



11237  
108  
2eje.

**Universidad Nacional  
Autónoma de México**

**Facultad de Medicina**

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO**

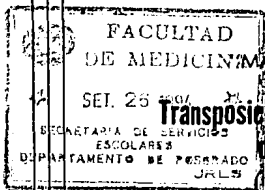
**Instituto Mexicano del Seguro Social**

**Hospital de Especialidades**

**Centro Médico Nacional**

**General de División**

**"MANUEL AVILA CAMACHO"**



**Transposición Embriologicamente Corregida  
de las Grandes Arterias  
(Análisis Angiográfico)**

**T E S I S**

**Que, para obtener el título de Especialista en :**

**PEDIATRIA MEDICA**

**P R E S E N T A :**

**Dr. Gustavo Moreno Almaraz**

**Asesor : Dr. Ernesto López Martínez**



**IMSS**  
SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

**Puebla Pue.**

**1994**

**TESIS CON  
FALLA DE GREEN**



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 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.

# TESIS CON FALLA DE ORIGEN

TRANSPOSICION EMBRIOLOGICAMENTE CORREGIDA DE LAS GRANDES ARTERIAS  
(ANALISIS ANGIOGRAFICO)

A "Dios" por darme fé y  
fuerzas para llegar a -  
este momento, "Bendito  
seas".

A mis padres por impulsarnos  
en todos los momentos difíciles  
que a diario encontramos y que  
esto es una forma de tantas de  
decirles gracias.

A todos los niños que nos nece-  
sitán, porque son la razón de -  
ser.

Al Dr. Ernesto López M.  
por su gran calidad -  
humana y médica.

A mi compañera de siempre  
"Carmen" por la gran pa -  
ciencia y apoyo en todos  
los momentos difíciles.

A Perla e Ivan dos grandes  
razones en mi corazón.

## INDICE

PROLOGO	1
ANTECEDENTES	2
PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	7
OBJETIVOS	7
RESULTADOS	8
CONCLUSIONES	11
GRAFICAS	13
BIBLIOGRAFIA	24

## PROLOGO

En 1875 Von Rokitansky describió un espécimen en el cual la aurícula derecha comunicaba con un ventrículo morfológicamente izquierdo, situado a la derecha, del que se originaba la arteria pulmonar; la aurícula izquierda, por su parte conectaba con un ventrículo morfológicamente derecho, situado a la izquierda, conectado a su vez con la aorta. Von Rokitansky denominó transposición corregida de las grandes arterias a esta malformación, ya que la inversión de los ventrículos "corrige funcionalmente la hemodinámica alterada que condicionan los vasos transpuestos, con lo que la sangre venosa sistémica y pulmonar alcanza, respectivamente, la arteria pulmonar y la aorta, si bien a través de ventrículos heterólogos.

Esta malformación ha recibido otras denominaciones: -- transposición invertida, levocardia mixta con transposición corregida, transposición corregida congénita, L-transposición y discordancia atrioventricular y ventriculoarterial. Esta última es la más precisa desde el punto de vista del análisis segmentario; el viejo término, transposición corregida, conserva, no obstante, su vigencia, ya que define perfectamente el comportamiento fisiológico de esta entidad.

Realizaremos un análisis angiográfico de la transposición corregida de las grandes arterias en el servicio de Cardiología pediátrica.



## ANTECEDENTES

Clásicamente conocida con el nombre de transposición - corregida de las grandes arterias, es la forma más frecuente de discordancia atrioventricular. Fue descrita por primera vez en 1875 por Von Rokitansky. La denominación de corregida se utilizo porque la circulación de la sangre era normal a pesar - de la existencia de transposición. (1)

La "transposición" define a un grupo de malformaciones cardíacas congénitas en que las relaciones entre las grandes - arterias (aorta y tronco de la pulmonar) y los ventrículos de - recho e izquierdo son anómalos.

