

# CARDIOPATIAS CONGENITAS CIANOTICAS

## ESTUDIO HEMODINAMICO Y ANGIOCARDIOGRAFICO

### I. TRANSPOSICION DE LOS GRANDES VASOS

Dres. J. DURAN ANDREU y F. VIDAL-BARRAQUER\*

**H**EMOS tenido ocasión de estudiar, mediante cateterismo cardíaco y angiocardiografía, una serie de casos de cardiopatías congénitas cianóticas. En nuestra casuística predominan las estenosis pulmonares y dentro de éstas, las que se presentan sin acabalgamiento aórtico. En menor proporción hemos observado algunos casos de transposición de grandes vasos, tronco arterial único, complejo de Eisenmenger, atresia de la tricúspide, etc. Todos los enfermos eran niños y algunos de ellos lactantes.

Para el diagnóstico correcto y orientación del tratamiento quirúrgico, son indispensables las exploraciones complementarias a que hacemos referencia. Incluso en el lactante, son relativamente inocuas, como hemos podido comprobar. Son mucho mayores las ventajas que reportan al enfermo, que los peligros a que se les expone.

Gran número de estas cardiopatías son graves y conducen a la muerte del enfermo en un plazo relativamente corto, hecho que debe-

mos tener en cuenta tanto al indicar tales exploraciones, como al orientar su posible tratamiento quirúrgico.

#### **Transposición de los grandes vasos**

En la transposición completa a que nos referimos, a diferencia de las transposiciones parciales, la aorta nace totalmente del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. En estas condiciones la vida es imposible, a no ser que existan otras malformaciones asociadas que permitan la mezcla de la sangre arterial y la venosa.

Esta malformación, desde un punto de vista embriológico, obedece a una alteración de la torsión del bulbo cardíaco.

Debido al trastorno embriológico antes citado, la aorta nace del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo. En consecuencia, se establecen dos circuitos sanguíneos: uno de sangre venosa, constituido por el sistema

\* De la Clínica Quirúrgica II de la Facultad de Medicina de Barcelona (Prof. P. PUJOLICH).

aórtico y por el sistema de las venas cavas y otro de sangre arterial, integrado por las venas y arteria pulmonar. Esta doble circulación independiente, para ser compatible con la vida extrauterina, precisa la existencia de una comunicación entre ambas, que permita la mezcla de la sangre arterial y la venosa. Por esto, siempre se asocia a una comunicación interauricular, a una comunicación interventricular, a un conducto arterioso permeable o a una transposición venosa. A veces existen varias de estas malformaciones asociadas. La gravedad de la cardiopatía estará en relación inversa al caudal del corto circuito que en ambos sentidos pasa a través de las comunicaciones anómalas antes citadas.

La mezcla que se establece entre aquellos dos circuitos independientes, siempre es insuficiente, por lo que existe un déficit en la oxigenación de los tejidos. El organismo intenta compensarlo aumentando el aporte de esta sangre menos oxigenada a los tejidos, lo que determina a su vez una sobrecarga cardíaca con la consiguiente dilatación y ulterior insuficiencia. La mayor sobrecarga corresponde al ventrículo derecho, ya que debe adaptarse a la presión sistémica.

### *Clinica*

El enfermo afecto de una transposición de los grandes vasos, nos produce desde el principio la im-

presión de una grave cardiopatía. Los síntomas más destacados son la cianosis y el poco desarrollo pondero estatural.

La cianosis aparece desde el momento del nacimiento en la mayoría de estos pacientes. De no ser así, no tarda muchas semanas en instaurarse. La cianosis es intensa y total. Taussig, Astley y Parsons han señalado que en las formas asociadas a un ductus, la cianosis puede ser más intensa en la mitad superior del cuerpo, debido a que pasa sangre oxigenada desde la arteria pulmonar a la aorta a través del ductus. Sin embargo, esto no ha sido confirmado por otros autores.

El desarrollo pondero estatural siempre está gravemente afectado en estos enfermos, en relación con la mala oxigenación de los tejidos.

La disnea suele presentarse al efectuar esfuerzos, poniéndose muchas veces de manifiesto al mamar.

Los dedos en palillos de tambor aparecen precozmente.

