

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

División de Estudios Superiores

Facultad de Medicina

Curso de Especialización en Cardiología

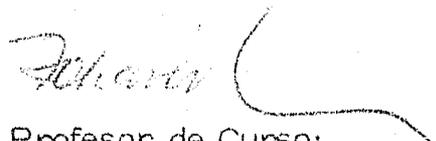
INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

DE MEXICO

DOBLE CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO CON
AORTA ANTERIOR E IZQUIERDA EN SITUS SOLITUS*.



Director de Tesis:
DR. FAUSE ATTIE.



Profesor de Curso:
DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de:

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

Presenta:

DR. IVAN GUILLERMO TARRA BOSSA

México, D.F. 1976-1978



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

A MI ESPOSA ALICITA:

Inspiración y estímulo de todos mis ideales.

A MIS HIJOS:

Ivan Guillermo y Carlos Andrés, que significan el amor y el futuro.

A MIS PADRES:

Andrés Guillermo y Celina forjadores de mi destino

A MIS HERMANAS:

Piedad y Mariela por sus virtudes.

AL DR. FAUSE ATTIE:

Maestro incomparable y amigo verdadero.

AL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA Y
EN ESPECIAL AL SERVICIO DE CARDIOLOGIA
PEDIATRICA.

A LOS DOCTORES:

FAUSE ATTIE,
JORGE KURI,
CARLOS ZAMORA,
ALFONSO BUENDIA.

Por su amistad y sus enseñanzas.

Clásicamente se define la doble cámara de salida del ventrículo derecho como una malformación en la cual las dos arterias se originan completamente de esta cavidad (1-3). Se han descrito variantes de acuerdo al tipo de pedículo arterial: - una, con la arteria pulmonar naciendo del infundíbulo anterior y la aorta del posterior (grandes arterias cruzadas), la segunda - con transposición de las grandes arterias, en la cual la aorta nace del infundíbulo anterior y la pulmonar del posterior y la tercera cuando las grandes arterias están lado a lado (1,3,4-6).

En el grupo de dobles cámaras de salida de ventrículo derecho con aorta naciendo de un infundíbulo anterior existen dos modalidades, una, la más frecuente, con aorta a la derecha de la arteria pulmonar y la otra poco común, en la que la aorta se sitúa a la izquierda de la pulmonar; ambas en situs solitus con concordancia auriculoventricular (2,3,7-12).

En este trabajo describiremos dos casos de doble cámara de salida de ventrículo derecho en los que la aorta nace del infundíbulo anterior, a la izquierda de la arteria pulmonar, en situs solitus y con concordancia auriculoventricular.

Caso 1: Paciente de cuatro años de edad que ingresó al Servicio de Cardiología Pediátrica del Instituto Nacional de Cardiología de México para estudio de su cardiopatía. Refería cianosis peribucal y periungueal evolutiva desde el nacimiento, disnea progresiva relacionada al principio con la ingesta de alimentos y el llanto. Al momento de la consulta tenía disnea para los mínimos esfuerzos y episodios de bronquitis a repetición.

La exploración física reveló cianosis con la localización y las características ya descritas. Segundo ruido en 3er. espacio intercostal izquierdo intenso, soplo sistólico-rasposo grado II/IV en mesocardio.

Estudio radiológico: corazón de tamaño normal, circulación pulmonar pobre en la periferia y arco medio rectificado; el perfil superior izquierdo de la silueta cardíaca prominente y probablemente formado por la aorta (Fig 1).

Electrocardiograma: ritmo sinusal, AP a + 85°, ondas P acuminadas en D2 y V1, con tres milímetros de