Ocurren tres tipos principales de transposición: Trans - posición completa, transposición corregida y transposición par - cial (ventrículo derecho de doble salida). Para describir los diversos tipos de transposición también se emplean los térmi - nos transposición D y transposición L. (2,3)

### Embriología.

En la etapa en que se forma el asa del tubo cardíaco - primitivo, los ventrículos se acodan normalmente hacia la dere - cha (asa D o dextrorrotación). Pero la parte ventricular del tubo cardíaco primitivo también puede acodarse hacia la iz -- quierda (asa L o levorrotación), originando un tipo "corregido de transposición, donde la situación de los grandes vasos y de los ventrículos es anómala. (4,5)

### Definición y descripción.

Esta anomalía denominada también levocardia mixta, se caracteriza por transposición de grandes arterias, con inver - sión de ventrículos y válvulas auriculoventriculares. Cada --

ventrículo forma una imagen en espejo del otro según existe en el corazón normal. Además de la transposición de la aorta y de la arteria pulmonar, en la transposición corregida congénita - también existe inversión de los dos ventrículos, de manera que el ventrículo derecho anatómico, con su válvula tricúspide, - ahora funciona como ventrículo arterial y está conectado con la aorta; el ventrículo izquierdo anatómico, con su válvula mitral, funciona como ventrículo venoso y está conectado con la arteria pulmonar. El ventrículo derecho recibe sangre venosa, pero tiene la estructura acostumbrada para el ventrículo - izquierdo, incluyendo una válvula auriculoventricular bicúspide que se parece a la mitral normal, sin infundíbulo ni cresta supraventricular como los hay en el ventrículo derecho normal.

El ventrículo izquierdo recibe sangre arterial, pero - tiene la estructura del ventrículo derecho normal, incluyendo una válvula tricúspide, infundíbulo, cresta supraventricular, superficie trabeculada y un músculo papilar en su superficie - septal. (2,6,7)

A pesar de la transposición de los grandes vasos, la - función resultante es normal por cuanto los ventrículos invertidos "corrigen" la transposición, de manera que el riego de - sangre venosa de la gran circulación (no oxigenada) pasa a la arteria pulmonar, mientras que la sangre venosa pulmonar (oxi- genada) circula hacia la aorta. La sangre venosa que alcanza la aurícula derecha normal cruza la válvula bicúspide que se - parece a la mitral, alcanza el ventrículo venoso que ahora tie- ne el aspecto estructural de un ventrículo izquierdo normal, y es vaciado hacia la arteria pulmonar, que nace por detrás de la aorta en lugar de hacerlo por delante como en estado nor- mal. La sangre oxigenada que vuelve de los pulmones alcanza -

una aurícula izquierda normal, cruza una válvula "tricúspide" hacia un "ventrículo arterial" izquierdo, que tiene el aspecto estructural del ventrículo derecho normal y es vaciado hacia la aorta, que se halla anormalmente por delante de la arteria pulmonar. Dada la "corrección" funcional, esta forma de transposición es compatible con la vida y con un curso asintomático (2,8)

#### Datos clínicos.

A pesar de la inapropiada conexión atrioventricular y ventriculoarterial, la circulación de la sangre es normal. En tal circunstancia, los síntomas que presenta esta cardiopatía dependerán de los defectos asociados y de las alteraciones de la conducción. Aproximadamente el 10% de los casos reportados en la literatura no muestran defectos asociados.

Los síntomas dependerán de los defectos asociados. Los que no tienen malformaciones asociadas o bloqueo auriculoventricular son asintomáticos y desarrollan vida normal.

La palpación precordial es distinta. El ventrículo izquierdo maneja volumen mientras que el derecho presión. El ápex del ventrículo derecho se palpa a la izquierda del precordio y puede ser globoso en aquellos casos con sobrecarga volumétrica de esta cavidad.

El primer ruido cardíaco puede ser más débil de lo normal. En el segundo espacio intercostal izquierdo puede auscultarse un segundo ruido intenso y palpable que se debe al cierre de la válvula aórtica, que está a la izquierda de la válvula pulmonar. Otras veces puede ser desdoblado a la derecha del precordio y se ha sugerido como dato en favor de transposición corregida. Si existen otras malformaciones cardíacas congénitas los signos auscultatorios pueden presentarse a confusión --

porque los soplos de estenosis aórtica o pulmonar pueden estar en sitios insolitos. En presencia de comunicación interventricular se escucha un soplo sistólico en la parte baja y media del borde esternal izquierdo.

En el electrocardiograma aparece un trazado QS en V1, - pero en las otras derivaciones precordiales hay un trazado RS o Rs que persiste hasta V6. Sin embargo en las derivaciones -- III y aVf suele observarse un trazado qR asociado con desvia - ción del eje eléctrico a la derecha.