A la auscultación puede apreciarse un soplo sistólico generalmente en relación con las malformaciones asociadas. Este soplo suele ser más intenso cuando existe una comunicación interventricular. A veces no se ausculta ningún soplo y en otras ocasiones es muy discreto. En presencia de un ductus permeable, si existe un soplo, es sistólico y nunca muestra su típico carácter sistólico-diafástico «en maquinaria».

### *Radiología*

La radiología aporta datos de gran interés para el diagnóstico de esta cardiopatía. Taussig en 1938, ya describió con detalle la imagen radiográfica que se observa en la transposición de los grandes vasos y que se caracteriza por:

1.º Un cambio en la posición de la aorta y de la arteria pulmonar. ya que esta última, por su situación posterior a la aorta, no puede verse o sobresale muy poco de la aorta, en proyección frontal. En cambio de perfil, se aprecia un ensanchamiento del pedículo vascular. Este dato lo compara Taussig a la observación de dos dedos juntos mirados de frente o de perfil.

2.º Buena vascularización pulmonar con hilios engrosados y pulsátiles, en relación con un aumento del débito pulmonar.

3.º Dilatación de los ventrículos y frecuentemente de las aurículas.

Es característico el agrandamiento progresivo del corazón, desde los primeros días de la vida, lo que hemos podido comprobar en nuestros casos. Generalmente puede observarse cómo el corazón se hace más globuloso en cada una de las sucesivas exploraciones radioscópicas, adquiriendo progresivamente la típica imagen de una cardiomegalia, con un pedículo vascular estrecho. La punta está a menudo claramente separada de la cúpula

la diafragmática. A veces el arco medio izquierdo es cóncavo, debido al desplazamiento de la arteria pulmonar.

Se observa generalmente una ausencia del arco aórtico, debido a su posición sagital, ya que la aorta ascendente nace a nivel del infundíbulo del ventrículo derecho y ocupa más o menos la posición de la arteria pulmonar.

Los hilios tienen un desarrollo normal o están aumentados, debido a un mayor débito pulmonar y los campos pulmonares están bien irrigados.

En O. A. I. los dos ventrículos están agrandados, aunque en general es mayor la hipertrofia del ventrículo derecho.

### *Electrocardiografía*

Predominan los signos de hipertrofia y sobrecarga del ventrículo derecho, como expresión del aumento del débito circulatorio y de la adaptación de este ventrículo a la presión sistémica. A veces puede estar también afectado el ventrículo izquierdo, debido al aumento del débito circulatorio. El eje eléctrico suele estar desviado a la derecha, aunque no es excepcional su desviación a la izquierda (Rossi). La onda P puede ser alta y picuda, como se observa en nuestro caso.

### *Cateterismo cardíaco*

Es de un valor relativo para el diagnóstico de la transposición arterial, pero en cambio es útil para

la comprobación del tipo de malformación asociada.

El paso del catéter desde el ventrículo derecho a la aorta no es una prueba decisiva, ya que puede también ocurrir en todos los casos de acabalgamiento aórtico. Para Kjellberg y cols. el dato de mayor valor sería la comprobación radioscópica, en proyección de perfil, de la posición anterior de la aorta, cuando el catéter ha logrado penetrar en ella.

Las malformaciones asociadas, tipo comunicación interauricular o comunicación interventricular, pueden ponerse en evidencia por el paso de la sonda a través de las mismas y por el estudio oximétrico de las muestras de sangre que se extraen.

#### *Angiocardiografía*

El dato esencial que podemos obtener con la angiocardiografía es la observación de una aorta que nace exclusivamente del ventrículo derecho. Es mejor emplear la angiocardiografía selectiva, inyectando el contraste directamente en el ventrículo derecho por medio de un catéter, ya que en caso de inyectar el contraste por vía venosa, si existe una comunicación interauricular, puede opacificarse también el corazón izquierdo y la arteria pulmonar, dificultando el diagnóstico de la malformación que estudiamos.

El cayado aórtico tiene generalmente una forma anómala debido a que la aorta nace del infundíbu-

lo del ventrículo derecho y por lo tanto más a la izquierda de su origen normal. Por este motivo puede ocupar el arco medio izquierdo, en cuyo caso, este borde no es cóncavo. En proyección de perfil veremos la posición anterior de la aorta.