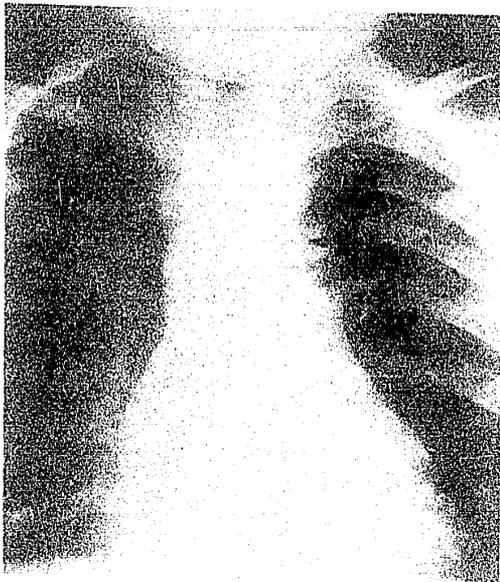


FIG 1

INC - 15732B

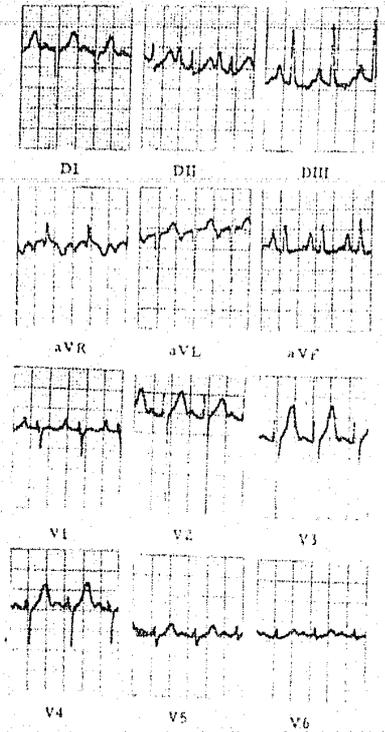


FIG 2



FIG 3A

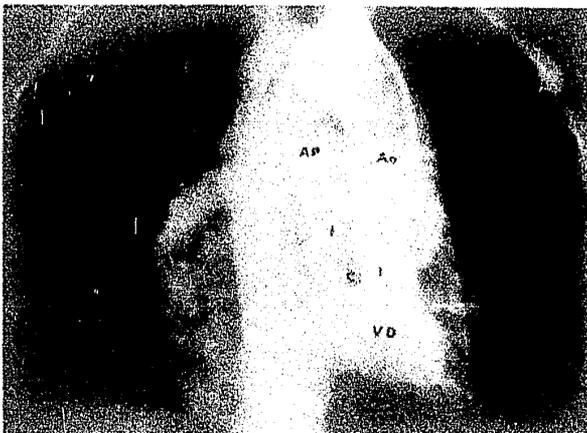


FIG 3C



FIG 3B

altura en V1. AQRS a +135 grados, r mellada, S en V1, -
rS de V2 a V5, Rs en V6 (Fig 2).

Se le practicó cateterismo cardíaco y se detectó ---
incremento en el contenido de oxígeno a nivel del tronco-
de arteria pulmonar, cuantificado en dos volúmenes. La -
saturación periférica fue de 50%. Se calculó la presión --
sistólica del ventrículo derecho en 81 mmHg siendo igual
en la aorta. Se obtuvo un gradiente de 60 mmHg entre ven-
trículo derecho y tronco de arteria pulmonar en la lque se
registró una presión sistólica de 20 mmHg.

El angio biplano practicado por cateterismo arterial
retrógrado mostró una cavidad de paredes trabeculadas, en
la que se proyecta en posición lateral con bastante nitidez
el anillo de implantación de la válvula tricúspide. La aor-
ta es anterior y sale del ventrículo derecho por delante -
de la porción horizontal de la cresta supraventricular. Al
igual que en la incidencia lateral observamos en la posteroan-
terior que las grandes arterias se encuentran lado a lado -
con la aorta a la izquierda de la pulmonar. Ambas se -
opacifican a partir de la misma inyección de material, de

contraste y se delimita por debajo de las grandes arterias un doble infundíbulo, con la porción horizontal de la cresta supra-ventricular casi perpendicular al plano frontal y separandolos (Figs 3 A, B y C).

Posteriormente al estudio angiocardiográfico la paciente presentó un cuadro caracterizado por disnea, convulsiones, -bradicardia y paro cardíaco irreversible a las maniobras de resucitación.

Descripción anatómica: La pieza anatómica forma parte de un situs solitus. Las grandes arterias son paralelas en el plano sagital, siendo la aorta anterior e izquierda respecto a la arteria pulmonar la cual es posterior y derecha; este último vaso presenta hipoplasia del tronco y estenosis valvular e infundibular. El infundíbulo de la arteria pulmonar está por detrás y a la izquierda de la cresta supraventricular y el de la aorta por delante de la misma. La arteria pulmonar nace por encima de una gran comunicación interventricular, que involucra a toda la zona basal del tabique. El ventrículo anatómicamente derecho situado a la derecha posee paredes hipertrofiadas y una cavidad pequeña. La aurícula derecha está hiper-

trofiada. Se observa un anillo vascular constituido por dos arcos aórticos, el izquierdo más desarrollado da nacimiento a tres vasos: la carótida externa, la carótida interna y la subclavia, los tres del lado izquierdo. El arco aórtico izquierdo es de menor calibre y origina la carótida primitiva y la subclavia derecha. Existe un forámen oval permeable.

DIAGNOSTICO: Doble cámara de salida de ventrículo derecho en situs solitus con concordancia auriculoventricular. Transposición de las grandes arterias con aorta a la izquierda de la pulmonar (discordante). Estenosis pulmonar mixta. Comunicación interventricular anterior (Figs 4 A, B, C y D).

Caso 2: Paciente de ocho años de edad, sexo femenino, referida al Instituto Nacional de Cardiología por presentar soplo cardíaco detectado en el primer año de vida. Aparición de cianosis a los cuatro años, de grado ligero, localizada en labios y uñas.

La exploración física reveló discreta cianosis periférica, ápex en 5o. espacio intercostal izquierdo en la línea medio

