

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA Y CIRUGIA CARDIOVASCULAR. CIUDAD HABANA

Doble emergencia del ventrículo anatómico izquierdo. Informe de dos casos

Por los Dres.:

MIREYA AMOEDO MON*, ROBERTO LLERENA ROJAS**,
MARGARITA DORANTES SANCHEZ*** y ROLANDO PEREIRA COSTA****

Amoedo Mon, M. y otros. *Doble emergencia del ventrículo anatómico izquierdo. Informe de dos casos*. Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

La doble emergencia del ventrículo anatómico izquierdo es una entidad morfológica poco frecuente; en los últimos años va apareciendo en la literatura médica un mayor número de casos beneficiados por el tratamiento quirúrgico, por lo cual es necesario conocer con fines de su posible reparación, las distintas variaciones anatómicas que puedan irse presentando. Se hace una breve revisión clínica de dos casos y un estudio morfológico detallado de los especímenes. Las características anatómicas de uno de ellos son excepcionales y sólo se describe un caso en la literatura médica que es similar en lo esencial a este nuestro.

La doble emergencia del ventrículo anatómico izquierdo (DEVI) se caracteriza por tener las dos grandes arterias emergiendo completamente o en su mayor parte de este ventrículo,¹⁻³ ya se encuentre localizado en el lado izquierdo o en el lado derecho del corazón. La DEVI es extremadamente rara, *Otero y colaboradores*⁴ encontraron una incidencia de 0,23% dentro de las cardiopatías congénitas; en este estudio fue de 0,8% entre los especímenes de cardiopatías congénitas que posee el laboratorio de morfología del ICCCV.

En este trabajo se informa de dos pacientes con una DEVI, las características morfológicas en uno de ellos son excepcionales, así *Brandt*⁵ señalaba que no se había descrito DEVI en un asa L, y en la revisión de *Van Praagh*² se describe un caso, referido por *Paul*, similar en lo esencial a este nuestro (SLL).

* Médico especialista de II grado en cardiología. Jefe de la sección de morfología y embriología experimental. ICCCV.

** Profesor titular en radiología. Especialista de I grado. Jefe del departamento de rayos X. ICCCV.

*** Médico especialista. Jefe del departamento de electrocardiografía. ICCCV.

**** Doctor en Ciencias. Profesor Titular en Radiología.

Informe de los casos

Caso 1. Paciente del sexo masculino producto de un embarazo y parto normales. A los cuatro días de nacido presenta polipnea y signos de insuficiencia cardíaca, es trasladado de la Maternidad al ICCCV. Recibe tratamiento con tonicardíacos, diuréticos, cloruro de potasio y se hace el diagnóstico de cardiopatía congénita.

Pesó al nacer 3 550 g. Tiene antecedente de un hermano fallecido a los 17 días de nacido por una cardiopatía congénita.

Los hallazgos de interés al examen físico son los siguientes: es eutrófico y no presenta cianosis clínica. La frecuencia respiratoria es de 100 en un minuto, el examen pulmonar es negativo. El ápex cardíaco se encuentra en el 5to. espacio intercostal izquierdo al nivel de la línea media clavicular. Se ausculta el segundo ruido aumentado en el foco pulmonar, un tercer ruido en el ápex y un soplo sistólico grado II-III-VI con su epicentro en el borde esternal izquierdo bajo, un retumbo diastólico en el ápex. Los pulsos femorales son débiles a la palpación, la tensión arterial por el método de "flush" es en los miembros superiores de 120 mmHg y en los miembros inferiores de 40 mmHg.

El hígado rebasa 4 cm el reborde costal derecho al nivel de la línea media clavicular. La impresión diagnóstica es de una comunicación interventricular (CIV) asociada con una coartación aórtica.

Se hacen análisis de rutina, radiología, electrocardiografía y angiocardografía venosa, demostrándose una CIV.