El estudio puede completarse inyectando el contraste en la aurícula o ventrículo izquierdo por medio de una sonda introducida en una de estas cavidades, cuando exista una comunicación interauricular o interventricular. Entonces nos será posible observar la circulación pulmonar y saber si hay o no una estenosis pulmonar.

#### *Diagnostico diferencial*

El diagnóstico diferencial con las otras cardiopatías congénitas cianóticas, generalmente es fácil, por los datos que hemos expuesto hasta ahora. Sin embargo, a veces, el cuadro clínico puede prestarse a confusión con el de la atresia de la pulmonar acompañada de un ductus amplio, con el síndrome de Taussig-Bing y con el tronco arterioso común.

En el primer caso, o sea en la atresia de la pulmonar con ductus amplio, existen los caracteres típicos de la transposición: pedículo estrecho en frontal, arco medio izquierdo cóncavo, hilios engrosados y buena irrigación pulmonar. No obstante, en la atresia el arco medio izquierdo suele ser más excavado, en hachazo, el arco aórtico suele ser prominente y la aorta está

dilatada. El cateterismo y la angiocardiografía concretarán el diagnóstico al comprobar el nacimiento de la aorta y la posición del arco aórtico.

El complejo de Taussig-Bing se caracteriza porque la aorta nace en el ventrículo derecho y la arteria pulmonar acaba sobre el tabique. Clínicamente la cianosis aparece también desde el nacimiento, los hilios están engrosados y la circulación pulmonar está exagerada. Sin embargo, a diferencia de la transposición de los grandes vasos, el arco medio izquierdo suele ser prominente. En la angiocardiografía también se presenta la opacificación de la aorta desde el ventrículo derecho, pero al mismo tiempo se opacifica la arteria pulmonar. Un dato de extraordinario valor en el complejo de Taussig-Bing es observar una saturación de oxígeno más alta en la arteria pulmonar que en la aorta.

El tronco arterioso común también presenta cianosis desde el nacimiento, arco medio izquierdo cóncavo, hilios engrosados y buena circulación pulmonar. Se diferencia porque el pedículo vascular no muestra cambios de tamaño al pasar de la posición frontal a las oblicuas. El paso del catéter desde el tronco arterioso a una rama de la arteria pulmonar permitió en un caso de Gotzsche hacer el diagnóstico, lo que hemos podido comprobar también en uno de nuestros casos.

### *Tratamiento*

El único tratamiento posible es el quirúrgico. Ha sido propuesto una intervención tipo Blalock o Potts para aumentar la mezcla de sangre entre los dos circuitos. Los resultados no pueden considerarse satisfactorios.

Keith y cols. han efectuado una reposición de la aorta y de la arteria pulmonar a su sitio normal. Su principal inconveniente es que las arterias coronarias siguen siendo tributarias del ventrículo derecho, por lo que la oxigenación del miocardio no mejora.

Baffes y cols. han intervenido diez pacientes afectos de esta malformación, con sólo dos muertes y con un éxito esperanzador en todos los casos supervivientes, con desaparición de la cianosis y disnea, llegando casi a la normalidad. La operación consiste en el trasplante de las dos venas pulmonares derechas a la aurícula derecha y de la vena cava inferior a la aurícula izquierda, mediante un injerto. Con esto consiguen que el 50 por % de la sangre venosa vaya a la circulación pulmonar y el 50 % de la sangre arterial pase a la circulación aórtica. Admiten la posibilidad de, en un segundo tiempo, trasplantar las venas restantes, pero debido al éxito obtenido con la primera intervención no ha sido necesario en ningún caso efectuar este segundo tiempo.

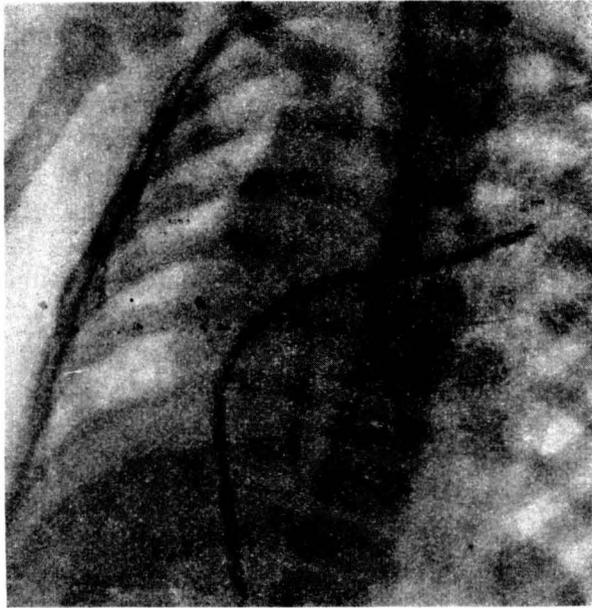


Fig. 1. — Radiografía en ligera O. A. I., pedículo ensanchado. El catéter ha pasado de la aurícula derecha a la izquierda y a la vena pulmonar a través de un comunicación interauricular.