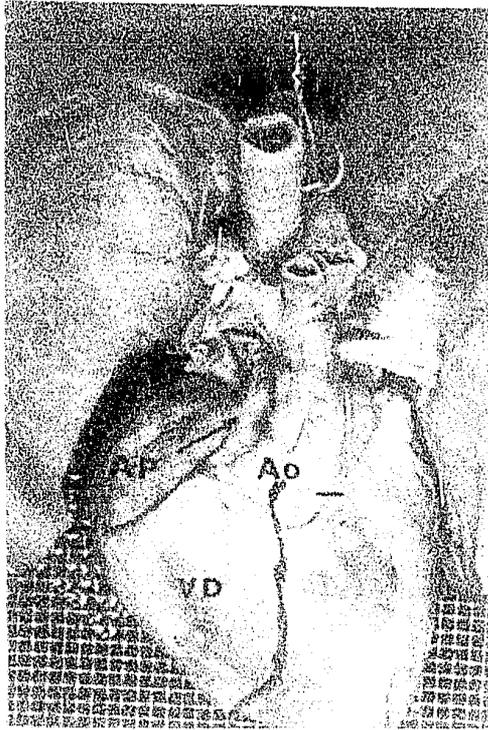


FIG 4A

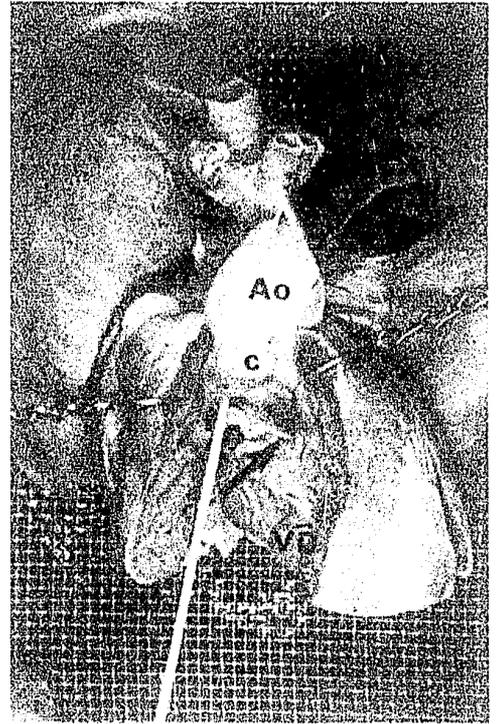


FIG 4B



FIG 4C

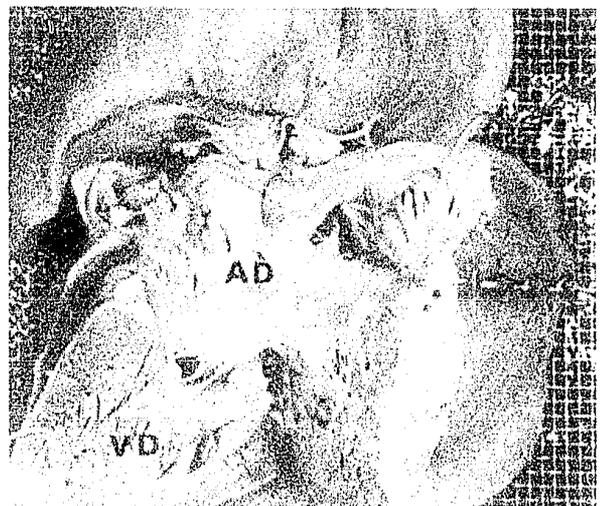


FIG 4D

clavicular, frémito sistólico en región paraesternal izquierda y mesocardio, choque de cierre valvular palpable. En tercer espacio intercostal izquierdo segundo ruido acentuado y único, soplo holosistólico granuloso grado III/IV con epicentro en tercer espacio intercostal izquierdo irradiado excentricamente a todo el precordio.

Estudio radiológico: Cardiomegalia discreta a expensas de ambos ventrículos, arco medio excavado y un doble contorno en el borde superior izquierdo de la silueta cardíaca. Circulación pulmonar normal (Fig 5).

Electrocardiograma: ritmo sinusal, onda P picudas en D2 y aVF, más menas en V1. AQRS a menos 15 grados, qR en D1, Rs en V1, qRs en V6. Se observó discreto empastamiento en la porción ascendente de R y R tardía en aVR. (Fig 6).

El cateterismo cardíaco most ró contaminación de dos volúmenes a nivel de ventrículo derecho, la saturación periférica fue de 84%. Se cuantificó la presión sistólica de ventrículo derecho en 90 (al igual que el izquierdo) y en la pulmonar de 10 mmHg.



FIGURA 5

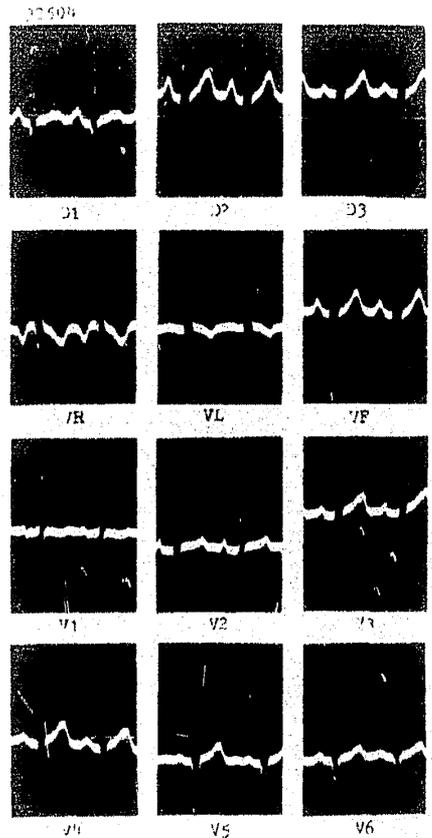
DOBLE CAMARA

DE

SALIDA DEL VENTRICULO

DERECHO

FIGURA 6



Se practicó angio biplano en el ventrículo situado a la derecha, a partir del cual se opacificaron simultáneamente ambas arterias. El tronco de la arteria pulmonar tenía posición medial y se encontraba a la derecha de la aorta, la aorta era anterior e izquierda con relación a la pulmonar (Figs 7 A, B y C).

Se solicitó tratamiento quirúrgico. En el postoperatorio inmediato presentó bradicardia y paro cardíaco irreversible a las maniobras habituales.