Permanece ingresado durante cuatro meses, dándole el alta hospitalaria bajo tratamiento médico. Once días después ingresa de nuevo, tiene fiebre y manifestaciones de insuficiencia cardíaca. En la radiografía del tórax no se comprueban lesiones inflamatorias. Controlado el proceso febril con antibióticos, sin poder precisar su causa, se hace una arteriografía retrógrada y se lleva al salón de operaciones para realizar coarctectomía aórtica, lo cual no pudo efectuarse por dificultades técnicas. El paciente fallece, siete días después, en un cuadro de insuficiencia cardiorrespiratoria.

En el telecardiograma (PA) (figura 1) a los 4 meses de edad, se observa una cardiomegalia de grado moderado a severo y el flujo pulmonar está aumentado. En la figura 2 pueden verse los hallazgos electrocardiográficos.

El estudio morfológico (hallazgos limitados al sistema cardiovascular) tiene un *situs solitus* visceros atrial y concordancia auriculoventricular (AV). Una vena cava superior izquierda persistente drenando en el seno coronario; dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas. Una coartación aórtica distal a la emergencia de la arteria subclavia izquierda y el *ductus* arterioso está obliterado. Presenta una comunicación inter-

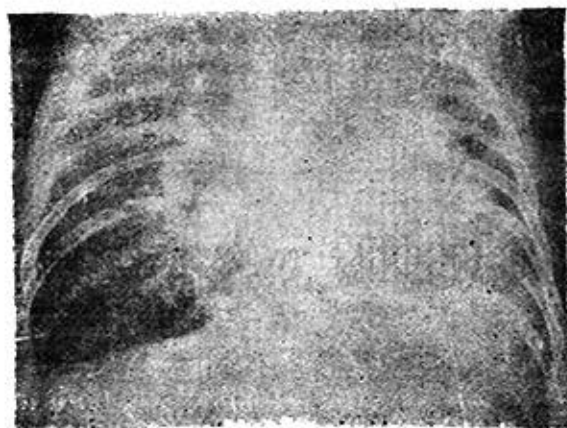


Figura 1.