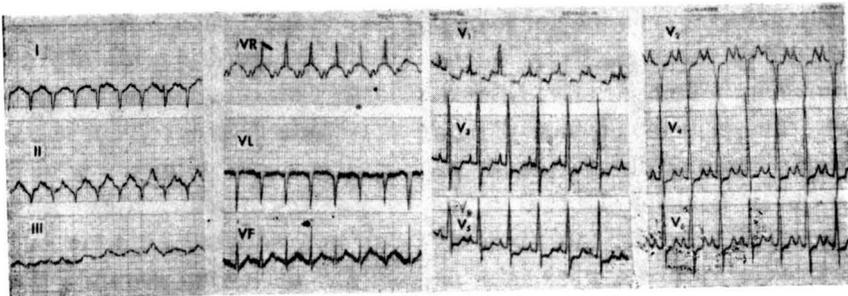


Figura 2

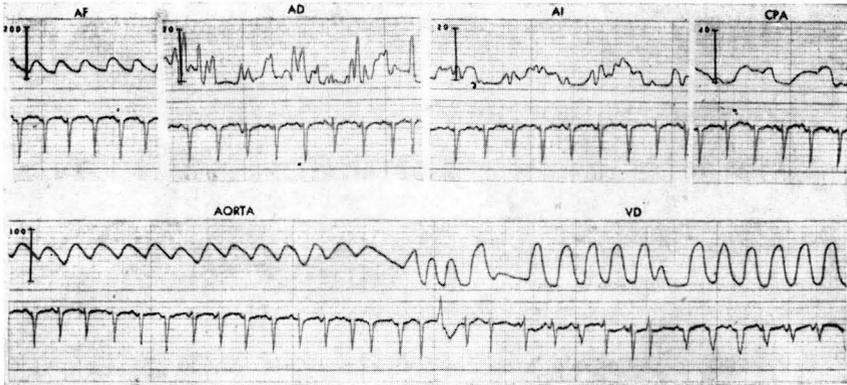


Fig. 3. — *A. F.* — Arteria femoral; *A. D.* — Aurícula derecha; *A. I.* — Aurícula izquierda; *C. P. A.* — Capilar pulmonar arterial; *V. D.* — Ventrículo derecho.

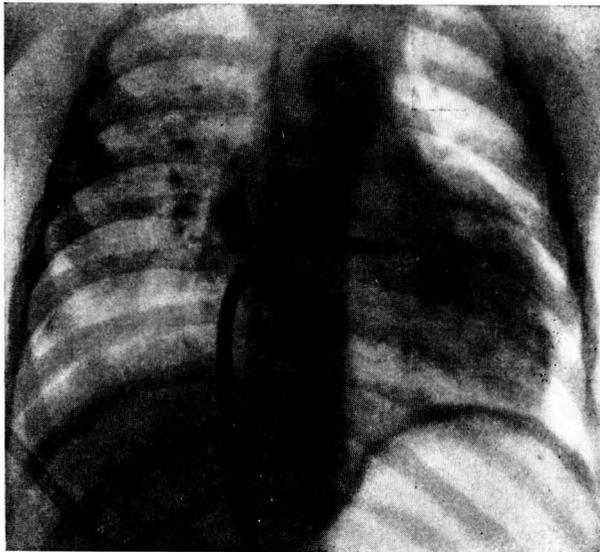


Figura 4

### Caso Clínico

G. M., niño de 15 meses. Cianosis de labios y de los dedos de las manos y de los pies, desde el nacimiento. Disnea desde las primeras semanas de la vida.

No se auscultan soplos.

**Radiografía:** Corazón algo agrandado, el arco medio izquierdo es cóncavo. Los hilios se aprecian claramente. En O.A.I. se comprueba un ensanchamiento del pedículo vascular (figs. 1 y 4).



