

LA TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS*

DR. J. ESPINO VELA**

LA TRANSPOSICIÓN de los grandes vasos es una entidad relativamente frecuente en la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología. Existen diversas variedades de ella entre las cuales la más interesante es probablemente la de tipo llamado corregido.

Relatamos brevemente las variedades habituales para extendernos en el tipo corregido al final.

TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE LOS GRANDES VASOS

Embriología. El trastorno básico de esta malformación es la partición del tronco como por un tabique tronco-conal recto y no espiral.

Anatomía. El trastorno anterior es motivo de que la aorta nazca del ventrículo derecho por delante de la arteria pulmonar y por delante de la cresta supra-ventricular. (Fig. 1.)

Fisiopatología. El circuito aórtico lleva sangre venosa, el circuito pulmonar sangre arterial. Agreguemos que la arteria pulmonar nace del ventrículo izquierdo y que siempre existen defectos septales que ponen en comunicación ambos circuitos para producir una mezcla de sangre bidireccional.

Cuadro clínico. En mi experiencia, esta malformación, salvo contadas excepciones, es muy cianógena y muy grave. La regla es que los niños no sobrevivan más de un año. Las causas de la muerte son fundamentalmente la grave hipoxia y la insuficiencia cardíaca irreversible.

Rayos X. La silueta cardíaca siempre es crecida y muestra pedículo vesicular angosto con arco medio excavado. Todas las cavidades cardíacas están crecidas, pero en especial lo están las derechas. El pulmón es congestivo. (Fig. 2.)

Electrocardiograma. El trazo muestra crecimiento de ventrículo derecho muy acentuado. (Fig. 3.)

* Trabajo de ingreso a la Academia N. de Medicina, leído por su autor en la sesión del 21 de julio de 1965.

** Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica. Instituto N. de Cardiología.

ESTUDIOS ESPECIALIZADOS

Cateterismo. Este estudio analiza el contenido de gases de las cavidades cardíacas y sólo pone de relieve por este método, los cortocircuitos bidireccionales.

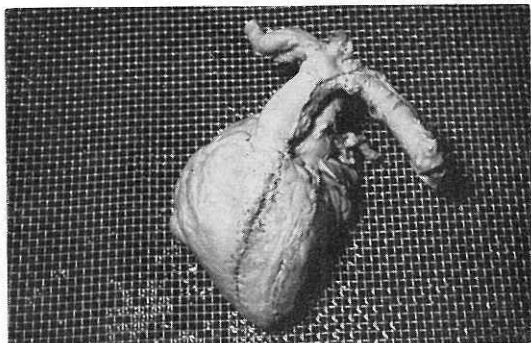


FIGURA 1. Caso de transposición clásica de los grandes vasos. Obsérvese la aorta anterior naciendo del ventrículo derecho; la pulmonar ocupa un plano posterior con relación a la aorta y nace del ventrículo izquierdo.

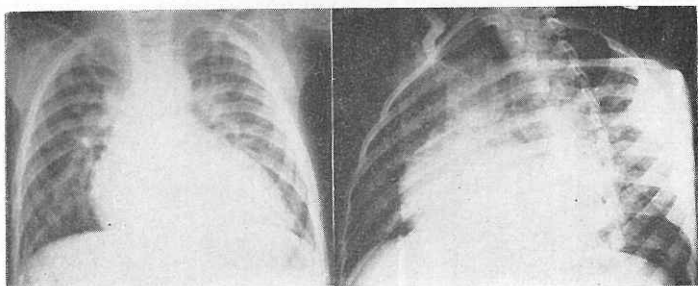


FIGURA 2. Vista frontal y oblicua izquierda de un caso clásico de transposición de grandes vasos. Se trata de un niño muy cianótico. Destacan en las radiografías la cardiomegalia, el pedículo estrecho en frontal (ancho en oblicua izquierda), la excavación del arco medio y la congestión hilar.

El trayecto del catéter puede poner en evidencia la posición anormal de la aorta, de situación anterior. Puede además, sondear defectos septales.