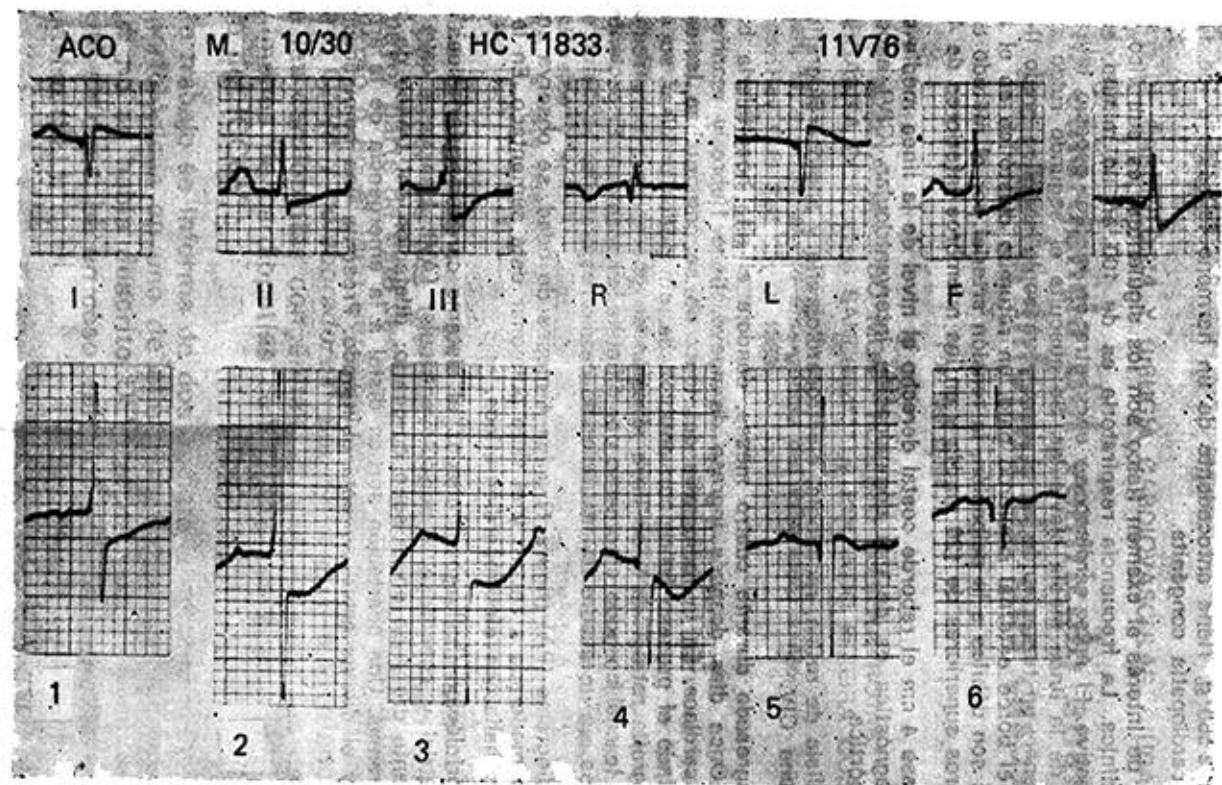


Figura 2.
 Trastornos de la conducción interauricular e intraauricular, intervalo PR prolongado, crecimiento ventricular izquierdo y alteraciones del segmento RST (infradesnivel), probablemente por acción digitálica.

auricular (CIA) al nivel de la fosa oval y una CIV localizada en el tabique anterior liso cuando se mira por el ventrículo izquierdo (VI) (figura 3), por el ventrículo derecho (VD) (figura 4), ocupa el tabique infundibular encima de la banda muscular septal. La arteria pulmonar tiene una posición anterior e izquierda con relación a la aorta y cabalga el tabique interventricular, comunicando con los dos ventrículos, aunque predomina sobre el VI (la valva posterior, dos terceras partes de la valva anterior izquierda y una cuarta parte de la valva anterior derecha están hacia el VI). La aorta emerge del VI, existiendo una estenosis subaórtica y de su orificio valvular, éste formado por dos valvas; hay una continuidad fibrosa mitroaórtica. Un reborde muscular anterior a la región subaórtica, separa la emergencia de este vaso del de la CIV. Existe una dilatación aórtica supra- valvular e hipertrofia de las paredes del VD y del VI.

Caso 2. Paciente del sexo femenino producto de un embarazo y de un parto normales, peso al nacer de 3000 g. Cianótica desde su nacimiento, ingresa a los 19 días de edad en el ICCCV y permanece hasta su fallecimiento 13 días más tarde.

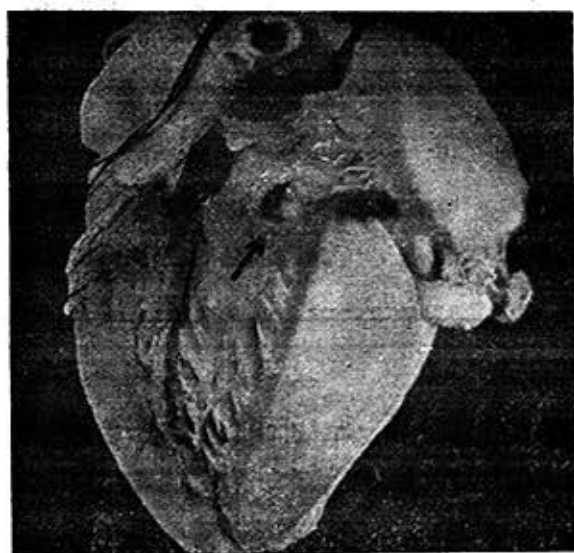


Figura 3.
Vista del ventrículo izquierdo: la flecha mayor señala la CIV y la menor la estenosis subaórtica.



Figura 4.
La flecha indica la CIV, vista por el ventrículo derecho, ocupa la región del tabique interinfundibular.