En la radiografía posteroanterior la base del corazón - es estrecha porque las sombras de la aorta y de la arteria pul - monar se superponen. A menudo el borde izquierdo de la silueta cardíaca presenta una jiba característica porque el ventrículo derecho anatómico ocupa el lado izquierdo del corazón.

Evolución y pronóstico.

Dependen de las malformaciones asociadas. Puede ocurrir síncope y hasta muerte súbita por bloqueo auriculoventricular completo. (1,6,9,10,11)

Tratamiento.

La transposición corregida puede tratarse con cirugía - según las malformaciones que la acompañen. Está indicada la - corrección quirúrgica para algunas de las anomalías asociadas, pero la mortalidad puede ser tan alta por dificultades técni - cas, a consecuencia de la disposición anatómica alterada, o - por una hipertensión pulmonar intensa; y porque la posición -- alterada del sistema de conducción favorece la producción de - bloqueos cardíacos quirúrgico. Se ha señalado la substitución con buen resultado de una válvula tricúspide izquierda (arte - rial) insuficiente. En otro caso de transposición corregida de grandes vasos se ha reparado una válvula tricúspide derecha -

(venosa) insuficiente por sutura de la hojuela hendida con ayuda de desviación cardiopulmonar, al mismo tiempo que se ha reparado un defecto asociado del tabique auricular. (12,13,14, - 15,16)

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La transposición corregida de las grandes arterias es una cardiopatía rara y que en ocasiones requiere de manejo quirúrgico. Para lo cual se requiere un conocimiento adecuado de la enfermedad y lesiones asociadas más frecuentes.

## OBJETIVOS

- Conocer la frecuencia de la transposición corregida de las grandes arterias en nuestro medio.
- Analizar las lesiones asociadas más frecuentes.
- Valorar las indicaciones de cirugía en cada caso.

## JUSTIFICACION

No es necesaria por ser un trabajo descriptivo.

## RESULTADOS

Se encontraron en un período de 5 años diez casos de in versión ventricular aislada cuyo diagnóstico de precisión se estableció en el laboratorio de cateterismo cardíaco del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional en Puebla del Instituto Mexicano del Seguro Social.

De estos diez pacientes en siete casos (70%) correspondió al sexo femenino y tres casos (30%) al sexo masculino (gráfica # 1).

La edad promedio de los pacientes fue de 7.6 años (gráfica # 2). El paciente más pequeño de un año de edad y el más grande de 17 años.

En relación al situs visceral se encontraron 9 casos de situs solitus 7 tenían ápex a la izquierda, un ápex a la derecha y un ápex central. El paciente con situs inversus totalis tuvo ápex a la derecha. En la mayoría de los pacientes (80%) se encontraron ventrículos lado a lado y en 2 casos se observó ventrículo venoso inferior y ventrículo sistémico superior.

El origen de la aorta en 9 pacientes, todos con situs solitus, se encontró en L-malposición. El paciente con situs inversus totalis tuvo aorta en D-malposición.

En relación con la arteria pulmonar en el 100% de los casos se encontró aorta anterior y pulmonar posterior.

En 8 casos en los que la arteria pulmonar se origina del ventrículo venoso, esta arteria se localizaba en posición ventral y con el piso valvular a nivel inferior del aórtico -- del cual emerge la arteria pulmonar con sus dos ramas simétricas en longitud.

En diez casos se evidenciaron lesiones congénitas de las cuales la más frecuente fue la comunicación interventricular que se observó en 7 casos. En segundo lugar se observó estenosis subvalvular pulmonar en 5 casos (50%) y estenosis valvular en dos (20%), dos casos presentaron doble vía de salida del ventrículo sistémico, uno en situs solitus y otro en situs inversus. Un caso curso con comunicación interauricular y en un caso la única lesión observada fue implante anormal de la válvula auriculoventricular izquierda (Ebstein izquierdo) con insuficiencia vascular grado III (cuadro # 1).

En un paciente se encontraron tres lesiones: comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso y doble vía de salida del ventrículo sistémico (foto # 1), en seis pacientes se presentaron dos lesiones comunicación interventricular con estenosis pulmonar, ventrículo superior e inferior (foto # 2), y en tres casos una sola lesión: insuficien



cia válvular auriculoventricular sistémica (Ebstein izquierdo) (foto # 3). No se encontraron pacientes sin lesión orgánica -- (cuadro # 2).

