



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

FACULTAD DE MEDICINA

CURSO DE ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA DE MEXICO

DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO
DERECHO ANALISIS DE 33 CASOS

TESIS DE POSTGRADO

Que presenta el Doctor

HECTOR JOSE GOTOPO CH.

Para obtener el título de:

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA



México, D. F.

1976-1978



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas

Tesis Digitales

Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©

PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

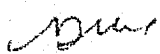
Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

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.

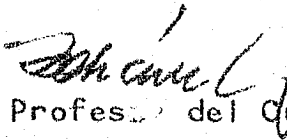
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
División de Estudios Superiores
Curso de Especialización de Cardiología
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA DE MEXICO

DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO
ANALISIS DE 33 CASOS

TESIS DE POSTGRADO
Que presenta el Doctor
HECTOR JOSE GOTOPO CH.
Para obtener el título de
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA


Director de Tesis

Dr. Fause Attie.


Profesor del Curso

Dr. Ignacio Chávez Rivera.

México, D.F.

1976-1978

Dedico mi tesis

A mi esposa Omaira Josefina

Con todo mi amor

A mi hijo Hector José .

Mi estímulo permanente

A mis padres Juvenal y Carmen y mis hermanos

Que desde muy lejos con
fiaron en mí

A la familia Mathison Peña

Fuente de afecto y carii
ño

A los integrantes del Servicio de Cardiología Pe--
diátrica

Al Instituto Nacional de Cardiología.

Al Dr. Fause Attie

Maestro y amigo, a quien debo --
gran parte de mi superación profesional.

1.- INTRODUCCION

En años recientes los avances de la cirugía correctiva en las diversas cardiopatías congénitas complejas han sido posible gracias al mejor conocimiento de los hallazgos anatómicos, fisiopatológicos y al perfeccionamiento de los estudios hemodinámicos en especial la angiocardiógrafa (1-2). El tratamiento quirúrgico de varios tipos de doble cámara de salida del ventrículo derecho (DCSVD) es un claro ejemplo de tal progreso (3-13).

Es una malformación cardíaca poco frecuente, que se presenta en aproximadamente 0.09 casos por cada 1000 nacimientos (14) y no existe predilección de sexo o raza y su etiología es desconocida.

Existe discrepancias en cuanto a la definición de la DCSVD. Neufeld y cols (15-17), Stanger, y cols (18) consideran que los dos troncos arteriales deben emerger completamente del ventrículo morfológicamente derecho sin que exista continuidad fibrosa de la válvula sigmoidea con su respectiva válvula atrioventricular. Es habitual un defecto septal ventricular que representa la única salida del ventrículo morfológicamente izquierdo. La estenosis pulmonar puede o no estar presente. Otros autores como Lev (19) y Van Praagh (20) adoptan una posición mas elastica al considerar que una de las grandes arterias puede estar a caballo sobre el tabique interventricular y existir o no continuidad mitroaortica o mitropulmonar.

Pensamos que DCSVD es una cardiopatía congénita en la cual las dos grandes arterias estan co-

nectadas exclusivamente con el ventrículo morfológicamente derecho, independientemente de la existencia o no de continuidad entre las válvulas sigmoideas y atrioventriculares.

Una gran variedad de terminos han sido empleados para denominar esta cardiopatía congénita-compleja, entre los cuales cabe mencionar el de transposición parcial (21), doble cámara de salida del ventrículo derecho (15, 17, 18, 20), origen de las grandes arterias del ventrículo derecho y complejo de Taussig y Bing (22-23).

En el año de 1949 Taussig y Bing (22) publicaron por primera vez un caso con aorta originándose del ventrículo anatómicamente y la arteria pulmonar anterior y a caballo sobre un defecto septal ventricular. Esta malformación conocida clásicamente como Taussig-Bing, se considera en la actualidad un tipo de DCSVD. Van Praagh (24) así la consideró después de una revisión anatómica del ejemplo original. En ella según Van Praagh las dos arterias lado a lado se originaban del ventrículo derecho existía como bilateral, gran defecto septal ventricular y sigmoideas al mismo nivel, sin embargo este criterio no es aceptado universalmente (25-27).

En el año de 1957 Withan (28) empleo por primera vez el termino de doble cámara de salida del ventrículo derecho y de acuerdo o no a la presencia de estenosis pulmonar los clasificó en dos grupos: el tipo "Fallot" y el tipo "Eisenmenger". Cinco años mas tarde Neufeld y cols (15-16), reportaron 14 casos y un año más tarde (17) agregaron -

10 más a su serie e igualmente los dividió en dos grupos de acuerdo a la presencia o no de estenosis pulmonar. El grupo sin estenosis pulmonar los subdividió tomando en cuenta la posición del defecto septal ventricular.

En 1963 Mirowsky y cols (29) reportaron los hallazgos electrocardiográficos en 22 casos de -- DCSVD con estenosis pulmonar e hicieron especial -- énfasis en el diagnóstico diferencial con la tetra -- logía de Fallot.

La primera descripción sobre la angiocardio -- grafía se hizo en 1965 (30) y tres años más tarde -- Patrick y McGoan (31) propusieron una clasifica -- ción quirúrgica tomando en cuenta la localización -- de la comunicación interventricular y el tipo de -- morfología troncoconal, sin considerar la presen -- cia o no de estenosis pulmonar.

En 1970 Hallerman y cols (32) informaron -- los hallazgos anatómicos y angiocardiógráficos de -- 42 casos de DCSVD y fueron los primeros en enfati -- zar la discontinuidad entre la válvula mitral y la -- válvula semilunar correspondiente.

Chesler y cols (33) y Yeh y cols (34) des -- cribieron la discontinuidad mitral semilunar con -- el uso de la Ecocardiografía, posteriormente Lev -- (19) enfatizó en las variaciones en la localiza -- ción del defecto septal ventricular y sus relacio -- nes con las grandes arterias. En 1975 Zamora y -- cols (35) clasificaron el defecto septal ventricu -- lar en cinco tipos diferentes y llamo la atención -- para el subgrupo con el tabique interventricular --

intacto, también observado por otros autores (36), tal como se ha descrito para la DCSVI (37).

En cuanto a las DCSVD con conexiones atrio-ventriculares discordantes se ha escrito poco (13, 38).

II. EMBRIOLOGIA

El corazón embrionario del Horizonte XII se caracteriza por tener bien conformada el asa bulbo ventricular, existiendo en ella una continuidad entre: bulbus cordis, infundibulo y tronco. Estas estructuras están situadas cefalicamente a la derecha respecto del ventrículo primitivo que es caudal, posterior e izquierdo. El bulbus cordis forma la porción trabeculada del ventrículo derecho, el infundibula las cámaras de salida y el tronco a la porción ascendente de la aorta y el tronco de la arteria pulmonar.

El ventrículo derecho que era cefálico experimenta un descenso (39) previo a su rotación ventromedial, dirigiéndose de derecha a izquierda. Este desplazamiento también lo efectúa el troncocono, que está en proceso de tabicación.

En esta etapa ya está avanzada la formación del tabique interventricular el cual forma el límite ventrocaudal del foramen ventricular cuyo límite cefalo-dorsal está dado por un pliegue de miocardio el llamado espolon conoventricular.

En el troncocono aparecen dos crestas: dos-

conales y dos truncales. Las crestas conales se -
continúan con las truncales, describiendo una tra-
yectoria de 180 grados constituyendo dos crestas -
espirales. En la región truncal esas crestas se -
unen separando la aorta de la arteria pulmonar y a
nivel conal tabican la región infundibular, consti-
tuyéndose un cono anterolateral y derecho y otro -
posteromedial e izquierdo. Al terminar la rotación
ventromedial el ventrículo derecho y del troncocono,
el borde caudal del tabique conal hace contac-
to con el borde derecho del tabique ventricular fu-
sionándose ambos. Este proceso tiene como conse-
cuencia la incorporación del cono posteromedial e-
izquierdo con el ventrículo izquierdo, quedando el
infundíbulo anterolateral relacionado con el ven-
trículo derecho (40).

La DCSVD se originaría por la persistencia-
de la condición embrionaria en la que el troncocono
continúa conectado con el ventrículo derecho y-
al tabicarse en esa condición ambos infundibulos-
quedarían conectados con el ventrículo derecho. El
mecanismo morfogenético que se bloquea es la rota-
ción ventromedial del ventrículo derecho y del ---
troncocono, lo cual evita la incorporación del co-
no posterior al ventrículo izquierdo.

Las distintas morfologías troncoconales que
se asocian a la DCSVD dependiendo de la forma en -
que se constituya el tabique troncoconal.

Si la tabicación es ectópica a expensas de-
la arteria pulmonar y con giro helicoidal, se ori-
ginaría el pedículo de vasos cruzados con esteno-
sis pulmonar.

Si el tabique troncoconal se desarrolla de manera recta, las grandes arterias estaran en relación de transposición clasica, con aorta anterior y arteria pulmonar posterior. Si dicho tabique se forma normalmente, el pedículo vascular será el de grandes arterias cruzadas. Si el tabique troncoconal efectua un giro menor de 180 grados tendremos grandes arterias lado a lado (Ej. Taussig-Bing).

III.- MATERIALES Y METODOS

Se estudiaron 33 casos de DCSVD de los cuales 19 tuvieron comprobación de necropsia y 14 - diagnosticados por angiocardiografía.

Se dividieron los casos en dos grupos de acuerdo a la presencia o no de estenosis pulmonar. Los últimos fueron divididos en dos subgrupos, tomándose en cuenta la posición del defecto septal ventricular.