Angiocardiografía. Es mucho más demostrativo el angiocardiograma, pues in-

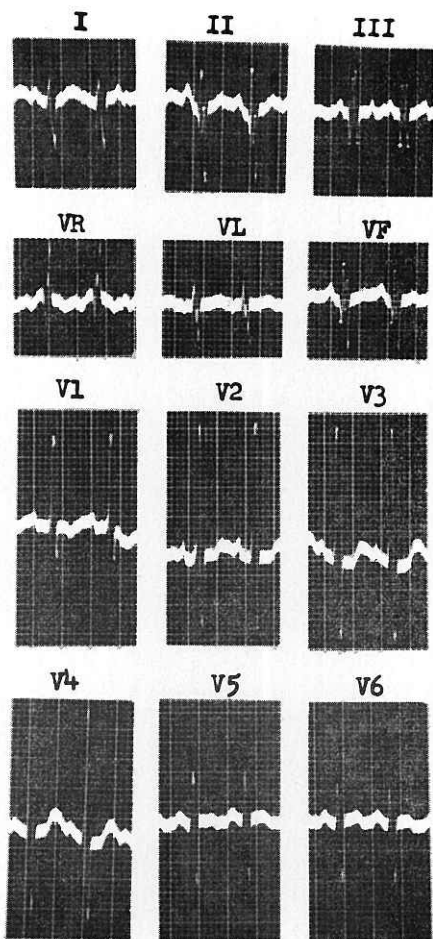


FIGURA 3. Electrocardiograma de una transposición de los grandes vasos que muestra crecimiento auricular y ventricular derechos con ondas T de aspecto "infantil" en V6.

yectando sustancia opaca en las cavidades derechas se llena intensa y precozmente la aorta, en posición anterior, como que nace íntegramente del ventrículo derecho.

Identificada la malformación con los dos métodos anteriores, se puede proceder, en aquellos casos que lo requieren al tratamiento que debe ser quirúrgico.

Tratamiento. El tratamiento médico es incidental a la instalación de insuficiencia cardíaca y al manejo de las crisis hipóxicas. El tratamiento quirúrgico hasta la fecha sólo es paliativo y consiste en intentos más o menos fructuosos de invertir los cortocircuitos por medio de túneles o anastomosis como la operación Senning o bien la creación de un enorme defecto auricular para permitir dichos cortocircuitos (operación del Blalock-Hanlon). La mortalidad quirúrgica es muy alta y todavía deja mucho que desear la cirugía de esta malformación.

Los casos de excepción que llegan a sobrevivir son intensamente cianóticos y poliglobúlicos. He observado 2 o 3 adolescentes y no se ha intentado tratamiento quirúrgico en ellos.

LA TRANSPOSICIÓN DE LOS GRANDES VASOS CON ESTENOSIS PULMONAR

Embriología. Además de la transposición de los grandes vasos, se asocia a esta malformación una estrechez de la arteria pulmonar, producto de una partición desigual del tronco-cono.

Anatomía. La arteria pulmonar está situada detrás de la aorta y puede ocupar una de tres posiciones.

- 1a. Se origina del ventrículo derecho.
- 2a. Cabalga sobre el tabique interventricular.
- 3a. Nace del ventrículo izquierdo.

Las tres posiciones responden a la designación de la transposición de los grandes vasos, toda vez que la arteria pulmonar, aunque delgada, se sitúa por detrás de la aorta.

También aquí es necesario que existan defectos septales, de tipo generalmente de la comunicación inter-auricular e interventricular. Con frecuencia se trata de ventrículo único y de aurícula única.

Fisiología. Malformación intensamente cianótica que causa gran invalidez. Contra lo que pudiera esperarse, el corazón tolera mucho mejor la malformación que cuando se trata de una arteria pulmonar de calibre normal. El ventrículo derecho es el más sobrecargado de los dos, puesto que hace frente a las resistencias aórticas. Sin embargo, no habiendo al parecer enorme corto circuito de izquierda a derecha, la sobrecarga de dicho ventrículo derecho sólo es de barrera y muy escasamente de volumen.

Lo cierto es que los pocos casos con esta malformación, no caen en insuficiencia y viven varios años con grandes dificultades, generalmente asediados de invalidez, lo que se debe al desequilibrio notable que hay entre los requerimientos del circuito mayor y la exigua cantidad de sangre que oxigena el pulmón, es decir, el bajo gasto del circuito menor.

Cuadro clínico. Suelen parecerse estos casos a la tetralogía de Fallot, pues son cianóticos, incapacitados y padecen crisis hipóxicas.

Rayos X. También en ésto se parecen los enfermos a los casos de tetralogía de Fallot, pues en ocasiones la silueta cardíaca es muy parecida, es decir, el arco medio que corresponde a la arteria pulmonar es excavado y los hilos son escasos. (Fig. 4.)