Descripción anatómica: Se trata de un situs solitus. La aurícula derecha hipertrófica se comunicaba con el ventrículo anatómicamente derecho, existe un defecto septal auricular situado en la fosa oval. La aorta anterior e izquierda se originaba del ventrículo anatómicamente derecho por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular. La pulmonar posterior y derecha se originaba completamente de la misma cavidad. Existía músculo bulvar separando la válvula pulmonar de la tricúspide. La comunicación interventricular era medio posterior (Figs 8 A y B).

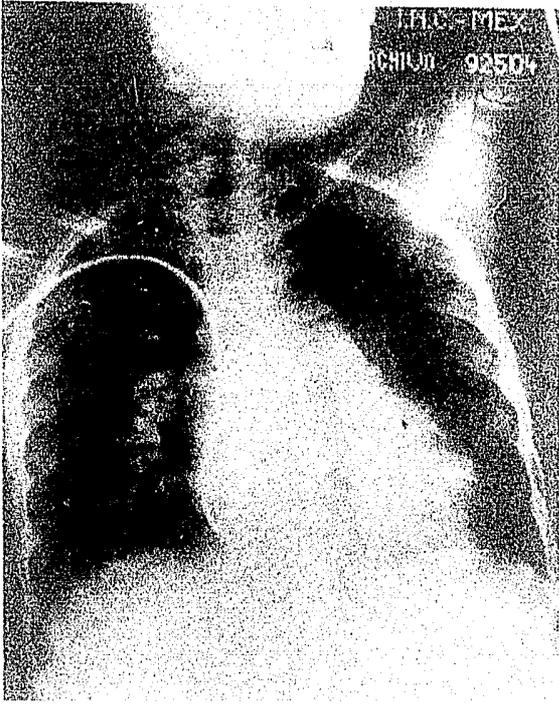


FIG 7 A

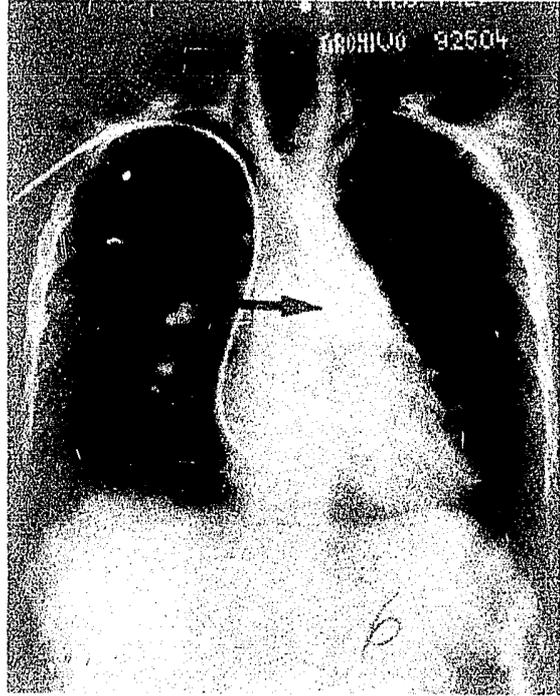


FIG 7B



FIG 7C

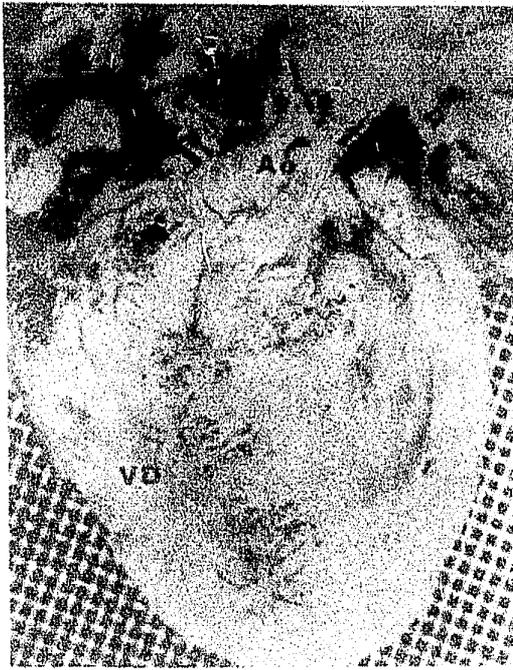


FIGURA 8A



FIG 8 B

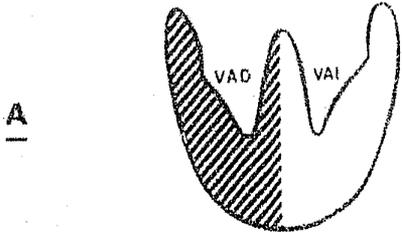
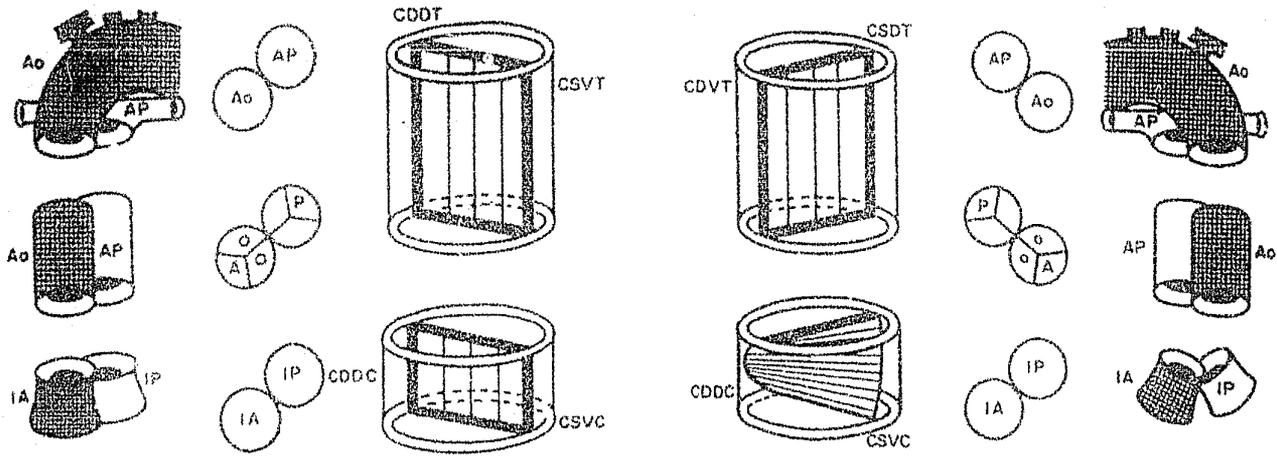