Se determinó el situs visceral, las conexiones atrioventriculares, la situación del defecto septal ventricular, y el tipo de pedículo arterial.

Se tabularon los hallazgos clínicos, electrocardiográficos, fisiopatológicos y radiológicos de cada caso en particular y se discutió la utilidad de los procedimientos de diagnóstico de esta malformación.

IV.- RESULTADOS.

A.- ANATOMICOS.

De los 33 casos de DCSVD, 24 tenían concordancia atrioventricular, 21 en situs solitus y 3 en situs inversus 9 presentaron discordancia atrioventricular, 5 en situs solitus y 4 en situs inversus.

El material se agrupo de acuerdo a la presencia o no de estenosis pulmonar. El grupo mayor correspondió a aquellos con obstrucción a la vía de salida del ventrículo derecho (Fig. 1).

Se encontró que 21 tenían estenosis pulmonar infundibulovalvular (80%), 4 estenosis valvular (16%) y uno infundibular aislada (4%). (Fig. 2).

De los portadores de estenosis pulmonar 14 (54%) tuvieron aorta naciendo del infundíbulo anterior. En 11 el defecto septal se localizó en la porción media del tabique interventricular (subpulmonar) y en los demás en la porción anterior (subaortico). En los 10 casos en los que la arteria pulmonar nacia del infundíbulo anterior la comunicación interventricular fue subaortica, siendo que en 5 era medioposterior. En un caso con arterias lado a lado la comunicación interventricular medio posterior fue subpulmonar, en otro fue subaortica-exclusivamente. (Tablas I y II). (Fig. 3, A y B).

Fig 1

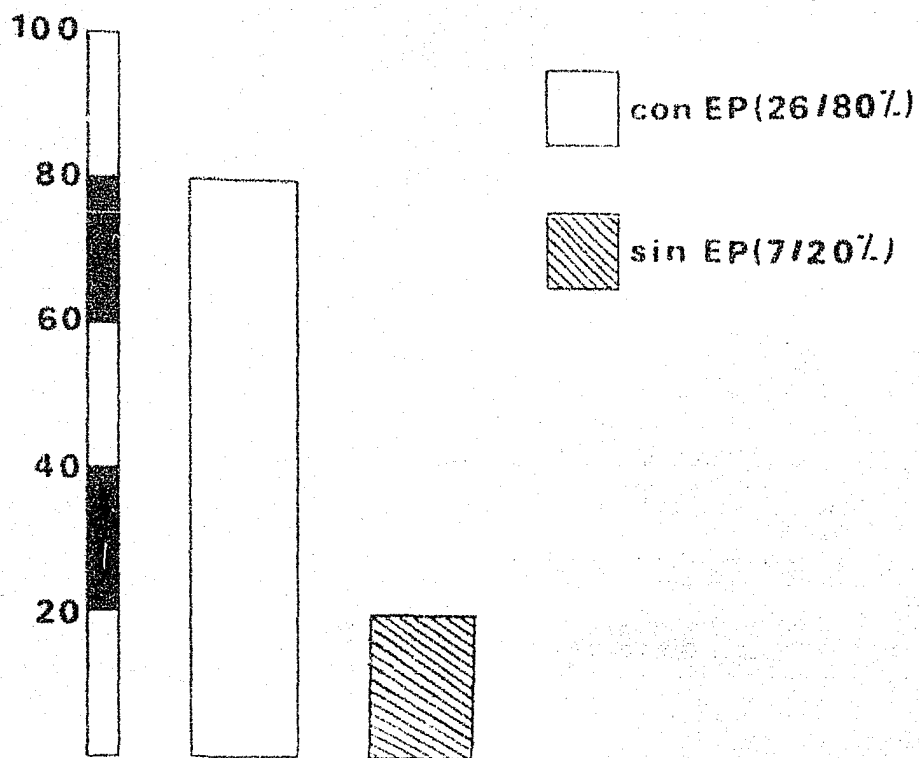


Fig 2

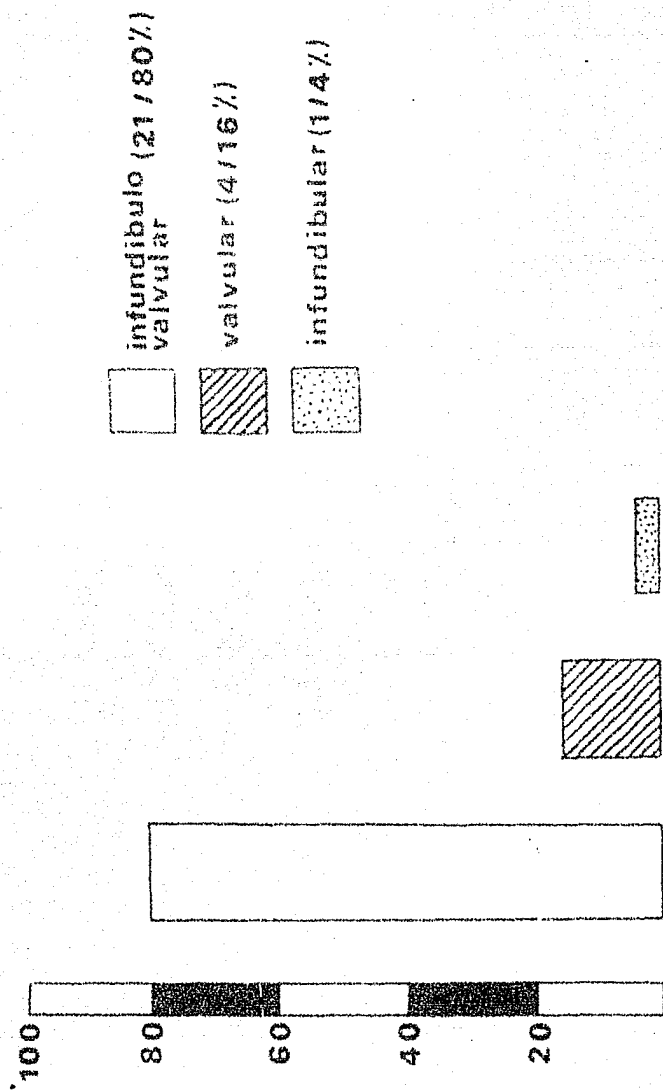


Fig 2

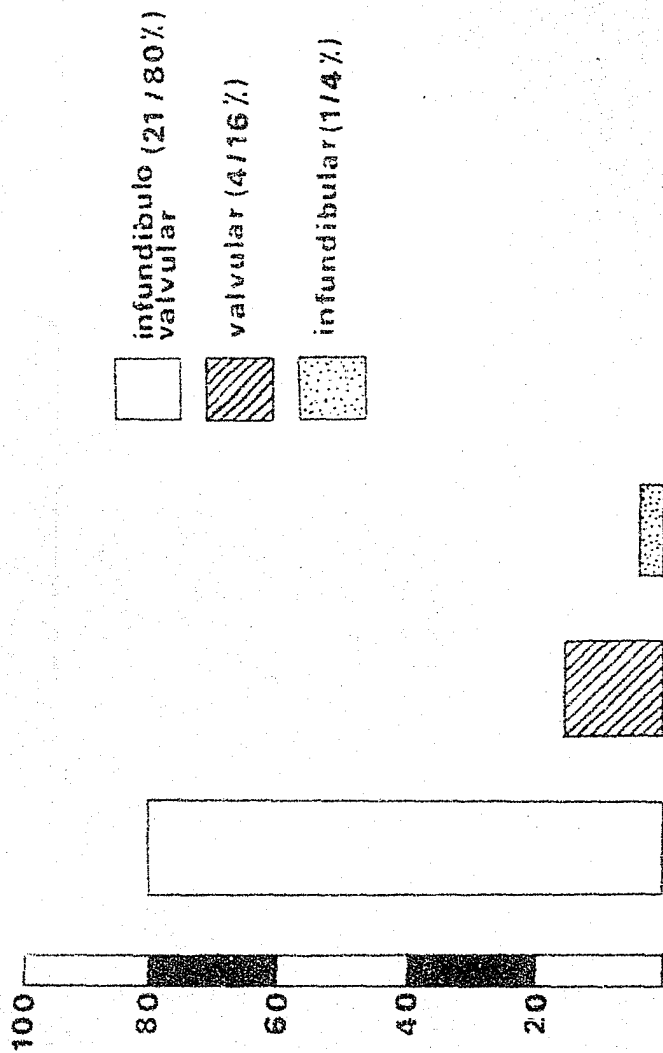


TABLA No. 1
TIPO I

Tipo de pedículo arterial.	No. Casos	Localización de la CIV		
		Anterior	Media	Med. Post
1.- Aorta anterior	14 (54%)	3	11	-
2.- Pulmonar anterior	10 (38%)	-	5	5
3.- Lado a Lado	2 (8%)	-	1	1
Total	26 (100%)			

TABLA No. 11
TIPO I

	No. de Casos (%)	LOCALIZACION	
		Subaórtica	Subpulmonar
1.- CIV ANTERIOR	3 (12%)	5	-
2.- CIV MEDIA	17 (64%)	6	11
3.- CIV MEDIOPOSTERIOR	6 (24%)	5	1
TOTAL	26 (100%)		

CIV: COMUNICACION INTERVENTRICULAR.



Fig. No: 3 A. Ejemplo anatómico de DCSVD con grandes arterias lado a lado. La Aorta se encuentra a la derecha de la arteria pulmonar. En B vemos que las dos arterias nacen del ventrículo derecho y que la comunicación interventricular es subaortica.

Ao= aorta. VD= ventrículo derecho AP= arteria pulmonar. La flecha indica la porción horizontal de la cresta subaortica.