Los hechos positivos al examen físico: su aspecto general es grave, está irritable, la cianosis es generalizada y de grado severo. La frecuencia respiratoria es de 60 por minuto y la cardíaca 140 al minuto. El ápex se encuentra en el 4to. espacio intercostal izquierdo en la línea medioclavicular, se palpa un latido muscular en el borde esternal izquierdo bajo. La tensión arterial por el método de *flush* en los miembros superiores e inferiores tiene cifras similares.

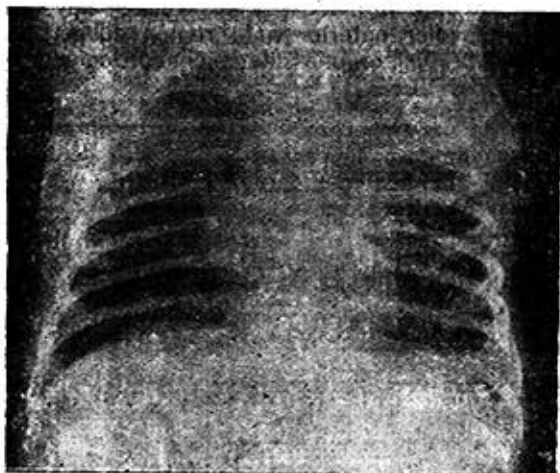


Figura 5.

El índice cardiorácico es normal, se observa un abombamiento del contorno izquierdo de la silueta cardíaca en su porción media y superior. El flujo pulmonar está disminuido.

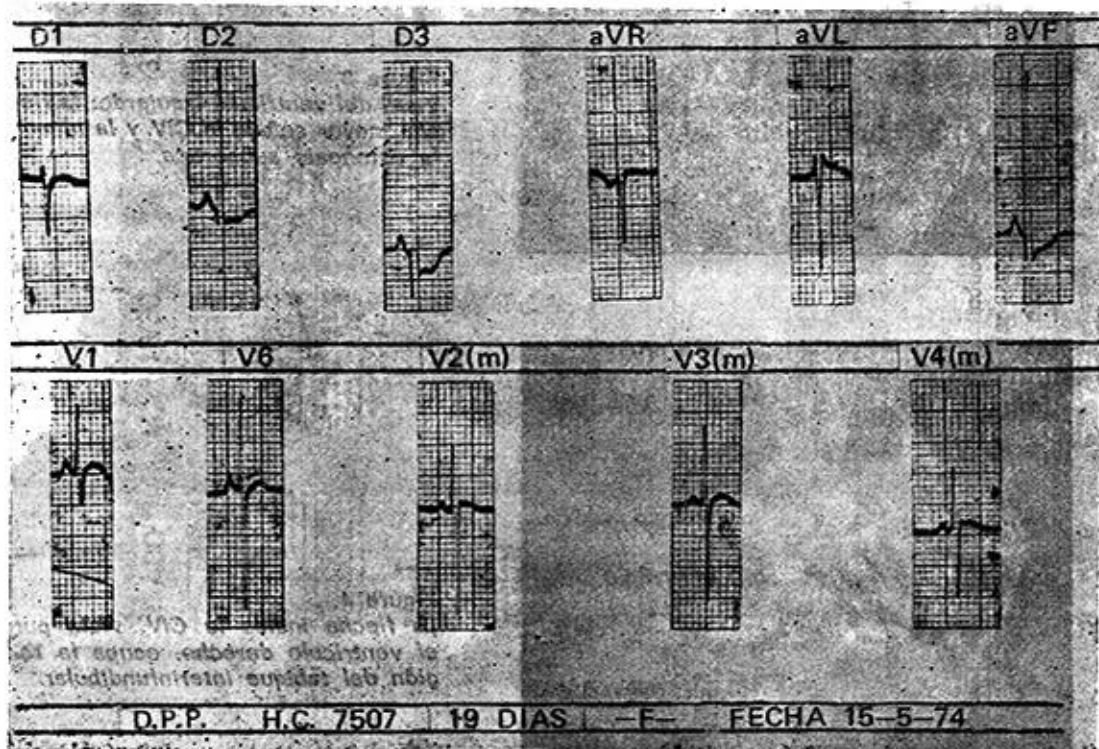


Figura 6.



