

INSTITUTO DE CARDIOLOGIA Y CIRUGIA CARDIOVASCULAR

Consideraciones morfológicas en la doble emergencia del ventrículo anatómico derecho

Por:

Dra. MIREYA AMOEDO* y Lic. ROSA MARIA CORO**

Amoedo, M.; R. M. Coro. *Consideraciones morfológicas en la doble emergencia del ventrículo anatómico derecho*. Rev Cub Ped 55: 6, 1983.

Se hace un estudio morfológico en 14 corazones con doble emergencia del ventrículo derecho (DEVD). Se exige para este diagnóstico que ambos vasos salgan del ventrículo anatómico derecho y no tengan continuidad fibrosa mitroaórtica o mitropulmonar. Se señala que todos tienen una comunicación interventricular (CIV), describiéndose los resultados según su localización en el tabique. Se informa que en la DEVD con una CIV anterior y en los casos que tienen dos CIV, el aspecto morfológico de las bandas musculares en la región subaórtica recuerda el cono derecho normal. Se indica que mientras en la DEVD con una CIV posterior, la región subpulmonar es la que tiene esas características; en este grupo, a diferencia de los anteriores, se presenta la inversión conal normal. Se expresa que la interrelación arterial es variable. Se concluye que la patogenia en las DEVD se encuentra, tanto en la región conal, como en el tronco.

INTRODUCCION

Las anomalías troncoconales agrupan a una serie amplia de malformaciones que tienen transiciones entre ellas, para algunas no existen definiciones que sean aceptadas por los distintos autores. Así sucede en las dobles emergencias del ventrículo anatómico derecho (DEVD), donde algunos emplean un concepto estricto de la entidad¹⁻⁴ y otros adoptan un criterio amplio de la misma.^{5,6}

En este estudio se incluyen los corazones en que ambos vasos emergen del ventrículo anatómico derecho y no tienen continuidad fibrosa mitroaórtica o mitropulmonar. Se excluyeron los casos que acompañaron a

* Especialista de II grado en cardiología. Jefa del laboratorio de morfología y embriología experimental (ICCCV).

** Licenciada en Biología. Laboratorio de morfología y embriología experimental (ICCCV).

un ventrículo común, a un tronco tipo I, o a un síndrome de asplenia o poliesplenia.

Los estudios morfológicos conducen a un mejor conocimiento de la anatomía anormal básica y contribuyen al progreso en la cirugía correctiva. Como la anatomía es la expresión del desarrollo embrionario normal o anormal, permite la posibilidad de hacer interpretaciones patogénicas.

MATERIAL Y METODO

El material estudiado se obtuvo de la colección de especímenes del laboratorio de morfología y embriología experimental del ICCCV. Catorce corazones reunían los criterios aceptados en este estudio para el diagnóstico de DEVD. Trece tenían un *situs solitus* visceroatrial con 11 corazones en levocardia y 2 en dextroversión, y 1 un *situs inversus* con una dextrocardia. Los catorce tenían concordancia auriculoventricular.

Las edades de los pacientes de quienes procedían los corazones estuvieron comprendidas entre los 10 días y los 17 meses, exceptuando dos casos con 7 y 12 años.

Se estudiaron el aspecto exterior y toda la estructura interna del corazón y sus vasos, particular énfasis se prestó a las regiones conal, de los grandes vasos y del tabique ventricular. Se examinaron las anomalías asociadas.

RESULTADOS

Del análisis de los resultados, agrupamos los 14 corazones con una DEVD según el defecto del tabique ventricular (CIV) tuviera una localización anterior o posterior en el mismo, y 2 casos, por tener características especiales, los consideramos aparte.