T= tricuspide M= mitral.

De los pacientes sin estenosis pulmonar, - seis tenían situs solitus, todos con apex a la izquierda y un situs inversus con apex a la izquierda. Cuatro mostraron concordancia y tres discordancia atrioventricular. Un caso con aorta anterior tenía CIV basal media, los cuatro con grandes arterias lado a lado mostraron comunicación interventricular basal media (subaortica) y en los demás - el defecto septal ventricular era anterior (subpulmonar), tratándose ambos de una variedad de Transposition-Big (Tablas III y IV).

B.- CLINICOS.

En el grupo I encontramos cianosis en todos los casos y en 90% hipocratismo digital. Las crisis hipoxicas peculiares de las cardiopatías con obstrucción infundibular pulmonar y defecto septal ventricular en un poco más de la mitad de los casos al igual que el encucillamiento (50%). Existió insuficiencia cardiaca congestiva venosa en tres pacientes de grado variable; uno tenía estenosis pulmonar poco importante e inclusive cierto grado de hipertensión arterial, pulmonar (Fig. 4).

En el grupo II el cuadro dominante fue semejante a los pacientes portadores de hiperflujo pulmonar con cortocircuito mixto. Todos presentaron insuficiencia cardiaca, 90% cuadros bronquiales y en orden decreciente cianosis e hipocratismo digital (Fig. 4).

Se escuchó soplo sistólico expulsivo en el 2o. y 3er. espacio intercostal izquierdo en todos los casos con estenosis pulmonar. El segundo ruido

TABLA No. III
TIPO II

Tipo de pedfculo arterial	No. de Casos	Anterior	Media	Mediopost
1.- Lado a lado	4	2	2	-
2.- Aorta anterior	1	-	1	-
3.- Pulmonar anterior	2	-	2	-
TOTAL	7			

TABLA No. IV

TIPO II

LOCALIZACION

No. Casos Subaórtica Subpulmonar

1.- CIV ANTERIOR

2

-

2

2.- CIV MEDIA

5

4

1

3.- CIV MEDIOPOSTERIOR

-

-

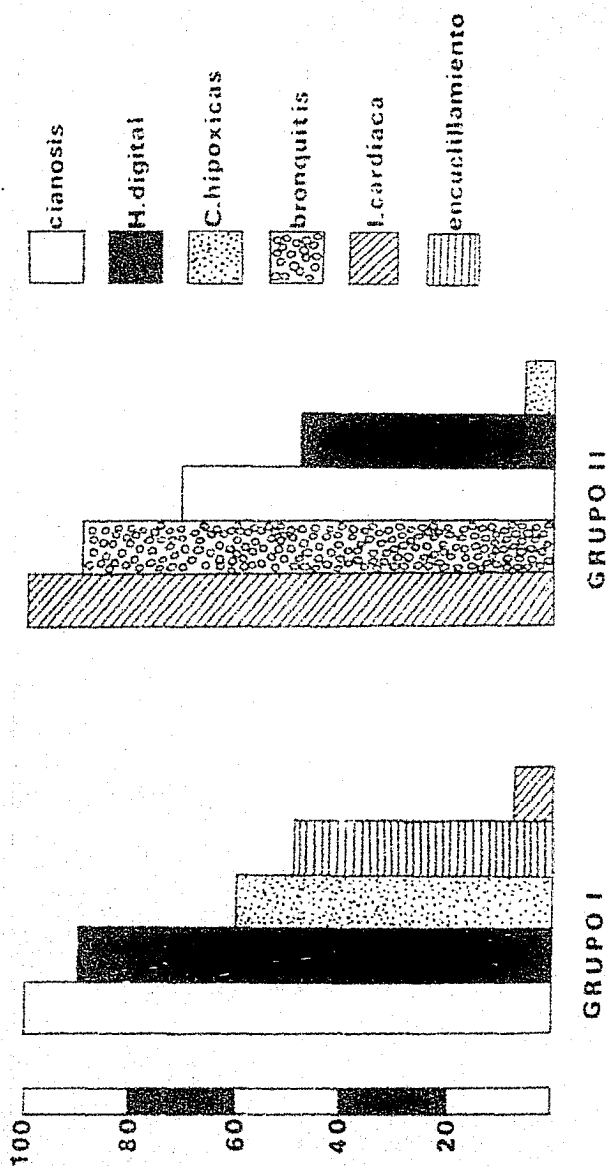
-

TOTAL

7

IV= Comunicación Interventricular.

Fig 4



estaba apagado en los portadores de estenosis valvular pulmonar; fue normal o discretamente disminuido cuando la estenosis pulmonar era infundibular pura. El componente aórtico del segundo ruido estuvo reforzado a la derecha o a la izquierda, en todos los casos que tenían aorta anterior.

El grupo sin estenosis pulmonar existía soplo holosistólico sugestivo de comunicación interventricular localizado en el 3er. y 4to. espacio intercostal izquierdo. En todos el componente pulmonar del segundo ruido estaba reforzado. Se escuchó chasquido protosistólico pulmonar en 5 casos, todos con hipertensión arterial pulmonar a nivel sistémico y soplo sistólico pulmonar atribuido al hiperflujo o a dilatación de la arteria pulmonar. En dos casos estuvo presente un soplo diastólico de Graham Steel.

C.- ELECTROCARDIOGRAFICOS

En el grupo I los once casos analizados tenían ritmo sinusal y uno nodal. El eje de P se situó entre -20 y $+95$ grados con promedio de $+46$ grados. Se encontraron datos de crecimiento auricular derecho en cuatro casos y un biauricular (Fig. 5). Los demás fueron normales. El aQRS osciló de $+55$ a $+180$ en nueve casos, y en 2 de -60 y -124 grados - ambos con malformación de los cojines endocárdicos (Fig. 6). En seis casos se observó morfología de bloqueo de rama derecha del haz de His. Existía patrón SI, SII, SIII en cinco casos y todos menos uno mostraron hipertrofia de las porciones basales del ventrículo derecho caracterizadas por ondas R-altas en aVR. En 8 casos se observaron manifesta--

ción de hipertrofia del ventrículo derecho y en 3- las ondas R aunque presentes en la misma deriva- - ción fue menor que la S (Fig. 7). Todos los casos - tenían S profundas hasta V6 menos en un caso que - tenía dextroversión y en tal circunstancia las pre- cordiales izquierdas registraban potenciales exclu- sivamente del ventrículo izquierdo (Fig. 8).

Se registro T positivas en V1 en seis casos y en cinco negativas. Un caso con comunicación in- terventricular restrictiva mostró hipertrofia del- ventrículo izquierdo severa (Fig. 5).

En los tres casos sin estenosis pulmonar, - se encontró ritmo sinusal, el eje de P se situó al- rededor de $+60$ grados. Existían datos sugestivos - de sobrecarga auricular derecha en todos y en uno- existía datos de crecimiento auricular izquierda.

El aQRS se localizó entre $+110$ y $+160$ gra- - dos (Fig. 6). El qrs fue de duración en todos los- casos sin embargo en dos existía monlogía de blo- - queo de rama derecha del haz de His. Un caso mos- - tró datos sugestivos de hipertrofia ventricular iz- quierda aislada y tenía comunicación interventricu- lar restrictiva, los otros dos tenían hipertrofia- biventricular, siendo que uno existía además dilata- ción del ventrículo derecho.

El patrón electrocardiográfico de los casos que presentaron discordancia atrioventricular mos- traron algunas peculiaridades especiales y otras - correspondientes a la malformación en discusión. - La despolarización auricular y la conducción atrio- ventricular fue normal en todos ellos. En todos se

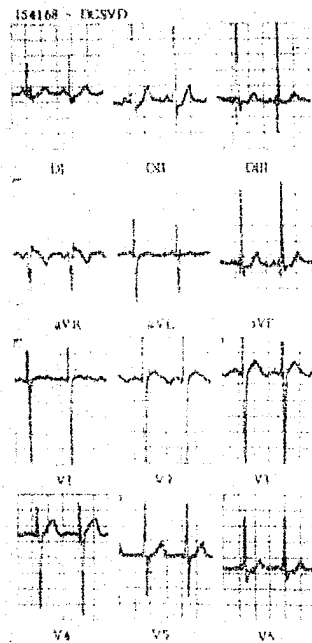
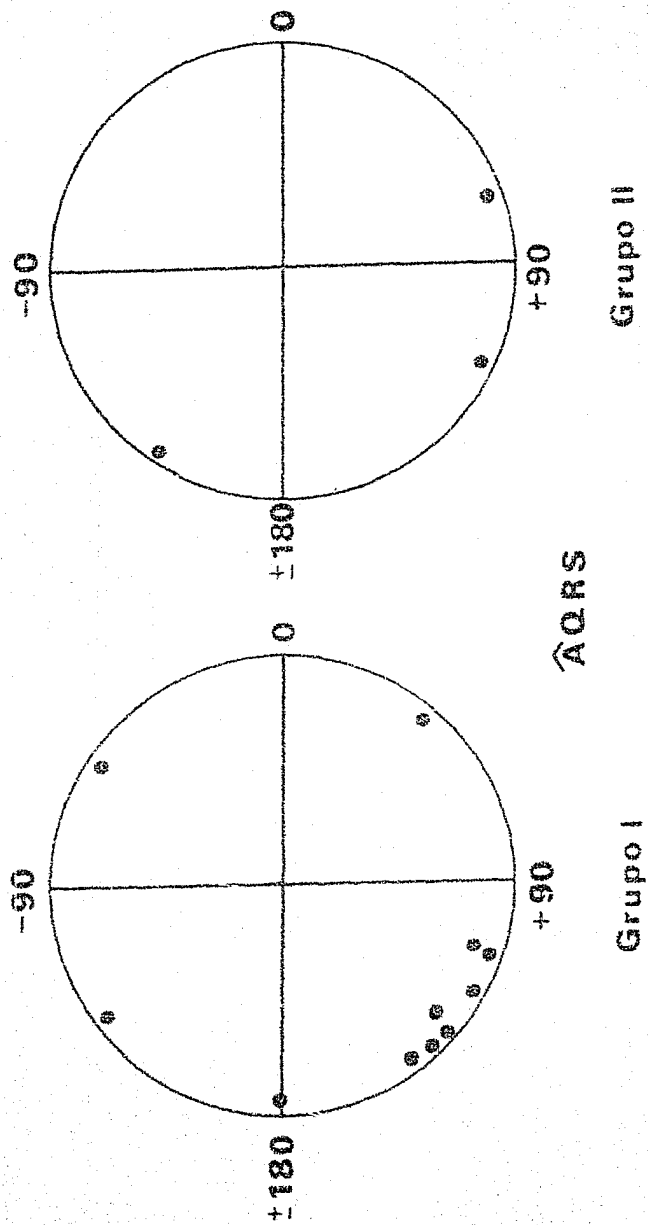