De los 10 pacientes sometidos a estudio angiográfico se encontro un salto oximétrico en los diez. De los diez pacientes siete presentaron salto oximétrico en el ventrículo derecho, un caso en el tronco de la arteria pulmonar y un caso en la aurícula derecha.

Se encontro como promedio un salto oximétrico de 2 volúmenes (0.7 a 4 volúmenes).

La presión del ventrículo izquierdo y la aorta fueron normales con sistólica del ventrículo izquierdo promedio de -- 103 mmHg (grafica # 3) y presión sistólica de aorta promedio de 103 mmHg (grafica # 4).

Se encontro en 8 casos elevación importante de la presión sistólica del ventrículo derecho, siendo en promedio de -- 92 mmHg, normal de 25 mmHg (grafica # 5).

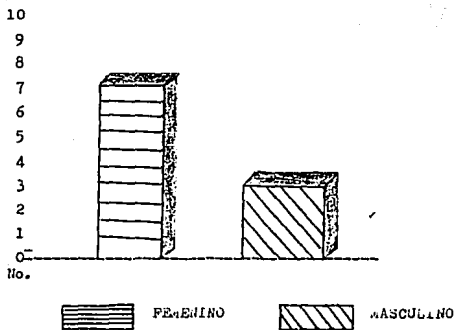
Solo se pudo medir la presión en arteria pulmonar en 2 casos (ya que dado el origen central y posterior del vaso se -- dificulta su abordaje en el cateterismo) foto # 4. En los dos casos se demostro estenosis válvular pulmonar con gradiente de 112 y 70 mmHg.

## CONCLUSIONES

- 1.- La transposición embriológicamente corregida de las grandes arterias es una cardiopatía rara con una frecuencia en nuestro servicio de 0.4%.
- 2.- Todos los casos cursan con lesiones orgánicas de las cuales la más frecuente es la comunicación interventricular.
- 3.- En el 70% de los casos se observaron 2 lesiones, la asociación más frecuente es la comunicación interventricular con estenosis pulmonar.
- 4.- El signo angiográfico patognómico de la enfermedad es el origen anormal de la aorta en L-malposición.
- 5.- La mayoría de los casos tienen arteria pulmonar posterior con obstrucción subválvular y válvular, ambas ramas simétricas dando un signo angiográfico de péz martillo.
- 6.- Se encontró un caso en situs inversus totalis.
- 7.- Hubo 2 casos con doble vía de salida de ventrículo sistémico, ambos en pacientes con ventrículo superior e inferior.
- 8.- La mayoría de los pacientes con transposición corregida embriológicamente de los grandes vasos requieren de manejo quirúrgico y dada la frecuencia de lesiones orgánicas asociadas son detectados en edad pediátrica. La indicación de manejo quirúrgico está dada en relación al tipo de lesión.

9.- Por todo lo anterior consideramos de importancia el conoci  
miento de esta enfermedad ya que a pesar de su rareza com-  
promete la sobrevivencia de los niños.

GRAFICA QUE MUESTRA EL NUMERO DE  
CASOS DISTRIBUIDOS POR SEXO



GRAFICA # 1

LESIONES ASOCIADAS	Nº. DE CASOS	PORCENTAJE
COMUNICACION INTERVALVULAR	7	70%
ESTENOSIS PULMONAR SUBVALVULAR	5	50%
VALVULAR	2	20%
PERSISTENCIA DEL CONDUCTO ARTERIAL	1	10%
INSUFICIENCIA VALVULAR AORTICULOVENTRICULAR SISTÉMICA (EBSIEN)	1	10%
DOBLE SALIDA DEL VENTRÍCULO DERECHO	2	20%
COMUNICACION INTERAURICULAR	1	10%
TOTAL	10	

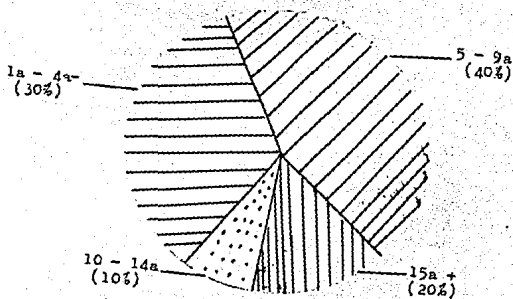
CUADRO # 1 LESIONES ASOCIADAS EN LA TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE LOS GRANDES VASOS