De los 6 casos con DEVD y una CIV anterior, en ninguno tuvo ésta un carácter restrictivo, 5 tenían un *situs solitus* con el corazón normalmente situado y el otro un *situs inversus* con una dextrocardia. En 5, el defecto fue subpulmonar,⁷⁻⁹ en 3 de ellos llegaba hasta las sigmoideas del propio vaso, en 2 una banda muscular se interponía entre ellos, y en el otro, la CIV era sub-aórtica separado de las sigmoideas por tejido muscular, la aorta ocupaba una posición anterior e izquierda en relación con la arteria pulmonar (1 malposición).¹⁰⁻¹⁴

En los 6, el aspecto de las bandas musculares en la región subaórtica recuerda al cono derecho normal (figura 1).

La relación de los vasos entre sí fue en 3 casos lado a lado, en 2 la arteria pulmonar tenía una localización anterior e izquierda y en el otro ya referido anteriormente, la situación aórtica era anterior e izquierda.

Las anomalías asociadas más frecuentes,^{1,15} independientemente de la CIV que estuvo presente en todos los casos, fueron la estenosis aórtica en 5 casos y la coartación aórtica en 4; el resto de las anomalías asociadas puede verse en el cuadro.



Figura 1

DEVD con una CIV anterior. La flecha señala el septum conal (SC) en la región subaórtica. Ao = aorta. P = arteria pulmonar.

CUADRO

CIV anterior a la CSV		CIV posterior a la CSV	
Anomalías asociadas	No. de casos	Anomalías asociadas	No. de casos
Estenosis aórtica	5	Estenosis aórtica	1
Estenosis pulmonar	2	Estenosis pulmonar	4
Coartación aórtica	4	Atresia pulmonar	1
FOP	3	Atresia mitral	1
CIA	2	Estenosis tricuspídea	1
Yuxtaposición izquierda de la orejuela	1	FOP	1
Estenosis tricuspídea	1	CIA	4
		Arco aórtico derecho	1

FOP: foramen oval permeable.
CIA: comunicación interauricular.

Los 6 casos con DEVD y una CIV posterior tenían *situs solitus* y en 2, el corazón estaba en dextroversión. En los 6, el defecto era subaórtico, en 3 llegaba hasta las sigmoideas y en el resto, un tejido muscular se interponía entre ellos; uno tenía atresia mitral y la CIV era de pequeño tamaño. En los 6 casos el aspecto morfológico de las bandas musculares en la región subpulmonar recuerda la región conal derecha normal. (figura 2).

La relación de los vasos entre si fue de la manera siguiente, en 5 casos la localización de la arteria pulmonar era anterior e izquierda y en el otro, la aorta ocupaba una situación anterior y derecha (d malposición).

Las anomalías asociadas más frecuentes en este grupo fueron la estenosis o atresia de la arteria pulmonar en 5 casos y una comunicación interauricular a nivel de la fosa oval en cuatro.^{15,16} Otras anomalías asociadas pueden observarse en el cuadro.

Los 2 casos de DEVD, que analizamos aparte, presentaron las características siguientes, uno de ellos tenía dos CIV, una localización anterior a nivel del tabique anterior liso, se relacionaba con la aorta; ambos defectos estaban separados de las sigmoideas respectivas por tejido muscular interpuesto entre ellos. El aspecto de la región conal subaórtica recuerda el normal del ventrículo derecho anatómico (VD) (figura 3). Los vasos estaban situados lado a lado. No tenía anomalías asociadas.



Figura 2
DEVD en una dextroversión



Figura 3

Se observa la región subaórtica con las bandas musculares parietal y septal. Las flechas apuntan las dos CIV.

El otro caso tenía también 2 CIV, un defecto era grande de 13 mm por 15 mm situado a nivel del tabique posterior liso, separado de ambos vasos, y el otro situado en forma más posterior de 3 mm por 4 mm. La morfología subaórtica recuerda la normal del VD. La aorta tenía una situación ligeramente anterior y hacia la derecha de la arteria pulmonar (figura 4). Este caso tuvo además una estenosis aórtica y una dilatación aneurismática de la arteria pulmonar.