Fig. 5: Un caso de DCSVD con defecto septal res-
trictivo. Por la morfología de la onda P -
se hace el diagnóstico de hipertrofia aurí-
cular derecha y existe sobrecarga de ven-
trículo izquierdo.

Fig 6



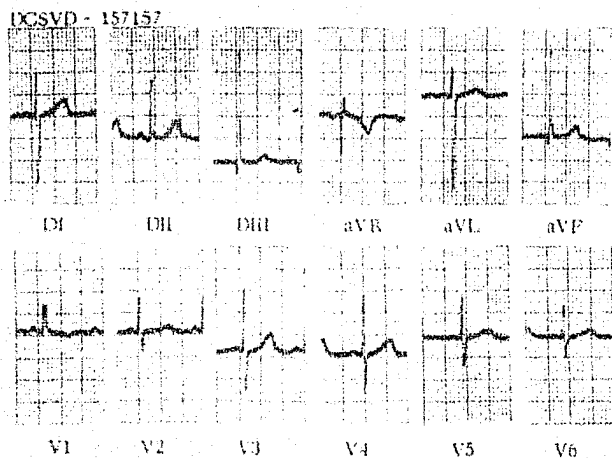


Fig. 7: Otro ejemplo de DCSVD con hipertrofia ventricular derecha manifestada por la desviación del eje de aQRS y por la amplitud de la R en V_1 . Existen fuerzas izquierdas conservadas y no se observa hipertrofia de las porciones basales de ventrículo izquierdo.

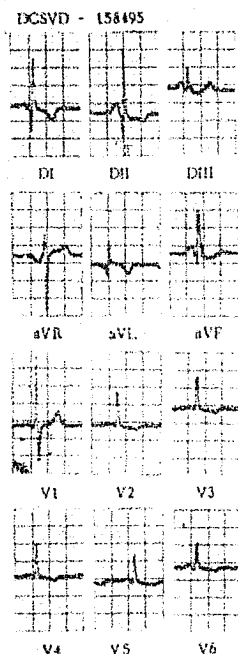


Fig. 8: DCSVD en dextroversión

El registro precoz de los potencia--
les de ventrículo izquierdo se deben
al desplazamiento del corazón a la -
derecha.

observó ondas P picudas sugestivas de sobrecarga auricular derecha, menos en tres en los que existía sobrecarga biauricular, todos ellos portadores de estenosis pulmonar. (Fig. 9).

Los pacientes en situs solitus mostraron un aQRS desviado a la izquierda y aquellos con situs inversus se desvió a la derecha.

El análisis de la morfología de las derivaciones unipolares y precordiales mostró en los casos de situs solitus, el registro de complejos rSR en aV1 o bien Rs empastada y en los casos con situs inversus se observó esta morfología en aVR.

En las derivaciones que exploran el ventrículo izquierdo situado a la derecha, V5R y v6R, se obtuvieron patrones del tipo qRS, RS o rS en los casos que tenían situs solitus. En aquellos con situs inversus se registro en esta misma derivación qRS o bien qrS (Fig. 10)

D.- RADIOLOGICOS.

En el grupo I existía cardiomegalia discreta, circulación pulmonar pobre y arco medio excavado, recto o bien abombado de acuerdo al tipo de estenosis pulmonar dominante. La cardiomegalia fue fundamentalmente a expensas de cavidades derechas. (Fig. 11 A).

En el grupo II se encontraron características radiológicas peculiares a las cardiopatías que cursan con hiperflujo pulmonar, muy semejantes a la comunicación interventricular. El grado de car-

diomegalia dependió de la magnitud del hiperflujo-pulmonar, reduciéndose en forma progresiva de acuerdo a la elevación de las resistencias pulmonares. (Fig. 11 B).

El análisis de los perfiles derecho e izquierdo de la silueta cardíaca permitió de cierta manera localizar la porción ascendente de la aorta y de este modo, tomando como referencia el situs visceral, inferir la posición espacial de los ventrículos. En tres casos con aorta anterior y a la izquierda en situs solitus esta arteria formó el perfil izquierdo de la silueta cardíaca (Fig. 12). En los tres casos con discordancia atrioventricular la aorta se situó a la izquierda cuando la doble cámara tenía situs solitus o a la derecha en situs inversus. El comportamiento de la cardiomegalia con discordancia atrioventricular fue semejante teniendo como característica especial la presencia de aorta formando el perfil derecho e izquierdo.

Se practicó angiocardiógrama biplano en forma selectiva en el ventrículo derecho o en ambas cámaras cardíacas. Por medio de este estudio se estableció el situs visceral, las conexiones atrioventriculares, el tipo de pedículo arterial, la relación entre las grandes arterias y los orificios atrioventriculares y las malformaciones asociadas. Las características de cada grupo serán expuestas en la discusión.

E.- HEMODINAMICOS.

Se practicó estudio hemodinámico en veinte-

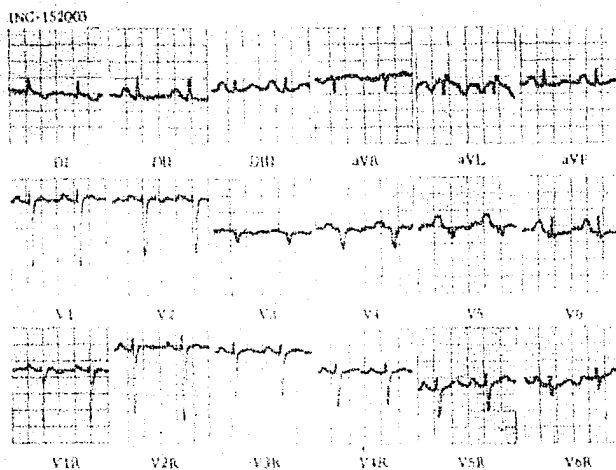


Fig. 9: DCSVD con discordancia atrioventricular. Existe sobrecarga de las 2 aurículas. Se registra morfología de bloqueo de rama - derecha del haz de His en DI y aVL, sugiriendo que el ventrículo anatómicamente derecho se encuentra a la izquierda.

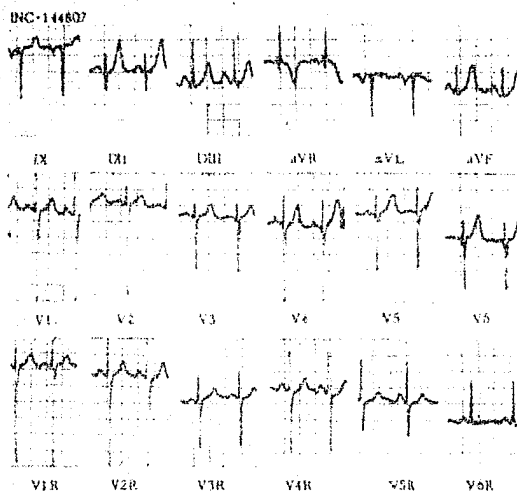


Fig. 10: Otro caso de DCSVD con discordancia atrio ventricular en situs inversus. Se observa potencial de ventrículo izquierdo situado a la izquierda.

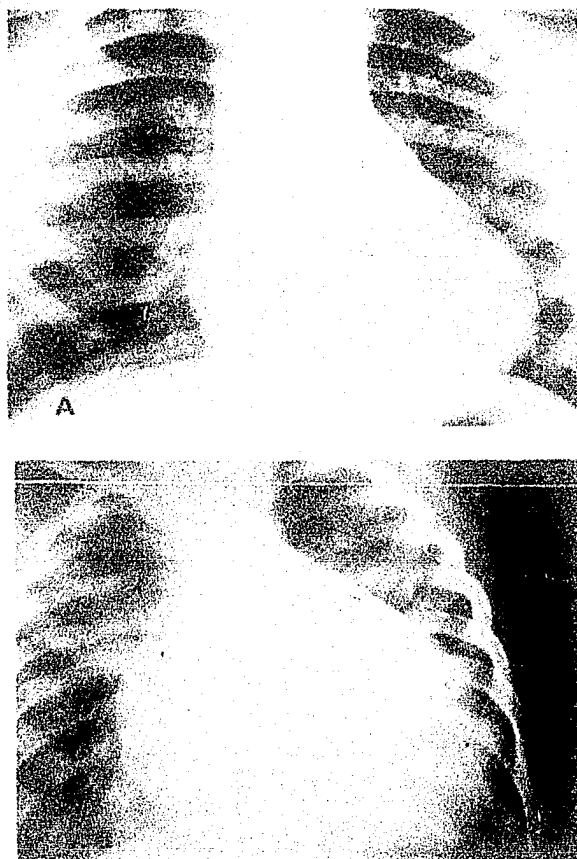


Fig. No. 11.- En A un ejemplo con estenosis pulmonar. Existe discreta cardiomegalia.- En B un caso sin estenosis pulmonar. La cardiomegalia es importante y -- existe hiperflujo pulmonar, a diferencia del ejemplo anterior.