FIGURA 9A

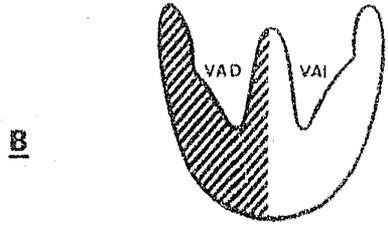


FIGURA 9B

DIAGNOSTICO: Doble cámara de salida de ventrículo derecho en situs solitus con concordancia auriculoventricular. Transposición de las grandes arterias con aorta a la izquierda de la arteria pulmonar (discordante). Comunicación interventricular medio posterior. Estenosis pulmonar infundibular (Figs 4 A y B).

DISCUSION

Esta modalidad de doble cámara de salida de ventrículo derecho es rara, ha sido descrita previamente e inclusive tratada quirúrgicamente en fechas recientes (8,10,11).

Como características anatómicas presentan la aorta anterior e izquierda, naciendo por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular. En ambos casos, las grandes arterias se originaron del ventrículo anatómicamente derecho, situado a la derecha y en relación con la aurícula anatómicamente derecha. En uno, la comunicación interventricular era subaórtica y en otro subpulmonar. En los dos existía doble infundíbulo muscular con discontinuidad entre las válvulas sigmoideas y las auriculoventriculares.

La morfogénesis de la malformación ha sido discutida por varios autores y hasta la fecha no se ha llegado a un acuerdo en cuanto a ella. La divergencia de conceptos está fundamentalmente focalizada en los cambios en el desarrollo que establecen la posición espacial de las grandes arterias. Existe sin embargo aceptación universal que el hecho de que la dextroposición del cono embrionario hace que las dos arterias se originen del ventrículo anatómicamente derecho (13,14).

En 1956 de la Cruz y Pío Da Rocha (13) publicaron una teoría embriológica para explicar la posición espacial de la aorta en la transposición de las grandes arterias. En ella sugirieron que el nacimiento recto del tabique troncoconal era la causa por la cual la aorta se originaba de un infundíbulo anterior por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular. Este hecho aunado a dextroposición extrema del cono embrionario explicaría la morfogénesis de la doble cámara de salida del ventrículo derecho con aorta anterior y a la derecha de la arteria pulmonar (Fig 9 A).

Los casos objetos de esta publicación escapan por sus características anatómicas a lo que encontramos en las

dobles cámaras de salida de ventrículo derecho con aorta anterior, en ambos la aorta se encuentra a la izquierda de la arteria pulmonar y no a la derecha como es lo habitual por lo que la teoría ontogenética (13) no está de acuerdo con su morfogénesis.

Los conocimientos actuales de la embriología descriptiva y experimental explican, en base al nacimiento del tabique troncal, la posición anterior e izquierda de la aorta, (15-18).

Se conoce actualmente que el cono es un segmento del tubo cardíaco que aparecen en la etapa de asa bulboventricular (horizonte XI de Streeter) (19). Tiene en su interior dos crestas, que lo dividen en un cono anterior derecho y otro posterior izquierdo. Ambos se continúan con el primordium de la porción trabeculada del ventrículo derecho (20,21). El cono posterior se incorpora al ventrículo anatómicamente izquierdo en el horizonte XVI de Streeter (20). Al incorporarse, su pared posterior sufre una transformación morfológica e histológica y se establece la continuidad fibrosa entre el cono posterior y la válvula mitral formándose la cámara de salida del ventrículo izquierdo (21,22).

Por lo expuesto podemos concluir que si no existe in-
comparación del cono posterior al ventrículo anatómicamente
izquierdo, existirá dextroposición extrema del mismo y que
la persistencia de su pared posterior sería la causa de dis-
continuidad fibrosa entre la sigmoidea posterior y la válvu-
la mitral.