Figura 7.
En esta proyección frontal se observa la malposición de la aorta, un ductus arterioso permeable y las ramas pulmonares tienen su calibre disminuido.

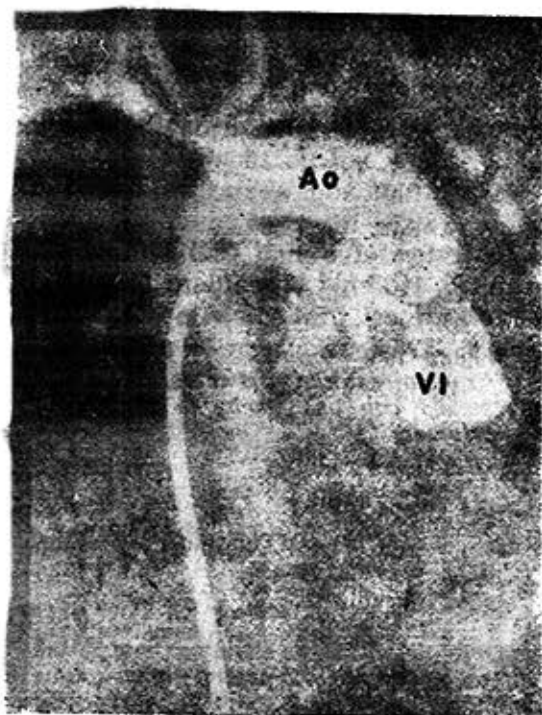


Figura 8.
En la proyección lateral se observa la morfología del V I.

La oximetría capilar oscila entre 39 y 58%. El telecardiograma (PA) puede verse en la figura 5. En el electrocardiograma (figura 6), los hallazgos son: el VD situado a la izquierda, el VI situado a la derecha. Crecimiento del ventrículo situado a la derecha. Se emplean los valores según las tablas para los ventrículos normalmente situados⁶.

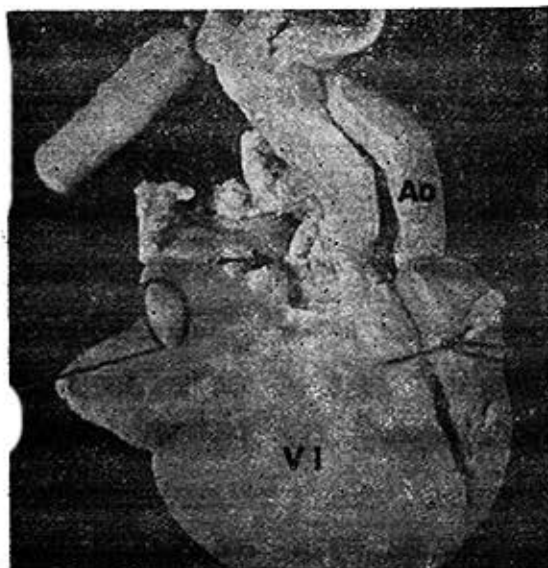
Se realiza angiografía selectiva en una cámara ventricular que tiene morfología del VI (figura 7 y 8).

El estudio morfológico, limitado al sistema cardiovascular, tiene los hallazgos siguientes: un *situs solitus* visceroastral, una discordancia AV, la aurícula anatómica derecha se conecta con el VI anatómico que está situado a la derecha; la aurícula anatómica izquierda es ciega hacia el ventrículo correspondiente a ese lado, por tener una atresia tricuspídea. Hipoplasia extrema de la cavidad del VD. Al nivel de la fosa oval tiene una CIA y en el tabique interventricular una CIV de 5 mm de diámetro; está situada cerca de la aorta (figura 9), ésta tiene una posición anterior e izquierda (L mal-



Figura 9.
Muestra al ventrículo izquierdo, la flecha apunta la CIV pequeña, en la región subaórtica.