PACIENTE	LESIONES
CASO # 1	Comunicación interventricular
CASO # 2	Estenosis pulmonar
CASO # 3	Comunicación interauricular + Estenosis pulmonar
CASO # 4	Comunicación interventricular + Estenosis pulmonar
CASO # 5	Comunicación interventricular + Persistencia del - Conducto arterioso +
CASO # 6	Comunicación interventricular Doble vía de salida del ventrículo sistémico
CASO # 7	Insuficiencia valvular auriculoventricular sistémica (Ebstein izquierdo)
CASO # 8	Comunicación interventricular Doble vía de salida del ventrículo sistémico
CASO # 9	Comunicación interventricular Estenosis pulmonar
CASO # 10	Comunicación interventricular Estenosis pulmonar

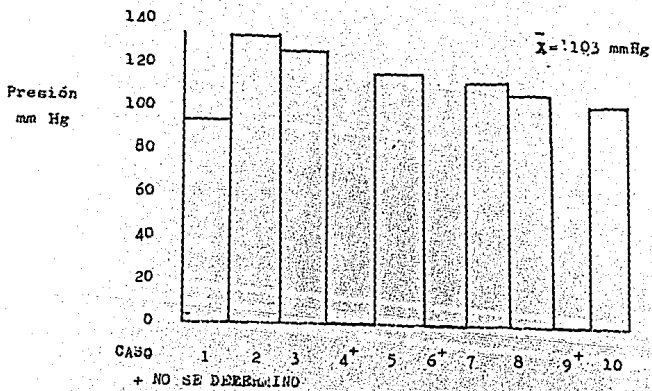
CUADRO # 2

LESIONES ASOCIADAS POR PACIENTE EN LA TRANSPOSICIÓN  
CORREGIDA DE LOS GRANDES VASOS

GRAFICA QUE MUESTRA EL PORCENTAJE DE  
PACIENTES CON TRANSPOSICION CONNEXIDA  
POR GRUPO DE EDAD

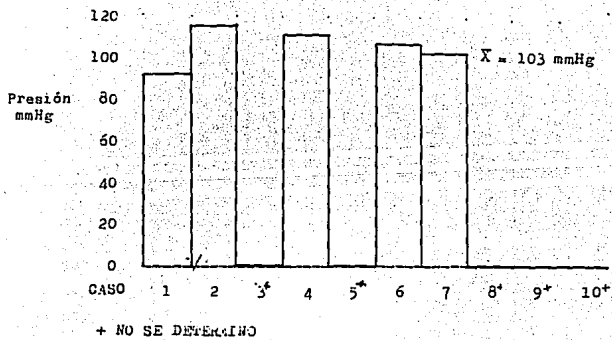


GRAFICA # 2



GRAFICA # 3 PRESION SISTOLICA DE VENTRICULO IZQUIERDO





GRAFICA # 4 PRESION SISTOLICA DE AORTA

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA



GRAFICA # 5 PRESION SISTOLICA DE VENTRICULO DERECHO



Foto # 1. Angiografía donde ambos vasos nacen del ventrículo izquierdo (doble vía de salida).

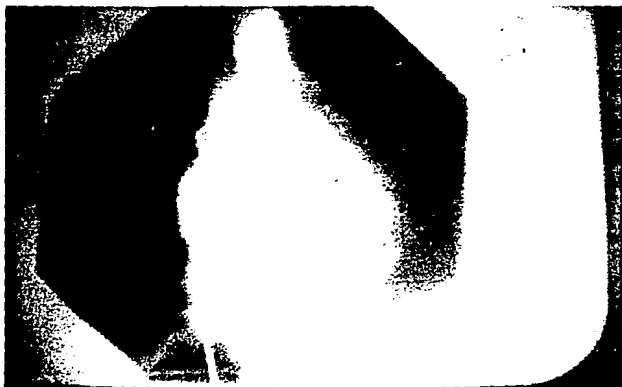


Foto 2 Anillo en ventrículo inferior morfológicamente izquierdo y llenado del ventrículo superior - morfológicamente derecho (ventrículo superior ventrículo inferior).