El tronco, segmento del tubo cardíaco que dará origen
a la porción ascendente de la aorta y al tronco de la arteria
pulmonar aparece después, en la etapa de postasa, horizon-
te XIII de Streeter (19,20). Al nacer rectas las crestas --
truncales (sinistroventral y dextrodorsal a nivel cefálico y
caudal) hacen que el infundíbulo anterior quede en comunica-
ción con la porción horizontal del cayado aórtico, derecho y
anterior, mientras que el posterior estará conectado con las
ramas de la arteria pulmonar izquierda y posterior (Fig 9 A).
Lo expuesto se basa en la teoría ontogenética propuesta por
de la Cruz y cols (13) para explicar la morfogénesis de la
transposición clásica de las grandes arterias. En ellas la
aorta es anterior y derecha con relación a la arteria pulmo-
nar. En los casos, motivo de esta publicación, la aorta esta

di ametralmente opuest^r, si n embargo su posición puede igualmente ser explicada por el nacimiento recto de la cresta truncal que se desarrollaría en una situación espacial distinta a la descrita para la transposición clásica. Si la cresta truncal nace dirigida de izquierda a derecha y de atrás hacia adelante de tal modo que a nivel cefálico y caudal sea sinistrodorsal y extroventral, la porción ascendente de la aorta sería anterior e izquierda con relación a la arteria pulmonar y la aorta igualmente se comunicaría con el infundíbulo anterior (15-18) (Fig 9 B).

Se ha demostrado experimentalmente que el cono pertenece al asa bulboventricular y aparece antes del tronco por lo que podemos aceptar con bastante seguridad que las crestas truncales y conales puede tener posiciones espaciales distintas, comportandose en forma discordante (15-18).

i La presencia de comunicación interventricular y estenosis pulmonar no son los únicos factores determinantes de la fisiopatología de la cardiopatía, puesto que el origen de la aorta de un infundíbulo anterior conectado al ventrículo anatómicamente derecho, que recibe sangre insaturada es causa de cianosis. Su-

severidad dependerá de la existencia y de la importancia de la estenosis pulmonar. En ausencia de estenosis pulmonar la malformación cursa con hiperflujos que sería la causa de infecciones frecuentes de vías aéreas y de la insuficiencia cardíaca.

Es de esperarse la presencia de un segundo ruido reforzado a la izquierda del precordio, que correspondería al componente aórtico del segundo ruido. Este dato, de valor diagnóstico en sí mismo, es también frecuente en otras malformaciones con aorta a la izquierda, tales como la transposición corregida de las grandes arterias, malformación que tiene el pedículo arterial igual a la cardiopatía en discusión y en las malposiciones (23).

El soplo sistólico en ambos casos se debe a la estenosis pulmonar y a la comunicación interventricular.

El estudio radiológico es de valor, sin que necesariamente sugiera un diagnóstico preciso. El encontrar la aorta formando el borde superior izquierdo de la silueta cardíaca en presencia de cardiopatía congénita cianótica obliga a tener la malformación como posibilidad diagnóstica, otras serían: la transposición corregida, la malposición de las grandes arterias y las formas raras de transposición (5,23-25). Esperaríamos cardiomegalia --

e hiperflujo pulmonar en ausencia de estenosis pulmonar.

El patrón electrocardiográfico descrito hasta la fecha, no muestra según los autores una morfología sugestiva de la malformación (8). En los trazos analizados por nosotros en ambos obtuvimos patrón de hipertrofia biventricular. En el portador de comunicación interventricular basal anterior, el AQRS estuvo desviado a la derecha al igual que tres de los reportados por Van Praagh, (8) en el otro, con comunicación interventricular basal medio posterior el eje eléctrico se encontró a la izquierda, hallazgo también descrito previamente (8) por lo que podríamos decir que existen datos sugestivos electrocardiográficos de acuerdo a la posición del defecto septal ventricular sin que con esto queramos afirmar que el mismo es típico de la malformación.

La existencia de cortocircuito arteriovenoso detectado a nivel del ventrículo derecho y/o tronco de arteria pulmonar en presencia de cianosis, sugiere fuertemente el diagnóstico de doble cámara de salida de ventrículo derecho.

El diagnóstico se hace por medio del angiocardiograma biplano en ambos ventrículos. Es necesario identificar cada cavidad y sus infundíbulos.

La posición espacial de la aorta, considerada de utilidad en la localización espacial del ventrículo anatómicamente derecho (4,25) ha perdido valor con la aparición de la malformación en discusión y de otras cardiopatías tales como la transposición de las grandes arterias con aorta anterior y a la izquierda y malposición de las grandes arterias, también conocida como grandes arterias lado a lado discordantes (5,15,17,25).

Por ello, en 1976 de la Cruz y cols (17) establecieron las reglas para localizar la posición espacial de los ventrículos en este pequeño grupo de malformaciones a las cuales denominó de grandes arterias discordantes. En el caso de pedículo arterial tipo transposición de las grandes arterias, la situación anterior e izquierda de la aorta en el plano frontal, originándose de un infundíbulo anterior (ventrículo anatómicamente derecho) situado a la derecha sugiere que esta cavidad está colocada de este lado. La misma regla se aplicaría para el caso --

en que tuvieramos la aorta a la derecha naciendo de un infundíbulo anterior situado a la izquierda, hecho que indicaría que el ventrículo anatómicamente derecho está a la izquierda.

Podemos afirmar que existen cuatro modalidades de cardiopatías con la aorta anterior e izquierda, la primera la más frecuente, llamada clásicamente transposición corregida de las grandes arterias en situs solitus, la segunda transposición de las grandes arterias con aorta anterior e izquierda (transposición discordante de las grandes arterias) (17) la tercera - la malposición de las grandes arterias (23) y la cuarta que sería la malformación en discusión.