COMENTARIOS

De la revisión de los corazones con DEVD es aparente, como se demuestra en este estudio y se ha expresado por distintos autores,^{5,7,10,17} que hay un espectro de variaciones anatómicas o estructurales dentro de la misma entidad morfológica: variaciones relacionadas con la posición y tamaño de la CIV, interrelación de las grandes arterias entre sí, estenosis en uno o en el otro vaso; así como lesiones asociadas más frecuentes en determinada localización de la CIV, como sucede por ejemplo con la coartación aórtica que acompaña el defecto anterior del tabique (4 de 6 casos). Todas estas modificaciones tienen en común la salida de las grandes arterias del ventrículo anatómico derecho. Sin embargo, esas variaciones llevan a constituir grupos definidos con características clínicas propias y conductas quirúrgicas determinadas.¹⁷⁻²²

La mayoría de los informes sobre DEVD indica que las grandes arterias están comúnmente lado a lado,¹⁵ con la aorta a la derecha del tronco de la arteria pulmonar. En este estudio, la mitad de los casos tuvo la arteria pulmonar en situación anterior e izquierda; en 4 casos, las arterias estaban lado a lado y en 3 hubo malposición (1 en 1 malposición y 2 en 2 malposición).



Figura 4

Se observa la aorta anterior y a la derecha de la arteria pulmonar.

La lesión asociada más frecuentemente con la DEVD fue la CIV y estuvo presente en los 14 casos; se señala su relación con la aorta como¹⁵ lo más común, confirmándose así en este estudio.

Hasta hace algunos años, pocos casos aparecían informados en la literatura con DEVD y 1 malposición de los vasos.¹³ En este caso, la CIV se relacionaba con la aorta y se acompañaba de estenosis valvular y subvalvular de la arteria pulmonar de grado severo (figura 5).

El único corazón con DEVD y atresia mitral tuvo continuidad fibrosa aórtica tricuspídea²³ y se acompañó de atresia pulmonar.

En la figura 6 se observa un corazón de Taussig asociado con una estenosis subvalvular pulmonar,²⁴ una banda muscular separa las sigmoideas aórticas de la tricúspide sin acompañarse de estenosis subaórtica, los vasos están lado a lado en el plano frontal. Este corazón tiene, además, una estenosis tricuspídea y una yuxtaposición izquierda de las orejuelas.

En las DEVD con una CIV de localización anterior, la morfología del cono sub-aórtico tuvo las características morfológicas de la región conal normal del ventrículo anatómico derecho; pero desplazado hacia la derecha, el septum conal queda desplazado a la derecha del tabique interventricular. De igual forma sucedió en los corazones que tuvieron dos CIV. En esos casos no ocurrió la inversión conal normal ni su desplazamiento hacia la línea media, ni tuvo lugar la rotación normal del tronco y adoptó así la interrelación arterial posiciones variables existiendo una transición desde una aorta en situación anterior e izquierda hasta ocupar una posición posterior y derecha.



Figura 5

DEVD con una L malposición de los grandes vasos. El explorador marca la estenosis del orificio de salida de la arteria pulmonar.



Figura 6

En la región subaórtica se encuentra una banda muscular (flecha) que separa las sigmoideas de la aorta de la tricúspide.

En relación con las DEVD con una CIV de localización posterior, la región sub-pulmonar es la que tiene las características morfológicas de la región conal derecha normal. En este grupo se realiza de manera incompleta la migración conal y tiene lugar la inversión conal normal, pues la estructura subpulmonar es la normal del ventrículo anatómico derecho.

Las DEVD constituyen una entidad morfológica definida con variaciones anatómicas entre ellas, que se expresan aun en una serie corta como la de este trabajo. Su mecanismo patógeno directo parece encontrarse tanto en la región conal como en el tronco, aunque con gradaciones distintas, a diferencia de la transposición de los grandes vasos que es una malformación congénita de patogenia predominante troncular.²⁵

CONCLUSIONES

La patogenia en la DEVD se encuentra tanto en la región conal como en el tronco.