Foto # 3 Aorta en L-malposición (Ebstein izquierdo)

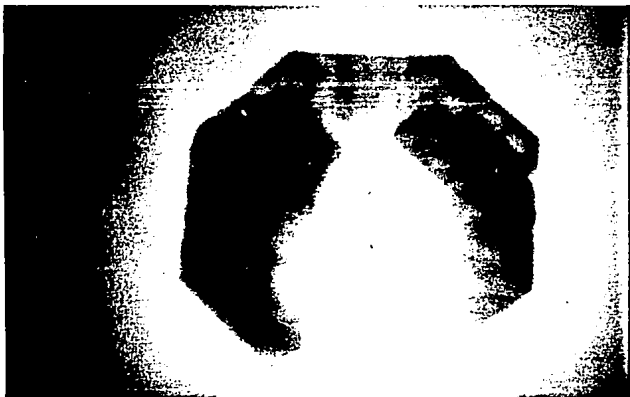


Foto : A 1.-malposición de corte.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- Fause Attie. Cardiopatias congénitas. 5ta. Washington. 1985. 564-67
- 2.- Golóberg E. Cardiología clínica. 3ra. Chicago. Salvat. 1985. 532-36
- 3.- Ulla Lundstrom, Catherine Bull, Richard K. H. Wyse, et.al. The natural and unnatural history of congenitally corrected transposicion. The Am J Cardiol. 1990; (15); 1222-29.
- 4.- Espino Vela J. Introduccion a la cardiología. 9na. México. Méndez Oteo. 1979. 364-70.
- 5.- Lee Jr, Kir Yr, Yun Ys, et.al. Anatomically corrected mal - position of the great arteries. Ann Thorac Surg. 1991; 52 - (4); 858-60.
- 6.- Friedberg Ch. Enfermedades del corazón, 4ta. Salvat. 1969 1135-37.
- 7.- Loya Ys, Desai Ag, Sharma S. Anatomically corrected malposi - tion: a rare case with bilateral absence of a complete sub - arterial muscular infundibulum. Int J. Cardiol. 1991; 30 - (1); 131-34.
- 8.- Attie F, Miranda I, Zabal C. et.al. Corrected transposition of the great arteries. Arch Ins Cardiol Méx. 1992. 62; (4); 345-50.
- 9.-Allada V, Jarmakani Jm, Day Rw, et.al. Selective anterograde coronary arteriography in neonates with d-transposition of the great arteries; accuracy and safety. J. Am Coll Cardiol 1993. 21; (2); 458-64.
- 10.- Di-Donato Rm, Wernonousky G, Jonas Fa, et.al. Corrected -- Transposition in situs inversus. Biventricular repair of - associated cardiac anomalies. Circulation. 1991;(84);193-9.

- 11.- Comas J, Sousa Uva M, Planche C. Anatomic correction of -- transposition of the great arteries in neonates. J. Am Col Cardiol. 1993; 22(1); 193-200.
- 12.- Gayan Lewina R, Cuevas Ibariez A, Almeida Guevara A, et.al 12 cases of transposition corrected in adulthood. Rev Esp - Cardiol. 1993; 46(6); 381-84.
- 13.- Swan JW, Weintraub RG, Radley Smith R, et.al. Long-term -- growth following neonatal anatomic repair of transposition of the great arteries. Clin Cardiol. 1993. 16(5); 393-96.
- 14.- C. Mendoza J, A. Wilkerson Sh, H. Reese An. Follow-up of - patients who underwent arterial switch repair for transpo- sition of the great arteries. Am J. Dis Child. 1991; 145; 40-43.
- 15.- Nadareishvili A, Khurtsilaba SG, Karsenidze Ai. Characte - ristics of diagnosis and therapeutic tactics in congenital fixed transposition of great vessels. Vestn-Khir. 1991; - 146; 8-10.
- 16.- Herlo H, de Tommasi Gm; Brunelli P, et.al. Long-term resul - ts after atrial correction of complete transposition of - the great arteries. Ann Thorac Surg. 1991. 51(2); 227-31.
- 17.- Archivo Angiografico del servicio de Hemodinamia del Cen - tro Medico Nacional "Manuel Avila Camacho".