Figura 10.
Aspecto exterior del corazón, se señala con una flecha la atresia pulmonar.



posición). La arteria pulmonar atrésica (figura 10), situada posterior y a la derecha de la aorta. El *ductus* arterioso es permeable.

COMENTARIOS

La DEVI, como se dijo en la introducción, es una entidad morfológica poco frecuente, en los últimos años, a partir del caso operado por Sakakibara^{7,8} va apareciendo en la literatura un mayor número de ellos beneficiados por un tratamiento quirúrgico,^{7,8} por lo cual se hace necesario conocer con fines de su posible reparación las distintas variaciones anatómicas que puedan irse presentando.

Es importante nombrar a los ventrículos según sus aspectos morfológicos y no por sus localizaciones, pues esto lleva a errores interpretativos^{9,10}

La DEVI¹¹⁻¹⁵ constituye, al igual que la doble emergencia del ventrículo derecho,^{16,17} una entidad morfológica precisa con numerosas variaciones morfológicas.

El caso informado en este trabajo con una DEVI concordancia AV en un *situs solitus* vísceroatrial, es similar a otros que aparecen en la literatura^{2,18} y a los originales descritos por Becu y colaboradores en 1955.¹⁹ Se diferencia de estos en que el aspecto superior de la CIV, tanto por el VD como por el VI, está formado por el tejido vascular pulmonar.

La emergencia de la arteria pulmonar, como se señaló en los resultados predomina sobre el VI. El reborde muscular que se encuentra en el tracto de salida del VI es posible que sea resto del tabique conal desplazado a la izquierda.

El otro caso informado de DEVI con una discordancia AV en un *situs solitus* vísceroatrial, atresia pulmonar y L malposición de los vasos, sólo hemos encontrado en la literatura un caso, informado por Van Praagh² (caso 32), similar en lo esencial al nuestro, es decir, tenía un *situs solitus* vísceroatrial, asa discordante L, que provocaba una inversión ventricular y los vasos estaban en L malposición, la aorta malpuesta hacia la izquierda de la arteria pulmonar, esta malpuesta y atrésica era posterior, la CIV en la región subaórtica de gran tamaño. En el muestreo la CIV tenía la misma localización, pero su diámetro era de sólo 5 mm; además, tiene como lesión asociada una atresia tricúspidea.

SUMMARY

Amoedo Mon, M. et al. *Double outlet left anatomical ventricle. Report of two cases.* Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

Double outlet left anatomical ventricle is an unfrequent morphologic entity; in the last years a greater number of cases benefited by surgical treatment are turning up in the medical literature, so there is a need for knowing the different anatomical variations that may become present with the purpose of repairing them. A briefly clinical review

of two cases and a detailed morphologic study of the specimens is carried out. Anatomic characteristics of one of them are exceptional and only one case similar, in essence, to ours is described in the medical literature.

RÉSUMÉ

Amoedo Mon, M. et al. *Ventricule anatomique gauche à double issue. A propos de deux cas.* Rev Cub Ped 55: 3, 1983.

Le ventricule anatomique gauche à double issue est une entité morphologique peu fréquente; au cours des dernières années il est apparu dans la littérature médicale un nombre de plus en plus élevé de cas bénéficiés par le traitement chirurgical; aussi est-il nécessaire de connaître les différentes variations anatomiques qui peuvent se présenter, en vue de leur possible réparation. Les auteurs font une brève revue clinique de deux cas et une étude morphologique détaillée des échantillons. Les caractéristiques anatomiques d'un cas sont exceptionnelles, et il n'y a qu'un cas similaire, en ce qui concerne les caractéristiques essentielles, décrit dans la littérature médicale.