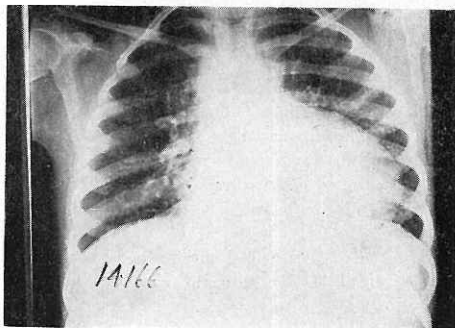


FIGURA 4. Radiografía de un caso de transposición de los grandes vasos con estenosis pulmonar. Obsérvese la excavación del arco medio y la escasez de circulación pulmonar.

Electrocardiograma. En vista de que dinámicamente la situación es parecida a la de la tetralogía de Fallot, también el electrocardiograma puede evocar la idea de este último diagnóstico, mostrando crecimiento ventricular derecho y cierto grado de hipoplasia de las cavidades izquierdas del corazón.

Estudios especializados. Los estudios especializados deberán poner de relieve que existe estenosis pulmonar y pueden además mostrar la posición que guarda la arteria pulmonar con relación a la aorta. Dicha posición es dorsal respecto de la aorta. La demostración se obtiene con estudios angiográficos.

Tratamiento. Sólo puede brindarse tratamiento paliativo a estos enfermos por medio de operaciones de tipo anastomosis entre una rama de la aorta o la aorta misma y la arteria pulmonar. Recordemos que la estenosis es causa de un componente de isquemia pulmonar que se cumple en esta malformación. En rea-

lidad aún es escasa la experiencia con estos casos, pero es legítimo esperar que se beneficien los enfermos con ese tipo de intervención.

TRANSPOSICIÓN CORREGIDA DE LOS GRANDES VASOS. (T.C.G.V.)

Aun cuando existe esta malformación tanto en el corazón normalmente situado (*situs solitus*) como en el corazón colocado a la derecha o dextrocardia (*situs inversus*), sólo hablaremos del primer caso ya que es muy exigua la incidencia de la segunda variedad.

Embriología. Normalmente el tubo cardíaco primitivo se incurva hacia la derecha para formar lo que se llama el asa bulboventricular. Al final, la punta del corazón se dirige en sentido opuesto al formar el ápex cardíaco. La porción situada a la derecha de esta Asa bulboventricular recibe el nombre de (*bulbus Cardis*) y será en etapas más evolucionadas, el ventrículo derecho.

Normalmente también, el tronco-cono se divide en dos partes longitudinalmente para formar, gracias al tabique tronco conal que tiene una disposición espiral, los grandes vasos de la base. El desarrollo y ubicación de los grandes vasos es tal, que la arteria pulmonar nace del ventrículo derecho y la aorta del izquierdo. Además, ambos vasos se cruzan en el espacio.

En lo referente a la transposición corregida, el mecanismo embriológico es en primer lugar una inversión de ventrículos y en 2o. lugar la transposición de los vasos propiamente dicha.

La inversión de los ventrículos ocurre en vista de que el asa bulboventricular se incurva inicialmente no a la derecha como es normal, sino a la izquierda. En esta forma, el *bulbus cordis*, el futuro ventrículo derecho, se situará a la izquierda, en tanto que el ventrículo izquierdo estará situado a la derecha. Por lo demás, los ventrículos conectan con la aurícula equivocada por un lado y con los grandes vasos igualmente equivocados por otro.

Anatomía. Además de estos trastornos embriológicos que son, en esencia un problema anatómico, existen anomalías del tipo de los defectos congénitos comunes: comunicación interventricular, comunicación interauricular, estenosis pulmonar, etc. Estos últimos no difieren de los habitualmente estudiados en personas sin transposición corregida de grandes vasos.

Fisiología. De no haber defectos cardíacos además de la T.C.G.V., no habría ningún trastorno funcional, puesto que la sangre venosa recorre el circuito menor y la sangre arterial, al circuito mayor. Son los defectos septales agregados los que confieren a la malformación sus características de enfermedad. Estas características no difieren de los defectos que existen en corazones sin T.C.G.V. y siguen la misma descripción en sujetos sin esa entidad. Así por ejemplo, una comunicación interventricular en una T.C.G.V., evoluciona con aumento de presión pulmonar, congestión pulmonar y disminución del flujo aórtico.

