1981.

35. Grant R: The morphogenesis of transposition of the great vessels. Circulation 26: 819, 1962.

36. De la Cruz MV, Berrazueta JR, Arteaga M, Attie F, Soni J: Rules for diagnosis of atrioventricular discordance and - sptaitl identification of ventricles. Br Heart J 38: 341, 1976.

37. Diaz-Gongorra G, Attie F, Quero-Jiménez M, Muñoz L, Anderson RH, Tynan M, Baño-Rodrigo A: Secuencia diagnóstica de las cardiopatias congénitas. Arch Inst Cardiol Mex 52: 69, - 1982.

38. Otero-Coto E: Comunicación personal.

39. Van Praagh R, Pérez-Treviño C, López-Cuellar M, Baker FW-Zuberbuhler JR, Quero M, Pérez VM, Moreno F, Van Praagh S: Transposition of the great arteries with posterior aorta,- anterior pulmonary artery subpulmonary conus and fibrous - continuity between aortic and atrioventricular valves. - Am J Cardiol 28: 621, 1971.

40. Hagler DJ, Tajik AJ, Seward JB, Edwards WD, Mair DD, Ritter DG: Atrioventricular and ventriculoarterial discordance -

(corrected transposition of the great arteries). Wide-angle two-dimensional echocardiographic assessment of ventricular morphology. Mayo Clin Proc 56: 591, 1981.

41. Bargeron Jr LM, Elliott LP, Soto B, Briam PR, Curry GC: Axial cineangiography in congenital heart disease. Section I. Concept technical and anatomic considerations Circulation 56: 1075, 1977.

42. Elliott LP, Bargeron Jr LM, Bream PR, Soto B, Curry GC: Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II, Specific lesions. Circulation 56: 1084, 1977.