Fig. No. 12: Un ejemplo de DCSVD con aorta anterior y a la izquierda. Observamos que esta arteria forma el perfil superior izquierdo de la silueta cardíaca.

casos portadores de estenosis pulmonar. En todos ellos se encontró hipertensión ventricular derecha a nivel sistémico al igual que la presión registrada en el ventrículo izquierdo. No se observó incremento significativo en la saturación a nivel ventricular derecho o en tronco de la arteria pulmonar. En todos los casos la saturación en la aorta fue mayor a la obtenida en la arteria pulmonar. En los casos en que se logró cateterizar el tronco de la arteria pulmonar se registró presión normal menos uno que tenía 50 mmHg (Tabla V).

En los casos sin estenosis pulmonar tenían las siguientes características hemodinámicas que serán descritas a seguir. En los dos casos, variedad Taussig-Bing, se observó que la saturación obtenida en la arteria pulmonar fue significativamente mayor que la obtenida en la aorta a diferencia de los otros cuatro casos en los que la saturación en la aorta fue superior. En cinco casos la presión sistólica del ventrículo derecho, ventrículo izquierdo, aorta y tronco de la arteria pulmonar fueron semejantes (Tabla VI). En otro caso se registró presión sistólica de ventrículo izquierdo de 187 mmHg, siendo que en el ventrículo derecho se encontraba a nivel sistémico (Fig. 13). En todos los casos se detectó cortocircuito arteriovenoso a nivel ventricular. El cortocircuito arteriovenoso osciló de 0,360 Lts/min a 3,500 Lts/min y el venoarterial de 0,260 Lts/min a 2,500 Lts/min.

TABLA V
GRUPO I

CASO	SaAD	SaVD	SaAP	SaAo	PSVD	PSVI	PSTAP	LOCALIZACION CIV
1	60	61	60	90,5	100	105	50	Subaórtica.
2	67,8	64,8	64,5	-	90	92	23	Subaórtica.
3	60,2	60,2	60,2	-	110	110	16,5	Subpulmonar.
4	68,3	72,7	75	-	90	90	30,5	Subaórtica.
5	39,6	59,5	-	87,8	74	74	-	Subpulmonar.
6	21,2	30	44	63,8	81	81	20	Subaórtica.
7	63,7	59,6	-	58,9	88	88	-	Subaórtica.
8	55,8	55,8	-	66,1	70	70	-	Subpulmonar.
9	26,2	63	62	74,5	103	103	18	Subaórtica.
10	-	-	-	-	90	90	35	Subpulmonar.
11	75	78	-	71	119	119	-	Subpulmonar.
12	69	78	68	75,2	78	78	13	Subpulmonar.
13	-	-	-	-	74	74	9	Subpulmonar.
14	56,5	61	-	80,5	90	90	-	Subpulmonar.
15	-	-	-	-	92	92	-	Subaórtica.
16	76	74	-	-	90	90	-	Subaórtica.
17	-	-	-	82	103	103	-	Subpulmonar.
18	70,7	71,3	-	84,3	95	95	-	Subpulmonar.
19	62,1	65	79,5	86,5	90	110	23	Subpulmonar.
20	10	37	-	-	103	103	-	Subpulmonar.

SaAD: Saturación Aurfcula Derecha.

SaVD: Saturación Ventrículo Derecho.

SaAP: Saturación Arteria Pulmonar.

SaAo: Saturación de Aorta.

PSVD: Presión Sistólica Ventrículo Derecho.

PSVI: Presión Sistólica Ventrículo Izquierdo.

PSTAP: Presión Sistólica Tronco Arteria Pulmonar.

TABLA VI
GRUPO II

CASO	SaAD	SaVD	SaAP	SaAo	PSVD	PSVI	PSAP	LOCALIZACION.
1	46,4	50,2	73,8	87,3	77,6	87	83	Subpulmonar.
2	22,4	42,7	59,3	41,7	111	106	105	Subpulmonar.
3	70,9	75,6	77,7	-	95	97	95	Subaórtica.
4	83,5	80,5	78,5	-	94	95	95	Subaórtica.
5	41,2	65	72	63	95	95	95	Subpulmonar.
6	68	75	72	82,8	93	187	93	Subaórtica.
7	57	68	69	94	110	-	110	Subaórtica.

SaAD: Saturación Aurícula Derecha.

PSVD: Presión Sistólica Ventrículo Derecho.

SaVD: Saturación Ventrículo Derecho.

PSVI: Presión Sistólica Ventrículo Izquierdo.

SaAP: Saturación Arteria Pulmonar.

PSAP: Presión Sistólica Tronco Arteria Pulmonar.

SaAo: Saturación de Aorta.

DOBLE CAMARA DE SALIDA
DE VENTRICULO DERECHO

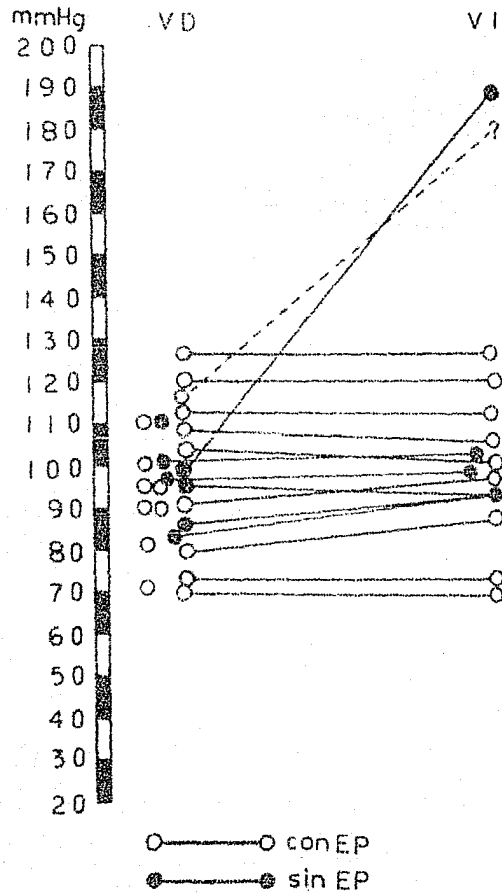


Fig. 18: Resultado de los valores de presión sistólica registrados en ventrículo derecho e izquierdo en los casos con estudio hemodinámico. Exceptuando dos de ellos, en todos se obtuvieron valores idénticos de presión sistólica en ambos ventrículos.

Hay que enfatizar que en uno de los casos - con comunicación interventricular restrictiva que - midio 3 mm de diámetro no se pudo cateterizar el - ventrículo izquierdo, sin embargo existía hipertro - fía ventricular izquierda severa comprobada por ne - cropsia. La presión capilar pulmonar media fue de - 25 mmHg, representativa de la importante sobrecar - ga sistólica del ventrículo izquierdo.

DISCUSION

La doble cámara de salida del ventrículo de de recho es una malformación congénita que presenta -- como común denominador el nacimiento de los 2 gran des troncos arteriales del ventrículo anatómicamen te derecho (15-18). Tiene otras características re lacionadas con el pedículo arterial o con las cone xiones atrioventriculares, lo que nos permite in-- cluirla dentro de un amplio espectro anatómico.

Existen dos condiciones que la caracterizan desde el punto de vista fisiopatológico; uno, la -- comunicación interventricular y el otro la esteno sis pulmonar asociada al defecto septal ventricu-- lar (16-17).

En los últimos años los avances obtenidos -- en el tratamiento quirúrgico de la malformación -- obligan al diagnóstico preciso ya que de acuerdo a sus características anatómicas y fisiopatológicas-- se impone una técnica diferente (5-6-13).

Es importante identificar la relación de -- las grandes arterias entre si, al igual que el si-- tio del defecto septal ventricular.

En las dobles cámaras de salida del ventrí-- culo derecho con comunicación interventricular ba sal media con aorta posterior o a la derecha de la arteria pulmonar (lado a lado) esta indicado un tu nel desde el ventrículo izquierdo a la raíz de la aorta (5-7). En la variedad de Taussing Bing está-- indicada la conexión de la arteria pulmonar con el ventrículo izquierdo produciendose así una transpo

sición fisiológica y posteriormente se procedera - con la corrección de la misma por medio de la técnica de Mustard (41).

La presencia de estenosis pulmonar infundibular implicara en la resección del infundibulo y en la ampliación del mismo de acuerdo a su importancia.

Las dobles cámaras de salida del ventrículo derecho con aorta a la izquierda se corrige comunicando la aorta al ventrículo izquierdo siempre que la comunicación interventricular sea del tipo subaortica (5); en presencia de estenosis pulmonar - infundibular asociada, como ocurrio en dos de nuestros casos, se vuelve necesario la implantación de un tubo de Dacron de ventrículo derecho al tronco de la arteria pulmonar (5). Cuando el defecto septal ventricular es subpulmonar y existe y existe - estenosis infundibular la técnica correctiva se vuelve extremadamente difícil y quizás la producción de una transposición fisiológica de las grandes arterias con reconducción del cortocircuito a nivel auricular permitiria una solución quirúrgica adecuada. No existen reportes de dicha técnica. - Tampoco se ha reportado casos quirúrgicamente en presencia de malformaciones de los cojines endocárdicos. En las últimas fechas ha tenido éxito el - tratamiento quirúrgico de las formas con discordancia atrioventricular (13).