Clinica. No difieren los fenómenos clínicos, de los que se ven en los mismos casos sin T.C.G.V., más que por excepción y en contados casos. Por ejemplo, en la estenosis pulmonar, puesto que la arteria pulmonar se sitúa a la derecha de la aorta y detrás de ella, no muestra su característico soplo sistólico en el foco de la arteria pulmonar donde apenas se le oye transmitido de su verdadero foco

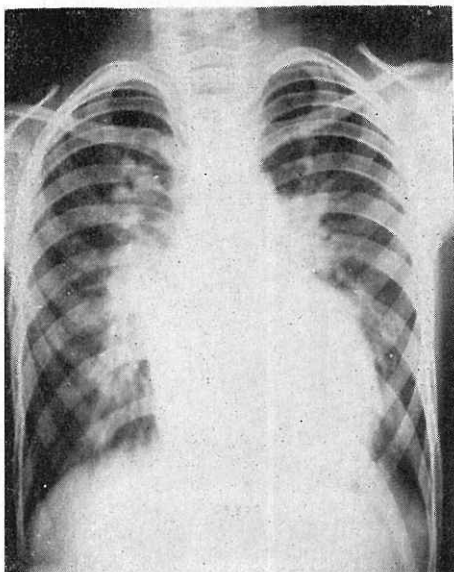


FIGURA 5. Un caso de transposición corregida de los grandes vasos con un defecto septal del tipo de la comunicación interventricular. Obsérvese cómo, a pesar de que la circulación pulmonar es excesiva, el arco pulmonar, que debiera aparecer prominente, es excavado. Esto se debe a que la arteria pulmonar no ocupa su posición normal, sino que es posterior a la aorta, detrás de la cual se oculta.

de producción, que estará a la derecha del esternón y tendrá intensidad relativamente discreta.

Rayos X. Lo que más orienta a realizar el diagnóstico es el estudio radiológico. Existen dos clases de silueta radiológica genéricamente hablando. Una de ellas muestra un arco medio excavado en los casos en los que se esperaría que estuviese prominente. Tal es el caso por ejemplo de las comunicaciones interauriculares e interventriculares con T.C.G.V. Se comprende que si la arteria pulmo-

nar se encuentra fuera de su sitio, por más hipertenso que sea el vaso no hará saliente en la posición frontal. Sin embargo, si se observa con cuidado la figura 5, se verá que hay prominencia en un sitio inferior al que normalmente ocupa la arteria pulmonar y que corresponde en realidad al principio de la aorta ascendente que nace a la izquierda y directamente del ventrículo derecho.

La otra variedad de silueta es aquella que muestra todo el perfil izquierdo del corazón uniformemente convexo, sin que se pueda distinguir ningún saliente.

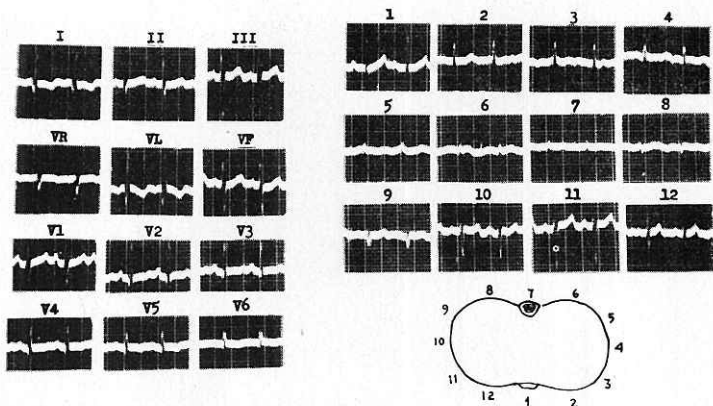


FIGURA 6. Un caso de transposición corregida de los grandes vasos. No obstante que se trata de una dextrocardia, se puede ilustrar el hecho de que mientras las aurículas ocupan una posición (en este caso dextrocardia a juzgar por la P negativa de D1), los ventrículos ocupan la posición inversa. En efecto, el desarrollo de las derivaciones precordiales izquierdas es normal y no como sería de esperarse en dextrocardia.

Las posiciones oblicuas no son particularmente demostrativas, la O.I.A. es quizá la más útil al mostrar que la sombra del ventrículo "derecho" se encuentra muy alejada de la pared costal y que la aorta nace en forma tangente a esa cámara, también muy alejada de la pared costal.