Figuras 5, 6 y 7

**Electrocardiograma:** Tipo derecho. Onda P pulmonar apreciable, sobre todo en las derivaciones precordiales derechas  $V_1$  y  $V_2$  (figura 2).

**Cateterismo cardíaco:** La sonda logró pasar de la aurícula derecha a la aurícula izquierda a través de una comunicación inter-

auricular (fig. 1). No se apreció ninguna comunicación interventricular. Desde el ventrículo derecho la sonda se introdujo en la aorta con gran facilidad.

El resultado de las presiones intracavitarias fue el siguiente: aurícula derecha, 12/0; aurícula izquierda, 9/0; ventrículo derecho, 70/0; aorta, 70/40 (fig. 3).

**Oximetría:** Cava superior, 49 %; cava inferior, 44 %; aurícula derecha, 46 %; ventrículo derecho, 51 %; aorta, 52 %; aurícula izquierda, 100 %; vena pulmonar, 99 %; arteria femoral, 54 %.

**Angiocardiografía:** La inyección del contraste en el ventrículo derecho, a través de una sonda, permite ver en la primera placa la opacificación de la aorta y la no opacificación de la arteria pulmonar. La aorta ascendente se dirige de izquierda a derecha y de abajo hacia arriba, dando un aspecto característico al cayado (fig. 4).

**Autopsia:** Trasposición completa de los grandes vasos: aorta originada en el ventrículo derecho y arteria pulmonar que nace en el ventrículo izquierdo (fig. 5). La aorta se halla situada en un plano más anterior que la arteria pulmonar y ligeramente a su derecha. La pared del ventrículo derecho está muy engrosada a consecuencia de la hipertrofia muscular (fig. 5). En cambio, la pared del ventrículo izquierdo es más delgada que normalmente. El tabique interventricular está intacto y no hay estenosis valvular o infundibular, ni en la aorta ni en la arteria pulmonar (fig. 6). Existe una comunicación interauricular que radica en la fosa oval (fig. 7).

### Comentario

Se trata de un caso de transposición de los grandes vasos comprobado en la necropsia. Como única malformación asociada había una comunicación interauricular. El tabique interventricular estaba intacto y no existía ningún ductus, a pesar de lo cual vivió 15 meses. Según Rossi representa una anomalía muy rara. En su libro "Cardio-

patías del lactante" del año 1954 solo encontró 14 casos publicados en la literatura mundial, a los cuales añade cuatro casos personales.

En nuestro paciente el diagnóstico se hizo clínicamente por la existencia de una cianosis y disnea desde el nacimiento, con poco desarrollo pondero estatural, dando la impresión desde el primer mo-

mento de una cardiopatía grave. La imagen radiográfica era la típica de la transposición de los grandes vasos, con su agrandamiento cardíaco progresivo. En el electrocardiograma la onda P era de tipo pulmonar, a consecuencia de la comunicación interauricular. El diagnóstico se confirmó por cateterismo cardíaco y angiocardiógrafía.

#### BIBLIOGRAFIA

1. ASTLEY, R., y PARSONS, C.: Complete transposition of the great vessels. *Brit. Heart J.*, 14, 13, 1952.
2. BAFFES, T. G., RIKER, W. L., DE BOER, A., y POTTS, W. J.-J.: *Thorac. Surg.*, 34, 469, 1957.
3. GOTZSCHE, H.: *Congenital heart disease*. Copenhagen, 1952.
4. KEITH, J. D., NEILL, C. A., VLAD, P., ROWE, R. D., y CHUTE, A. L.: Transposition of the great vessels. *Circulation*, 7, 830, 1953.
5. KJELBERG, S. R., MANNHEIMER, E., RUDHE, V., y JONSSON, B.: *Diagnosis of congenital heart disease*. Ed. The New York Book Publ. Inc., Chicago, 1955.
6. ROSSI, E.: *Cardiopatías del lactante*. Ed. J. Morata, Madrid, 1958.
7. TAUSSIG, H.: Complete transposition of the great vessels. *Clinical and pathological features*. *Am. Heart J.*, 16, 728, 1938.
8. TAUSSIG, H.: *Congenital Malformations of the heart*. Commonwealth Fund., New York, 1947.