La doble cámara de salida de ventrículo derecho con aorta anterior e izquierda tiene además de las alteraciones observadas a nivel de la cresta troncal, un grado de dextroposición del cono embrionario. No pensamos que en su morfogénesis exista rotación hacia la izquierda del troncocono, como ha sido descrito (8). La embriología descriptiva y experimental ha demostrado que el tronco y el cono son dos estructuras

independientes , que aparecen en momentos distintos en el desarrollo del corazón y que el cono forma parte del asa bulboventricular o sea cuando el asa gira con convexidad a la derecha el infundíbulo anterior es derecho mientras que si gira con convexidad a la izquierda el infundíbulo anterior es izquierdo (17,22).

El cono posterior puede o no incorporarse al ventrículo -- anatómicamente izquierdo. Si persiste la pared posterior del cono posterior existirá estenosis pulmonar infundibular y discontinuidad entre la válvula pulmonar y las auriculoventriculares.

Se han reportado casos tratados quirúrgicamente (10,11). -- Existen dificultades técnicas por el trayecto de la arteria coronaria derecha y por la obstrucción infundibular pulmonar, que parece ser lo habitual en la malformación. Sin embargo se ha encontrado la solución técnica adecuada para obviar tales dificultades (10,12).

RESUMEN

Se escriben dos casos de doble cámara de salida de ventrículo derecho, con aorta anterior y a la izquierda de la arteria pulmonar. Ambos en situs solitus, uno con comunicación interventricular anterior y el otro medio posterior. Se analiza la importancia del componente aórtico del segundo ruido, en cuanto a su localización e intensidad; de la morfología de la silueta cardíaca y las peculiaridades del electrocardiograma como ayuda diagnóstica de la malformación.

Se hacen consideraciones sobre las distintas teorías que explican la morfogénesis de la malformación y se pone de manifiesto la necesidad de un diagnóstico correcto puesto que esta cardiopatía ha sido tratada quirúrgicamente.

PIES DE FIGURA

- Figura 1 - La flecha apunta hacia el perfil superior izquierdo del corazón, formado por la aorta ascendente.
- Figura 2 - El eje eléctrico está desviado hacia la derecha y se observan fuerzas ventriculares izquierdas manifestadas en precordiales izquierdas, sugiriendo hipertrofia biventricular. En este caso la comunicación interventricular es anterior.
- Figura 3 - En A. Observamos una cavidad ventricular con paredes trabeculadas y el origen de la aorta a partir de esta cavidad. En B vemos que la aorta (Ao) nace por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular (C). La arteria pulmonar (AP) es posterior con relación a la aorta (Ao). En C visualizamos ambas arterias naciendo del ventrículo derecho (VD) con la aorta (Ao) a la izquierda de la arteria pulmonar (AP). I - infundíbulo, T - tricúspide.
- Figura 4 - En A. Aspecto externo del estudio anatómico en el que observamos la posición anterior e izquierda de la aorta (Ao). Compare con la figura 3 C. En B vista interna del ventrículo anatómicamente derecho (VD). La aorta (Ao) se origina por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular (C). La flecha apunta hacia una comunicación interventricular anterior. El estilete indica la posición de la arteria pulmonar (AP). En C vista desde la punta del --

ventrículo derecho. El estilete de la izquierda muestra la posición de la arteria pulmonar. La flecha de la derecha apunta hacia el músculo bulbar. En D aspecto interno para mostrar la concordancia auriculoventricular. AD - aurícula derecha.

Figura 5 - Estudio radiológico en el que observamos el aumento de la circulación pulmonar y discreto grado de cardiomegalia. Existe doble contorno del perfil izquierdo uno de los cuales está formado por la aorta (flecha).

Figura 6 - A diferencia del electrocardiograma anterior, observamos en este la desviación del AQRS a la izquierda e hipertrofia biventricular. En el presente caso la comunicación interventricular es medio posterior.

Figura 7 - En A. El cateter esta en el tronco de arteria pulmonar que tiene posición medial. En B y C observamos el nacimiento izquierdo (flecha) y anterior (C) de la aorta.

Figura 8 - En A. Vista externa del corazón. La aorta (Ao) es anterior e izquierda con relación a la arteria pulmonar (AP), naciendo del ventrículo derecho (VD) situado a la derecha. En B - vista interna del ventrículo derecho (VD) para mostrar el origen de la aorta por delante de la porción horizontal de la cresta supraventricular (C).

El estilete se encuentra en la arteria pulmonar. La comunicación interventricular es medio posterior (flecha).

Figura 9 - En A observamos el esquema representativo de la morfogénesis de la transposición clásica de las grandes arterias. El ventrículo anatómicamente derecho (VAD) se sitúa a la derecha. En a está representado el tronco y el cono como dos unidades independientes. La cresta troncoconal nace recta, se dirige de atrás hacia adelante y de derecha a izquierda. Esto determina que el infundíbulo anterior sea derecho al igual que el piso sigmoideo aórtico (b) y que la porción ascendente de la aorta a la derecha (c) se comunique a nivel caudal con el infundíbulo anterior y a nivel cefálico con el cayado aórtico. El infundíbulo posterior se comunicará con el tronco de la pulmonar y sus respectivas ramas. CDDT cresta dextrodorsal del tronco. CSVT cresta sinistroyventral del tronco. CDDC - cresta dextrodorsal del cono. CSVC - cresta sinistroyventral del cono. IA - infundíbulo anterior. IP - infundíbulo posterior. A sigmoidea aórtica. P - sigmoidea pulmonar. Ao - aorta. AP - arteria pulmonar.