Electrocardiografía. Algunos datos aislados permiten sospechar más o menos firmemente este diagnóstico:

1o. El desarrollo inverso de las derivaciones precordiales izquierdas que toman aspecto de derechas. En otras palabras, el desarrollo de las derivaciones precordiales izquierdas corresponden al que normalmente se vería en una dextrocardia en espejo. (Fig. 6.)

2o. El hallar imagen de V.R. en V.L. y viceversa también debe hacer sospechar que hay inversión ventricular.

3o. La asociación de datos clínicos de comunicación interventricular con bloqueo A.V. completo es altamente sugestiva de este padecimiento.

Sin embargo, ninguno de estos signos es invariable en los casos de T.C.G.V. y las imágenes pueden semejarse extraordinariamente a las de corazones sin este padecimiento. Simplemente mostrarán los patrones correspondientes a las malformaciones asociadas: defectos septales primordialmente.

Angiocardiografía. Este estudio es quizá el mejor, pues permite ver que el borde izquierdo de la silueta cardíaca en su parte superior está constituida por la aorta y que la arteria pulmonar es paralela a la aorta y se sitúa a la derecha de la misma.

Es conveniente señalar que la arteria pulmonar se llena a partir del ventrículo situado del lado derecho pero en el tiempo que le corresponde normalmente, es decir, el dextroangiocardiograma.

Lo mismo se puede decir de la aorta, a saber, que se llena en el tiempo aórtico.

La anterior descripción responde a la imagen frontal. La imagen lateral es útil pero encuentro que es más demostrativa la frontal, ya que ésta muestra el predominio de los vasos y la posición relativa (derecha) de la arteria pulmonar.

Cateterismo. Para seguir trayectos de cavidades, y de los vasos, que es lo que interesa, el cateterismo es útil si se ponen de manifiesto los datos que suelen hallarse en las cardiopatías asociadas comunes y corrientes. Pero en lo que se refiere al diagnóstico de T.G.C.S., el cateterismo da los siguientes datos interesantes:

1o. La sonda penetra a la arteria pulmonar haciendo una curva sumamente cerrada o angosta.

2o. Esta curva queda colocada muy a la derecha dentro de la zona cardíaca.

3o. En posición lateral el catéter ocupa una situación muy posterior, lo cual es mucho más visible si simultáneamente se ha introducido un catéter por la aorta.

Este último ocupa una posición anterior tangente a la sombra del corazón.

TRATAMIENTO

El tratamiento de las malformaciones asociadas a la T.C.G.V. debe hacerse exactamente en la misma forma que para los cardiopatas sin esta última malformación. Deben ocluirse cuando sea necesario hacerlo, los defectos septales; deben tratarse las estenosis valvulares y otras malformaciones como si no existiera la T.C.G.V. Es obvio que no sea corregible la propia T.G.C.V.

RESUMEN

Se hace una síntesis de las tres variedades más conocidas de transposición de los grandes vasos: la forma clásica, con vasos de calibre igual; la forma con estenosis de la arteria pulmonar que se parece a la tetralogía de Fallot y a diferencia de la variedad anterior es mejor tolerada. Por último, la forma corregida, en la cual hay tres problemas básicos: a) la posición anómala de los grandes vasos o *transposición*; b) la inversión de los ventrículos que ocupan una posición inversa a la normal en contraste con las aurículas, bien situadas; c) los defectos septales o valvulares que se suman a la transposición corregida de los grandes vasos.

Se analizan los datos clínicos, radiológicos y electrocardiográficos así como algunos estudios especializados que orientan al diagnóstico.

BIBLIOGRAFIA

1. Espino Vela, J.; Sahagún de la Parra, E. y Anselmi, G.: *Transposición corregida de los grandes vasos*. Arch. Inst. Cardiol. México, 29: 573, 1959.
2. Espino Vela, J.; Portillo, B.; Anselmi, G.; de la Cruz, M. V. y Rheinhold, M.: *On a variety of the "corrected" type of transposition of the great vessels, associated with dextrocardia. A study of two cases with autopsy report*. Am. Heart J. 58: 250, 1959.
3. Muñoz, S.; Anselmi, G. y Suárez, A.: *Transposición corregida de los grandes vasos. A propósito de un caso de comprobación necrópsica*. Gaceta Cardiológica. 1: 54, 1961.
4. Anselmi, G.; Muñoz, S.; Machado, I.; Blanco, P. y Espino Vela, J.: *Complex cardiovascular malformations associated with the corrected type of Transposition of the Great Vessels*. Am. Heart J. 66: 614, 1963.