SUMMARY

Amoedo, M.; R. M. Coro. *Morphologic considerations in double outlet anatomical right ventricle*. Rev Cub Ped 55: 6, 1983.

A morphologic study is made in 14 hearts with double outlet right ventricle (DORV). For this diagnosis is required that both vessels get out from anatomical right ventricles and have not mitroaortic or mitropulmonary fibrous continuity. It is pointed out that all have intraventricular communication (IVC), and results are described according to their location in the septum. It is reported that in DORV with anterior IVC and in those cases with two IVC, morphologic aspect of muscle bands of subaortic region reminds the normal right conus. It is indicated that while in DORV with posterior IVC, subpulmonary region is the one with such characteristics; in this group, as distinguished from the others, normal conal inversion is present. It is expressed that arterial interrelation is variable. It is concluded that pathogy in DORV is found either in the conal region or in the trunk.

RESUME

Amoedo, M.; R. M. Coro. *Considérations morphologiques dans le ventricule droit à double issue*. Rev Cub Ped 55: 6, 1983.

Les auteurs font une étude morphologique de 14 coeurs présentant ventricule droit à double issue (VDDI). Pour poser ce diagnostic, il faut que les deux vaisseaux sortent du ventricule anatomique droit et qu'ils ne possèdent pas de continuité fibreuse mitroaortique ou mitropulmonaire. Tous ont une communication interventriculaire (CIV), et les résultats sont décrits d'après leur localisation dans la cloison. Il est rapporté que dans le VDD avec CIV antérieure et dans les cas qui présentent deux CIV, l'aspect morphologique des bandes musculaires dans la région subaortique évoque le cône droit normal. Dans le VDDI avec une CIV postérieure, la région subpulmonaire est celle qui montre ces caractéristiques; dans ce groupe, contrairement aux antérieurs, il se présente l'inversion normale du cône. Il est signalé que la corrélation artérielle est variable. Les auteurs concluent que la pathogenèse dans les VDDI se rencontre aussi bien dans la région du cône que dans la région du tronç.