Al considerar todas las variantes morfológicas el diagnóstico preciso se vuelve necesario para planear una técnica quirúrgica adecuada.

El estudio angiocardiográfico es la más importante ayuda diagnóstica, sin embargo, se ha dado cierta importancia a las cifras de saturación de la arteria pulmonar comparadas con las obtenidas en la aorta. Cuando se obtiene una saturación en aorta mayor que en el tronco de la arteria pulmonar, el defecto septal ventricular es habitualmente subaortico y cuando la saturación en el tronco de la arteria pulmonar es mayor que en la aorta la comunicación interventricular es subpulmonar (42). Pensamos que este hallazgo muy frecuentemente encontrado en la variedad de Taussing-Bing no permite de ninguna manera asegurar que se trata de una doble cámara de salida del ventrículo derecho ya que este mismo dato existe cuando el defecto septal ventricular es subaortico y las grandes arterias están lado a lado. Estos hallazgos tampoco se observan cuando las resistencias pulmonares están elevadas ya que las mismas impiden un cortocircuito preferencial de ventrículo izquierdo a tronco de la arteria pulmonar.

Los casos con estenosis pulmonar valvular no muestran insaturación en forma sistemática y la misma sera siempre mayor que en la aorta, hecho que se explica por las características fisiopatológicas de la formación.

El número de pacientes estudiados sin estenosis pulmonar fue pequeño. En dos de los tres casos con CIV subpulmonar observamos un incremento en la saturación de esta arteria al compararla con la obtenida en la aorta. El otro caso tenía la aorta anterior y a la izquierda con discordancia $\pm$ atrioventricular y en tal circunstancia la CIV sub

pulmonar permitía mayor flujo de sangre insaturada desde el ventrículo izquierdo, cavidad que manejaba sangre venosa hacia la arteria pulmonar que tenía resistencias bajas. Los demás que tenían CIV - subaortica mostraron un incremento de la saturación en este vaso.

No fue posible hacer un estudio comparativo en los casos con estenosis pulmonar en vista de - que no se contó en forma simultánea con la saturación en la arteria sistémica y la arteria pulmonar.

Habitualmente las dobles cámaras de salida del ventrículo derecho tienen hipertensión de esta cavidad a nivel sistémico y si el defecto septal - es muy amplio igual cifra se registrara en el ventrículo izquierdo. Una excepción a esta aseveración son los defectos septales ventriculares de tipo restrictivo en los cuales existirá un gradiente de presión entre las dos cámaras ventriculares a favor de la izquierda.

Desde el punto de vista clínico en el grupo portador de estenosis pulmonar existirá la sintomatología peculiar de la tetralogía de Fallot. El - grado de cianosis dependerá de la severidad de la estenosis pulmonar al igual que las crisis hipoxicas. En los dos grupos el hipocrátismo digital es una consecuencia de la presencia de cianosis durante muchos años.

Las DCSVD sin estenosis pulmonar se comportan como las cardiopatías congénitas con cortocircuito arteriovenoso importante e hiperflujo pulmonar cuya magnitud dependerá del grado de las resis

tencias pulmonares. La localización del defecto septal ventricular permite en aquellos casos con comunicación interventricular subpulmonar observar cianosis discreta en los primeros años de la vida, a diferencia de la comunicación interventricular subaortica. Fardamente a consecuencia del incremento de las resistencias pulmonares los dos tipos se vuelven cianóticos. Es de esperarse la presencia de infecciones de vías aéreas superiores, insuficiencia cardíaca e hipodesarrollo.

En los portadores de estenosis pulmonar podemos encontrar datos distintivos a los de la tetralogía de Fallot; el más importante es la presencia de un impulso paraesternal izquierdo cuando la comunicación interventricular es pequeña.

Los datos auscultatorios dependerán fundamentalmente de las características de la estrechez pulmonar; si esta es poco importante serán semejantes a las del grupo sin estenosis pulmonar, en cambio si es severa serán similares a los de la tetralogía de Fallot. Existirá un amplio espectro entre los dos grupos. En los casos en que domina la estrechez valvular pulmonar se vuelve difícil el diagnóstico diferencial con la tetralogía de Fallot clásica, sin embargo en algunos casos se puede escuchar un soplo sistólico en mesocardio secundario a la comunicación interventricular que en la tetralogía de Fallot es silenciosa. De acuerdo a la severidad de la estenosis pulmonar, encontraremos un segundo ruido desdoblado o bien se escuchará el componente aortico. Los portadores de estenosis pulmonar valvular muestran chasquido protosistólico.

En ausencia de estenosis pulmonar los datos del precordio son semejantes a una comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar. El apex se encuentra desplazado a la izquierda, se palpa fremito sistólico en mesocardio y se detecta hepatomegalia de grado variable. El soplo se escucha en el tercer espacio intercostal izquierdo y si existe hiperflujo importante podemos escuchar retumbo en el apex. El segundo ruido pulmonar estará reforzado y si la hipertensión pulmonar es severa se puede escuchar soplo de Graham Steel como ocurrió en dos de nuestros casos.

El patrón electrocardiográfico de las DCSVD con estenosis pulmonar tiene características distintas a los trazos habituales de la tetralogía de Fallot o bien aquellos con transposición de las grandes arterias con comunicación interventricular. El eje eléctrico de aQRS se encuentra desviado a la derecha y existió rotación antihoraria en el plano frontal. Solamente un caso tenía el eje desviado a la izquierda y se trataba de un paciente con aorta anterior y a la izquierda, con comunicación interventricular medioposterior con bloqueo de la subdivisión anterior izquierda. Otro caso mostró aQRS a $+50$ grados; tenía la punta desviada a la derecha, situación anatómica que explicaría la desviación del vector de despolarización hacia atrás y a la izquierda dando la impresión de que la cavidad ventricular izquierda se encontrase crecida. Por tal circunstancia se registró morfología qR desde V2.

Indudablemente existía en todos los casos hipertrofia ventricular derecha manifestada por la

presencia de ondas R altas en V1 o bien complejos-RS en la misma derivación. La hipertrofia ventricular derecha correspondió a las regiones basales de esta cavidad, manifestadas por ondas S profundas en precordiales derechas y ondas R tardías en aVR.

En todos los casos se observó gran dextrorrotación por dilatación del ventrículo derecho y solo un caso tuvo datos electrocardiográficos habituales en la tetralogía de Fallot, exceptuando la morfología de V1 y V2 que se representó por fuerzas importantes de la pared libre (anterolateral) del ventrículo derecho. Aproximadamente la mitad de los casos crecimiento auricular derecho hallazgo peculiar de esta malformación en cuestión.

Los casos con discordancia átrioventricular tenían casi todos datos de hipertrofia auricular izquierda explicada por el hecho de que la aurícula anatómicamente izquierda esta conectada con el ventrículo anatómicamente derecho que es la cavidad de alta presión. No encontramos otra explicación ya que ninguno de los otros casos tuvieron malformación de la válvula atrioventricular.

Existió en todos ellos hipertrofia ventricular derecha y en un solo caso hipertrofia biventricular el cual el estudio angiocardiógráfico mostró la presencia de un defecto septal ventricular pequeño sin embargo no existía un gradiente de presión significativo entre las dos cámaras ventriculares.

Una particularidad muy especial a la cual hay que hacer mención es la inversión del patrón -

de despolarización ventricular, registrado en las 18 derivaciones convencionales. Para juzgar la inversión ventricular se tomo como referencia el situs visceral obtenido por el electrocardiograma. Se encontró por lo menos datos sugestivos de discordancia atrioventricular en todos los casos que se manifestó por el registro de bloqueo de rama de recha del haz de His en las derivaciones que exploraron el ventrículo izquierdo en los sitios en que debería de estar situado el ventrículo derecho.

El estudio radiológico sugiere el diagnóstico de DCSVD. El grupo I ofrece habitualmente los aspectos observados en las cardiopatías con estenosis pulmonar y defecto septal ventricular a diferencia de que en las dobles cámaras existe cierto grado de cardiomegalia, que no encontramos en la tetralogía de Fallot. (Figura 11, A) Esta cardiomegalia a expensas de la dilatación del ventrículo derecho y la cual se explica por los dos tipos de sobrecarga impuesta a esta cavidad.

En los casos sin estenosis pulmonar se observa hiperflujo marcado secundario al cortocircuito preferencial hacia la arteria pulmonar, circuito de menor resistencia. En tal circunstancia la cardiomegalia sera global y la silueta radiológica sera muy semejante a las comunicaciones interventriculares con importante hiperflujo pulmonar. Probablemente en este grupo la arteria pulmonar este un poco más dilatada que en los casos con defecto septal ventricular, especialmente en los casos con CIV subpulmonar. Los defectos septales restrictivos se comportan de igual manera.

Finalmente un comentario a la característica dada por la aorta formando el perfil superior - derecho o izquierdo de la silueta cardíaca como se observa en las DCSVD con aorta a la izquierda en - situs solitus con concordancia atrioventricular. - Este mismo dato es encontrado en las discordancia- atrioventricular, sin que en ninguno de ellos se - puede asegurar la presencia de la malformación aun más si consideramos que la transposición corregida es la cardiopatía que con más frecuencia presenta- estos aspectos radiológicos.