En B representación esquemática de la morfogénesis de los casos en discusión. A la derecha (1) la cresta troncal nace recta a diferencia de la conal que tiene un discreto giro. El nacimiento recto con la cresta dirigida de atrás hacia adelante y de izquierda hacia derecha hace que la aorta sea anterior e izquierda con relación a la arteria pulmonar. El infundíbulo anterior (b) está a la derecha y en con--

municación con la porción ascendente de la aorta. El piso sigmoíde aórtico es anterior e izquierdo ya que se origina a partir de la cresta truncal. En c observamos el estadio final con la aorta a la izquierda comunicándose con un infundíbulo anterior a la derecha y la arteria pulmonar posterior y derecha con un infundíbulo posterior e izquierdo. -- CSDT - cresta sinistrodorsal del tronco. CDVT cresta - dextroventral del tronco. Las demás abreviaturas son --- iguales a las del esquema precedente.

- 1.- Lev M, Bharati S, Meng CCL y cols: A concept of double out let right ventricle. J Thorac Cardiovasc Surg 64: 435, 1972.
- 2.- Van Praagh R: Terminology of congenital heart disease. Editorial. -- Circulation 56: 139, 1977.
- 3.- Engle M A, Steinberg I, Lukas D A y cols: Acyanotic ventricular septal defect with both great vessels from the right ventricle. Amer Heart J 66: 755, 1963.
- 4.- De la Cruz M V y Nadal-Ginard B: Rules for the diagnosis of visceral situs, truncal morphologies and ventricular inversion. Amer Heart J 84: 19, 1972.
- 5.- Van Praagh R: Conotruncal malformation. En Barratt-Boyes B G, Neutze J M, Harris E A: Heart disease in infancy. Edinburgh Churchill Livingstone, 194: 141, 1973.
- 6.- Hallermann F J, Kincaid O W, Ritter D G y cols: Angiocardiographic and anatomic findings in origin of both great arteries from the right ventricle. Amer J Roentgenol 109: 51, 1970.
- 7.- Paul M H, Van Praagh S y Van Praagh R: Transposition of the great arteries. En Watson H: Paediatric Cardiology. CV Mosby, Saint Louis, 1968.

- 8.- Van Praagh R, Perez Treviño C, Reynolds J L y cols: Double outlet right ventricle (S.D.L) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. Amer J Cardiol 35: 42, 1975.
- 9.- Dixon A St J: Juxtaposition of the atrial appendages; two cases of an unusual cardiac deformity. Brit Heart J 16: 153, 1954.
- 10.- Danielson G K, Ritter D G, Coleman H N y cols: Successful repair of double outlet right ventricle with transposition of the great arteries (aorta anterior and to the left), pulmonary stenosis, and subaortic ventricular septal defect. J Thorac Cardiovas Surg 63: 741, 1972.
- 11.- Lincoln C: Total correction of d-loop double-outlet right ventricle with bilateral conus, l-transposition, and pulmonic stenosis. J Thorac Cardiovasc Surg 64: 435, 1972.
- 12.- Blancquaert A, Defloor L, Bossaert L y cols: Double outlet right ventricular d-loop, and three fibrotic leaflets in stenotic subpulmonary conus. Brit Heart J 35: 770, 1973.
- 13.- De la Cruz MV y Da Rocha JP: An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. Amer Heart J 51: 782, 1956.

- 14.- Gessner I H y Van Mierop L H S: Experimental production of cardiac defects: the spectrum of dextroposition of the aorta. Amer J Cardiol 25: 272, 1970
- 15.- De la Cruz M V, Amoedo M, Rivera F y cols: Arterioventricular relations and their classification. Two specimens of arterioventricular-discordance and review of published reports. Brit Heart J 36: 539, 1974.
- 16.- De la Cruz MV, Muños Armas S y Castellanos L: Development of the chick heart Johns Hopkins Press. Baltimore, 1973.
- 17.- De la Cruz M V, Bernazueta J R, Arteaga M y cols: Rules for diagnosis of arterioventricular discordances an spatial identification of ventricles. Crossed great arteries and transposition of great arteries. Brit Heart J 4: 341, 1976.
- 18.- Attie F, Bassotti R, Arteaga M y cols: Estudio anatomoclinico de las discordancias arterioventriculares. Arch Inst Cardiol Mex 46: 671, -- 1976.
- 19.- Streeter G L: Development horizons in humans embryos. Description of age group XIII, embryos 4 o 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle. Contributions to Embryology 31: 27, 1945.

- 20.- De Vries P A y Saunders J B de CM: Development of the ventricles and spiral outflow tract in the human heart Contribution to Embryology 37: 87, 1962.
- 21.- Kramer T C: 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, 1942.
- 22.- De la Cruz M V, Sánchez C, Arteaga M y cols: Experimental study of the development of the truncus and the conus in the chick embryo. J Anat 123, 3: 661, 1977.
- 23.- Van Praagh R? Dumin R E, Jockin H y cols: Anatomically corrected - malposition of the great arteries (S-D-L). Circulation 51: 20, 1975.
- 24.- Attie F y Mispireta J L: Monografía. Discordancias Auriculoventriculares. Ed. Instituto Nacional de Cardiología. México, 1978.
- 25.- Van Praagh R: Dextrocardia, mesocardia and levocardia. En: Keith J, Rowe and Vlad P: Heart disease in infancy and childhood. MacMillan Co., New York, 1966.