BIBLIOGRAFIA

1. Cameron, A. H.; F. Acebedo; M. Quero; M. C. Castro: Double outlet right ventricle. Study of 27 cases. *Br Heart J* 38: 1124, 1976.
2. Neufeld, H. N.; J. W. DuShane; E. H. Wood; J. W. Kirklin; J. E. Edwards: Origin of both great vessels from the right ventricle. I. Without pulmonary stenosis. *Circulation* 23: 399, 1961.
3. Neufeld, H. N.; J. W. DuShane; J. E. Edwards: Origin of both great vessels from the right ventricle. II. With pulmonary stenosis. *Circulation* 23:603, 1961.
4. Neufeld, H. N.; R. V. Lucas; R. G. Lester; P. Adams; R. C. Anderson; J. E. Edwards: Origin of both great vessels from the right ventricle without pulmonary stenosis. *Br Heart J* 24: 393, 1962.
5. Lev, M.; S. Bharati; C. C. L. Meng; R. R. Libberthson; M. H. Paul, F. Idriss.: A concept of double outlet ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 64:271, 1972.
6. Sondheimer, H. M.; R. M. Freedom; P. M. Olley: Double outlet right ventricle: clinical spectrum and prognosis. *Am J Cardiol* 39: 709, 1977.
7. Lev, M.; N. J. A. Rimoldi; F. A. O. Eckner; B. P. Melhuish; C. L. Meng; M. H. Paul: The Taussig-Bing heart. *Arch Pathol* 81:24, 1966.
8. Taussig, H. B.; R. J. Bing: Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery. *Am Heart J* 37:551, 1949.
9. Van Praagh, R.: What is the Taussig-Bing malformation? *Circulation* 38:445, 1968.
10. Blancquaert, A.; E. Defloor; L. Bossaert; M. Kunnen; M. De Maegd; F. Derom: Double outlet right ventricle with 1-malposition of great arteries, ventricular D-loop, and three fibrotic leaflets in a stenotic subpulmonary conus. *Br Heart J* 35: 770, 1973.
11. De la Cruz, M. V.; M. Amoedo; F. Rivera; F. Attie: Arterioventricular relations and their classification. Two specimens of arterioventricular discordance and review of published reports. *Br Heart J* 36: 539, 1974.
12. Van Praagh, R.; C. Pérez-Treviño; M. López Cuellar; F. W. Baker; J. R. Zuberbuhler; M. Quero; V. M. Pérez; F. Moreno; S. Van Praagh: Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aorta and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 28: 621, 1971.
13. Van Praagh, R.; C. Pérez-Treviño; J. L. Reynolds; C. A. F. Moes; J. D. Keith; D. L. Roy; C. Belcourt; P. M. Weinberg; L. F. Parisi: Double outlet ventricle (SDL) with subaortic ventricular septal defect and pulmonary stenosis. *Am J Cardiol* 35: 42, 1975.
14. Van Praagh, R.; R. E. Durnin; H. Jockin; H. R. Wagner; M. Kornis; H. Garabedian; M. Ando; A. L. Calder: Anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 51: 20, 1975.
15. Sridaromont, S.; R. H. Feldt; D. G. Ritter; G. D. Davis; J. E. Edwards: Double outlet right ventricle. Hemodynamic and anatomic correlations. *Am J Cardiol* 38:85, 1976.
16. Zamora, R.; J. H. Moller; J. E. Edwards: Double outlet right ventricle. Anatomic types and associated anomalies. *Chest* 68: 672, 1975.
17. Edwards, W. D.; W. D. Wilcoz; G. K. Danielson; R. H. Feldt: Postoperative false aneurysm of left ventricle and obstruction of left circumflex coronary artery complicating enlargement of restrictive ventricular septal defect in double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 80: 141, 1980.
18. Danielson, G. K.; D. G. Ritter; H. N. Coleman; J. W. DuShane: 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 Cardiovasc Surg* 63: 741, 1972.
19. Kirklen, J. W.; A. D. Pacifico; L. M. Bergeron; B. Soto: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation* 48: 153, 1973.
20. Kirken, J. W.; A. R. Casteneda: Surgical correction of double outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect. *J Thorac Cardiovasc Surg* 73: 399, 1977.
21. Marin Garcia, J.; W. H. Neches et al.: Double outlet right ventricle with restrictive ventricular septal defect. *Thorac Cardiovasc Surg* 76: 853, 1978.
22. Stewart, S: Double outlet right ventricle. A collective review with a surgical Viewpoint. *J Thorac Cardiovasc Surg* 71: 335, 1976.

23. *Van Praagh, R.*: Conotruncal Malformations. In: Heart Disease in Infancy. Barrat-Boyes, J. M. Neutze y E. A. Harris. Churchill Livingstone Edirburgh and London, 1973. Pp. 174-181.
24. *Navarro López, F.*; *G. G. Dobben*; *M. Rebinowitz*; *L. A. Ferguson*; *H. Reisler*; *D. E. Cassels*; *M. Lev*: Taussig-Bing complex with pulmonary stenosis. *Dis Chest* 50:1, 1966.
25. *Amoedo, M.*; *R. Coro*: Estudio anatómico en la transposición de los grandes vasos. *Rev Cub Ped* 54: 215, 1982.

Recibido: 17 de febrero de 1983.

Aprobado: 7 de abril de 1983.

Dra. Mireya Amoedo
Instituto de Cardiología y Cirugía
Cardiovascular
Calle 17 esq. a A. Vedado.
Ciudad de La Habana