Si nosotros analizamos los hallazgos radio- lógicos en función de los aspectos clínicos pode- mos sospechar la presencia de DCSVD cuando encon- tramos que la radiología es muy sugestiva de comu- nicación interventricular importante y el paciente presenta cianosis discreta e insuficiencia cardíaca.

El estudio angiocardiográfico es de vital - importancia para el diagnóstico. En las DCSVD exis- ten conexiones atrioventriculares concordantes y - discordantes y en tal circunstancia estamos obliga- dos a conocer el situs visceral. Sabemos que el es- tudio radiológico nos permite en cierta forma cono- cer el tipo de situs. Este procedimiento no es de- finitivo y en tal circunstancia debemos determinar la posición espacial de los ventrículos y la rela- ción hepatocavoatrial característica anatómica pe- culiar del situs. Por supuesto el trayecto del ca- teter en vena cava inferior es de ayuda diagnósti- ca. Debe procederse con la visualización de la au- ricula anatómicamente derecha en aquellos casos - que existen dudas en cuanto al tipo de situs.

La segunda etapa se relaciona con la posición espacial de los ventrículos. Cuando existe concordancia atrioventricular en situs solitus el ventrículo derecho está a la derecha, con cavidad dilatada y la porción distal de la cámara de entrada es muy trabeculada (Fig. 14). Las dos arterias se opacifican a partir de esta cavidad. Podemos determinar la morfología troncoconal. La incidencia en posteroanterior permite saber si las grandes arterias están lado a lado característica peculiar de las llamadas distorsiones parciales y que muchas de las veces se asocia a estenosis pulmonar infundibular (Fig. 15).

El ventriculograma izquierdo se vuelve oblicuo, y observamos que la única salida del ventrículo izquierdo es una comunicación interventricular. Por el mismo procedimiento localizamos el defecto septal ventricular y su relación con las grandes arterias y establecer la relación entre la sigmoidea posterior y la válvula mitral. La discontinuidad entre las válvulas semilunares y atrioventriculares se ha considerado como un dato en el diagnóstico de la malformación (Fig. No. 16 A, B, C).

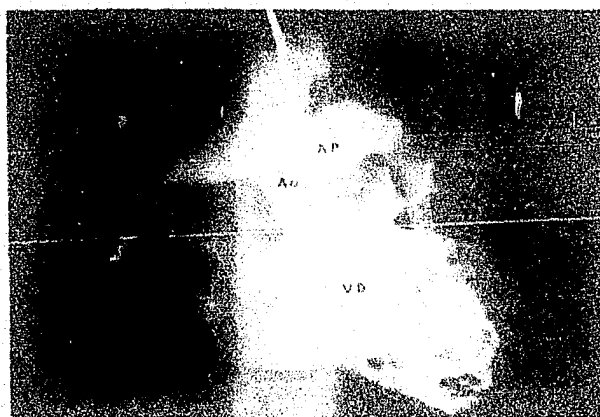


Fig. No. 14: Ventriculograma derecho mostrando esta cavidad dilatada. Obsérvese las trabeculas en la porción distal de la cámara de entrada. AP - Arteria pulmonar. VD - ventrículo derecho. Ao - Aorta.



Fig. No. 15: DCSVD con grandes arterias lado a lado. La aorta (Ao) se encuentra a la derecha de la arteria pulmonar (AP). Las dos arterias nacen del ventrículo derecho (VD). Existe estenosis pulmonar infundibular (I).

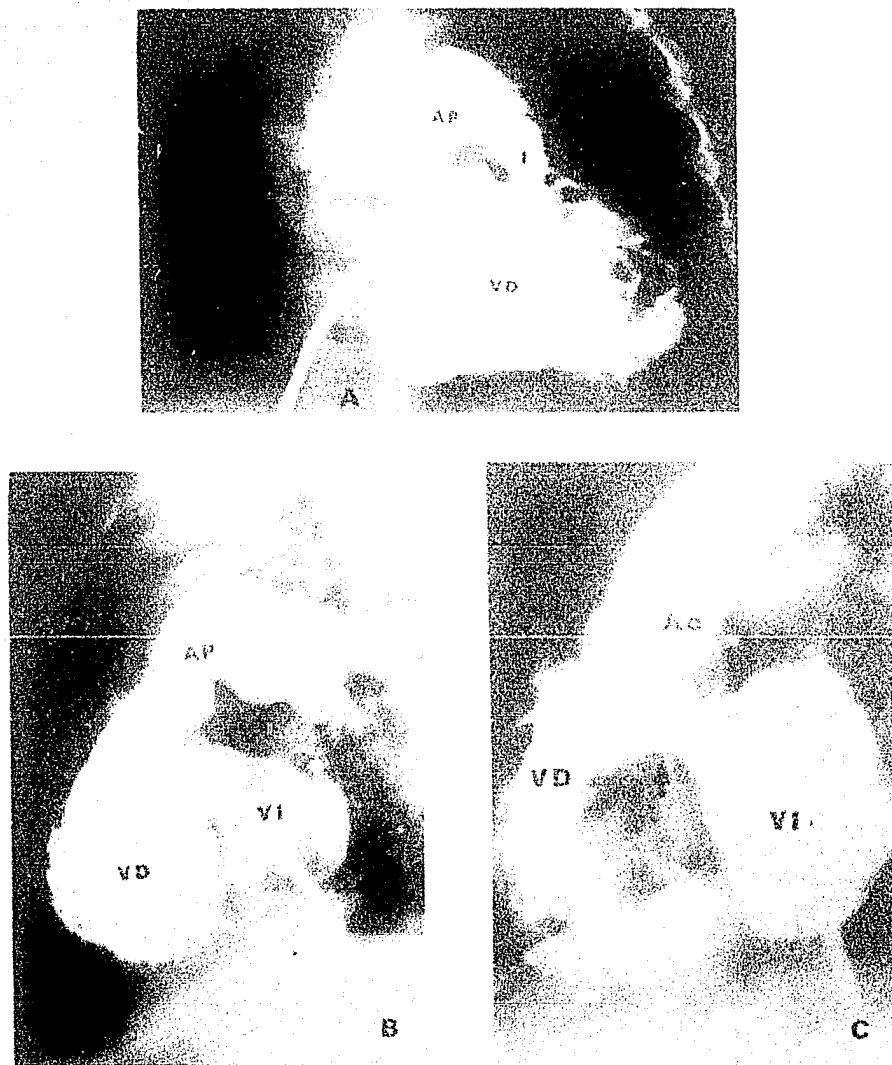


Fig. No. 16: En A ventriculograma derecho (VD). La arteria pulmonar (AP) se opacifica precozmente al igual que la aorta (Ao). En B vista lateral en la que vemos la arteria pulmonar (AD) opacificada y el defecto septal ventricular. En C la aorta (Ao) nace del ventrículo derecho (VD). La única salida del ventrículo izquierdo es una comunicación interventricular (Flecha). La comunicación interventricular es subaórtica y existe continuidad mitroaórtica.

En los casos con discordancia atrioventricular las cavidades ventriculares adquieren otra característica angiocardiógráfica. Cuando existe doble cámara de salida del ventrículo derecho con discordancia atrioventricular en situs solitus con punta a la izquierda o bien con dextrocardia en espejo, el ventrículo izquierdo tiene forma triangular sus paredes son lisas y es inferior en relación al ventrículo derecho. (Fig. 17) Estas características son independientes del tipo de pedículo arterial, así podemos encontrar DCSVD con aorta naciendo del infundíbulo anterior, con grandes arterias lado a lado o bien arteria pulmonar naciendo del infundíbulo anterior cuando existe discordancia atrioventricular en situs solitus o en situs inversus con malposición del corazón (dextroversión y levoversión), el ventrículo izquierdo cambia su forma y se vuelve ovoide y esta situado lado a lado con el ventrículo derecho. También podemos encontrar distintos tipos de morfología troncoconal tales como aorta naciendo del infundíbulo anterior, pulmonar del mismo infundíbulo o grandes arterias lado a lado. Igualmente aquí la única salida del ventrículo izquierdo es una comunicación interventricular.

Es importante establecer las conexiones entre las grandes arterias y sus respectivos infundíbulos, así como conocer las características anatómicas de los mismos. Sabemos de la frecuente asociación de estenosis pulmonar infundibular, característica anatómica que obliga a una técnica quirúrgica más sofisticada principalmente en aquellos casos con arteria pulmonar anterior o posterior. Se conoce la existencia de DCSV con aorta anterior

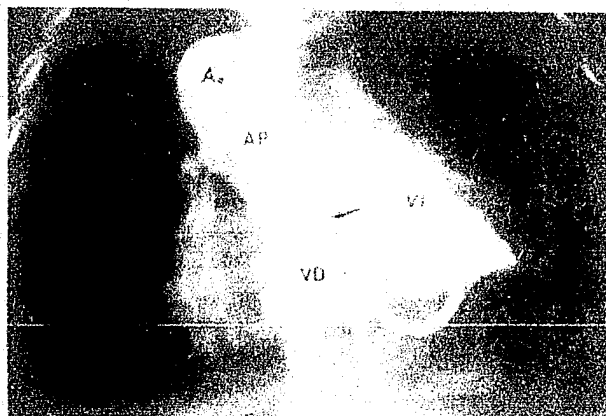


Fig. 17: Un caso de DCSVD con discordancia atrio-ventricular en situs inversus. Las dos arterias se opacifican a partir del ventrículo derecho situado a la izquierda. La única vía de salida del ventrículo anatómicamente izquierdo es una comunicación interventricular.

y a la izquierda (Fig. 18) observada en tres casos estudiados por nosotros. En esta circunstancia se vuelve importante conocer el tipo de conexión ya - que existe otro tipo de cardiopatía más frecuente - que este tipo de doble cámara de ventrículo derecho en los cuales la aorta ocupa la misma posición que es la transposición corregida de los grandes - vasos.