BIBLIOGRAFIA

1. *Pacifico, A. D.; J. W. Kirklin, L. M. Bargerón.* Advances in Cardiovascular Surgery. ed Kirklin, J. W. Grune and Stratton, New York, 1973. Pp 57-76.
2. *Van Praagh, R.; P. M. Weinberg:* Double outlet left ventricle. In: Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 2nd ed, Ed. by Moss Aj; F. H. Adams; G. C. Emmanouilides. Baltimore, Williams and Wilkins, 1977. Pp. 367-380.
3. *Bharati, S.; Moley; R. Stewart; H. A. Allister; J. W. Kirklin:* The Morphologic Spectrum of Double Outlet Left Ventricle and its Surgical Significance. Circulation 58: 558, 1978.
4. *Otero, E.; M. Quero Jiménez; A. R. Castaneda; et al:* Double outlet from chambers of left ventricular morphology. Br Heart J 42: 15, 1979.
5. *Brandt, P. W.; A. L. Calder; B. G. Barrat-Boyes; J. M. Neutzo:* Double outlet left ventricle. Am J Cardiol 38: 897, 1976.
6. *Dorantes, M.; M. Amoedo; A. Hernández Cañero:* Atlas electrocardiográfico de algunas cardiopatías congénitas. Diagnósticos morfológicos (en prensa). Editorial Científico-Técnico, Ministerio de Cultura. C. Habana.
7. *Kerr, A. R.; A. Barcia; L. M. Bargerón, J. W. Kirklin:* Double outlet left ventricle with ventricular septal defect and pulmonary stenosis: report of surgical repair. Am Heart J 81: 688, 1971.
8. *Pacifico, A. D.; J. M. Kirklin; L. N. Bargerón; B. Soto:* Surgical treatment of double outlet left ventricle. Circulation (Suppl III), 47, 48: 19-23, 1973.
9. *Fragoyannis, S.; A. Kardalinos:* Transposition of the great vessels, both arising from the left ventricle. Am J Cardiol 10: 601, 1962.
10. *Ruttenberg, H. D.; R. C. Anderson; L. P. Elliot; J. E. Edwards:* Origin of both great vessels from the arterial ventricle: a complex with ventricular inversion. Br Heart J. 26: 631, 1964.
11. *Neufeld, H. N.; P. A. Ougiey; H. J. C. Swan. et al.:* Biventricular origin of the pulmonary Trunk with subaortic stenosis above the ventricular septal defect. Am Heart J 61: 189, 1961.
12. *Anderson, R.; R. Galbraith; R. Gibson; G. Miller:* Double outlet left ventricle. Br Heart J. 36: 554, 1974.

13. *Van Praagh R.; A. L. Calder; C. Delisle; T. Izukawa:* Transposition of the great arteries with overriding aorta and pulmonary stenosis: New entity and its surgical management. *Circulation (Suppl II): 45, 46, 96, 1972.*
14. *Pacifico, A. D.; L. M. Bergeron; J. W. Kirklin; A. Barcia:* Surgical treatment of double outlet left ventricle. *Circulation (Suppl II), 45, 46, 35, 1972.*
15. *Paul, M. H.; A. J. Muster; S. N. Sinha; R. B. Cole; R. Van Praagh:* Double outlet left ventricle with an intact ventricular septum. *Circulation 41: 129, 1970.*
16. *Amoedo, M.; M. Dorantes:* El electrocardiograma en la doble emergencia del ventrículo derecho (Estudio de 14 pacientes, 10 con comprobación anatómica). *Eol Cardiol Cir Cardiovasc, 2: 37, 1975.*
17. *Amoedo, M.; R. Coro:* Consideraciones morfológicas en la doble emergencia del ventrículo derecho (en preparación), 1982.
18. *Lauer, R. M.; J. W. Dushane; J. E. Edwards:* Obstruction of left ventricle outlet in association with ventricular septal defect. *Circulation 22: 110, 1960.*
19. *Becu, L. M.; W. N. Fauxe; J. W. Dushane; J. E. Edwards:* A complex of congenital cardiac anomalies: ventricular septal defect, biventricular origin of the pulmonary trunk, and subaortic stenosis. *Am Heart J. 50: 901, 1955.*

Recibido: 11 de mayo de 1982.

Aprobado: 22 de octubre de 1982.

Dra. *Mireya Amoedo Mon*
 Instituto de Cardiología
 y Cirugía Cardiovascular
 17 y A. Vedado
 Ciudad de La Habana.