Se vuelve obligado desde el punto de vista quirúrgico conocer el tipo de pedículo arterial, - relacionar las grandes arterias con el defecto septal ventricular, características anatómicas pecu-- liares de esta malformación.

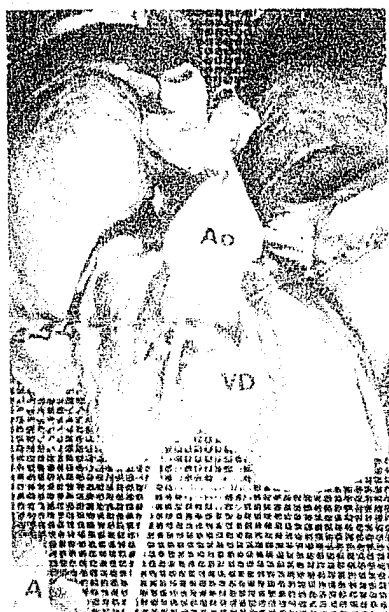


Fig. No. 18. En A estudio de necropsia de un caso de DCSVD con aorta a la izquierda. El estilite se encuentra en la arteria pulmonar. En B angiocardiograma del mismo caso mostrando el origen de las dos arterias del ventrículo derecho con aorta a la izquierda. VD ventrículo derecho. I - infundíbulo. C - cresta supraventricular. Ao - aorta. AP - arteria pulmonar.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bargerón ML, Elliot LP, Soto B: Section I. Cineangiography in congenital heart disease. Circulation 56:1075, 1975.
- 2.- Elliot LP, Bargerón ML, Bream PR: Section II.- Specific lesions. Axial cineangiography in congenital heart disease. Circulation 56:1084, 1977.
- 3.- Kiser JC, Ongley PA, Kirklin JW, Clarkson PM, McGoon DC: Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg. 56: 6, 1972.
- 4.- Danielson GK, Ritter DG, Coleman HN III: Successful repair of double outlet right ventricle with transposition of the great arteries - (aorta anterior and left), pulmonary stenosis, and ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg 63:741, 1972.
- 5.- Pacifico AD, Kirklin JW, Bargerón LM: Complex congenital malformations. Surgical Treatment - of double outlet right ventricle and double outlet left ventricle, Advances in Cardiovascular Surgery, JW Kirklin, ed., New York, 1973, Grune & Stratton, Inc., pp 57-76.

- 6.- Stewart S, Farham JD, Shreiner B, Manning J: - Complete correction of double outlet right ventricle with situs inversus, 1-loop, and 1-malposition (1,L,L) with subaortic VSD and pulmonary stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 71: - 129, 1976.
- 7.- Stewart S: Double outlet right ventricle: A Collective review with a surgical viewpoint. J Thorac Cardiovasc Surg. 71:335, 1976.
- 8.- Kaneda H, Ogawa K, Asada S: Successful repair of double outlet right ventricle with bilateral conus, 1-transposition of great arteries - (S,D,L), and subpulmonary ventricular septal defect. J Thorac Cardiovasc Surg. 71:366, 1976.
- 9.- Jung JY, Almond CH, Labadidi Z: Total correction of double outlet right ventricle with concordant atrioventricular relation dextrocardia, pulmonary stenosis, and situs inversus. J Thorac Cardiovasc Surg. 72:291, 1976.
- 10.- Harlan BJ, Cooley DA: Transaortic repair of double outlet right ventricle with situs inversus, 1-loop, 1-malposition (1,L,L), subaortic-ventricular septal defect, and associated anomalies. J Thorac Cardiovasc Surg. 72:547, 1976.
- 11.- Harvery JC, Sondheimer HM, Williams WG, Olley-PM, Truler GA: Repair of double outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg. 73:611, - 1977.

- 12.- Linconl C: Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, - 1-transposition and pulmonic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg. 64:435, 1972.
- 13.- Tabry IF, McGoon DC et al: Surgical manage- - ment of double outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. J Thorac Cardiovasc Surg. 76:336, 1978.
- 14.- Mitchell SC, Korones SR, and Berendes HW: CHD in 56,109 births. Incidence and natural history. Circulation. 43:323, 1971.
- 15.- Neufeld HN, DuShane JW, Edwards JE, et al: - Origin of both great vessels from the right - ventricle. I. Without pulmonary stenosis. Circulation. 23:399, 1961.
- 16.- Neufeld HN, DuShane JW, Edwards JE: Origin of both great vessels from right ventricle. II.- With pulmonary stenosis. Circulation 23:603,- 1961.
- 17.- Neufeld HN, Lucas RV Jr, Lester RG: Origin of both great vessels from the right ventricle - without pulmonary stenosis. Br Heart J. 24:- 393, 1962.
- 18.- Stanger P et al: Cardiac malposition: An overview based en study of sixty-five necropsy - specimens. Circulation 56:158, 1977.

- 19.- Lev M, Bharati S, Meng L: A concept of double outlet right ventricle. J Thorac Cardiovasc - Surg. 74:271, 1972.
- 20.- Van Praagh R: Terminology of congenital heart diseases. Editorial Circulation. 56:139, 1977.
- 21.- Engle MA, Steinberg L, Lukas DS, and Golberg: Acyanotic ventricular septal defect with both great from the right ventricle. Am Heart J. - 66:755, 1963.
- 22.- Taussig HS, Bing RJ: Complete transposition - of the aorta and levoposition of the pulmonary artery: Clinical, physiological, and patho-
logical findings. Am Heart J. 37:551, 1949.
- 23.- Lev M, Rimoldi HJ, Eckner FA, Melhuish BP, - Meng L, and Paul MH: The Taussig-Bing Heart.- Arch Pathol. 81:24, 1966.
- 24.- Van Praagh R: What is the Taussig-Bing malfor-
mation?. Circulation 68:445, 1968.
- 25.- Hinkes P, Rosenquist G C and White R I: Roent-
genographic reexamination of the internal ana-
tomy of the Taussig-Bing heart. Amer Heart J-
81:335, 1971.
- 26.- Angelini P, Leachman R: Pulmonary artery ori-
ginating anteriorly from the left ventricle.-
Am J Cardiol. 32:849, 1973.

- 27.- Attie F, Arteaga M, Castro A, Del Peral M: - Distorsión parcial de las grandes arterias en dextroposición y continuidad mitropulmonar. - Arch. Inst. Cardiol. Méx. 46:12, 1976.
- 28.- Withan AC: Double outlet right ventricle: A - partial transposition complex. Am Heart J. - 53:928, 1957.
- 29.- Mirosky M, Mehrizi A and Taussig HB: Electrocardiogram in patients with both great ve- - ssels arising from the right ventricle combi- - ned with pulmonary stenosis. An analysis of - 22 cases with special reference to the diagno- - sis from tetralogy of Fallot. Circulation 28: 1116, 1963.
- 30.- Carey LS, Edwards JE: Roentgenography featu- - res in cases of great vessels from the right- - ventricle without pulmonary stenosis. Am J - Roentgenol Radium Ther Nucl Med. 93:269, 1965.
- 31.- Patrick DL, McGoon DC: An operation for dou- - ble outlet right ventricle with transposition of the great arteries. J Cardiovas Surg (Torino). 9:537, 1968.
- 32.- Hallerman FJ, Kincaid OW, Ritter DG et al: - Angiocardiographic and anatomic findings in - origin of both great arteries from the right- - ventricle. Am J Roentgenol Radium Ther Nucl - Med. 109:51, 1970.

- 33.- Chesler E, Jaffe HS, Beck W and Shrire V; - - Echocardiographic recognition of mitral- semi lunar valve discontinuity. Circulation. 43: - 725, 1971.
- 34.- Yeh H, Steinfeld L and Baron M: Echocardiography of double outlet right ventricle. A new - diagnosis criteria. Circulation. 51 y 52. - - (Suppl II), Abstr. No 473, Oct 1975.
- 35.- Zamora R, Moller JH, Edwards JE: Double ou- - tlet right ventricle anatomic types and asso- - ciated anomalies. Chest. 68:672, 1975.
- 36.- McMahon HE, and Lipa M: Double outlet right - ventricle with intact intraventricular septum. Circulation. 30:745, 1964.
- 37.- Paul MH, Sinha SN, Muster AJ, Cole RB, and - - Van Praagh R: Double outlet left ventricle. - - Report of an autopsy case with an intact ven- - tricular septum and consideration of its deve- - lopmental implications. Circulation. 41:794, - 1970.
- 38.- Attie F, Mispireta JL: Discordancia atrioven- - triculares. Monografia del Instituto Nacional de Cardiologia. Nueva Editorial Interamericana. 1978.
- 39.- Gesner IH, Van Mierop LHS: Expiromental pro- - duction of cardiac defect: The spectrum of - dextroposition of the aorta. Amer J Cardiol - 25:272, 1970.

- 40.- Kramer TC: The partitioning of the truncus and-conus and the formation of the membranous portion of the intraventricular septum in the human heart. Amer J Anat. 71:343, 1972.
- 41.- Hightower SM, Barcia A, Bangeron LM Jr and Kirklin JW: Double outlet right ventricle with transposed great arteries and subpulmonary ventricular septal defect: The Taussig-Sing malformation, Circulation 39:207, 1969 (Suppl 1).
- 42.- Siridaromont S, Feldt RH, Ritter DG, Davis GD Edwards JE: Double outlet right ventricle: Hemodynamic and anatomic correlations: Amer J Cardiol 38:85, 1976.