

Archivos de Cardiología de México

Volumen
Volume 72

Número
Number 3

Julio-Septiembre
July-September 2002

Artículo:

Obstrucción en las vías de salida en la transposición completa de las grandes arterias

Derechos reservados, Copyright © 2002:
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



Medigraphic.com

INVESTIGACIÓN BÁSICA

Obstrucción en las vías de salida en la transposición completa de las grandes arterias

Luis Muñoz Castellanos,* Magdalena Kuri Nivon,** Alma Rosa Quiñones Cárdenas**

Resumen

Las obstrucciones en las vías de salida de la transposición completa de las grandes arterias determinan la evolución y el pronóstico de esta cardiopatía y tienen repercusión en sus alternativas quirúrgicas. Su conocimiento es necesario para la interpretación de la imagenología diagnóstica. Se estudiaron setenta y tres corazones con esta cardiopatía pertenecientes a la colección patológica del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Se utilizó el método morfológico secuencial segmentario para la descripción del material. Treinta y dos corazones presentaron anomalías en las vías de salida ventriculares, de las cuales veintiocho fueron obstructivas y cuatro no obstructivas. Entre las obstructivas destacaron las producidas por malposición del septum infundibular, infundíbulo hipertrofiado en el ventrículo izquierdo, prolapso de tejido valvar tricuspídeo a través de un defecto septal ventricular, tejido valvular mitral accesorio, hipertrofia septal de la vía de salida izquierda, inserción anómala de cuerdas tendinosas de la válvula mitral y malposición antihoraria de la válvula mitral; ésta se describe por vez primera en la literatura. La vía de salida del ventrículo izquierdo es la que presenta mayor frecuencia de obstrucciones y de mecanismos variados que las producen (92.85%). Estas obstrucciones provocan hipertrofia del ventrículo izquierdo, requisito fundamental para la ejecución de los procedimientos quirúrgicos de tipo anatómico.

Palabras clave: Transposición completa de las grandes arterias. Obstrucciones en las vías de salida ventriculares. Imagenología diagnóstica.

Key words: Complete transposition of the great arteries. Outflow obstructions in transposition.

* Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".

** Escuela Superior de Medicina IPN.

Correspondencia:

Dr. Luis Muñoz Castellanos. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080 México, D. F.). Tel. 55-73-29-11 Ext. 1257.

Recepción: 19 de octubre del 2001

Aceptado: 12 de marzo del 2002

Summary

OBSTRUCTION OF THE OUTFLOW TRACTS OF HEARTS
WITH COMPLETE TRANSPOSITION OF THE GREAT
ARTERIES

The obstructive lesions in the outflow tracts of hearts with complete transposition of the great arteries determine the clinical evolution, prognosis, and the selection of surgical procedures. Their knowledge is basic to interpret the imaging findings. From the pathologic specimens collection of the Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", seventy-three hearts with this cardiopathy were studied morphologically with the sequential segmental system. Thirty-two hearts had outflow tracts anomalies, being obstructive twenty-eight; among these lesions were: malposition of the infundibular *septum*, hypertrophic left infundibulum, prolapse of tricuspid valve tissue through a ventricular septal defect, accessory mitral valve tissue, septal hypertrophy at the left outflow tract level, abnormal insertion of chord tendinae of the mitral valve, anticlockwise malposition of the mitral valve (first report in the literature). The left outflow tract presented obstructive lesions (92.85%) more frequently than the right one. These lesions produce left ventricular hypertrophy, a fundamental feature for the anatomic surgical procedures to be made. (Arch Cardiol Mex 2002; 72:192-202).

Introducción

La transposición completa de las grandes arterias produce una serie de modificaciones en la geometría de las cámaras y en estructuras del corazón como son el cambio de posición de las vías de salida que desarrollan un trayecto recto y paralelo en vez de cruzarse en el espacio, la verticalización del infundíbulo del ventrículo derecho,¹ el cual no está inclinado hacia la izquierda como ocurre en el corazón normal y el desencuñamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo, la pequeñez o ausencia del septo membranoso, las válvulas atrioventriculares situadas al mismo nivel, el tabique interventricular recto y la elongación del eje mayor del ventrículo izquierdo (signo del banano).² También como consecuencia de esa conexión ventriculoarterial discordante existe discontinuidad entre las válvulas tricúspide y aórtica y continuidad valvular mitropulmonar, el ventrículo derecho desarrolla hipertrofia y el izquierdo involución.

Esta cardiopatía puede complicarse aún más cuando se agregan lesiones obstructivas que afectan las vías de salida, las cuales pueden desarrollarse por procesos de diferente tipo.³⁻¹⁷ Destacan por su frecuencia la desviación anterior^{3,4} o posterior del *septum* infundibular,^{4,6} el prolapso de la valva septal de la válvula tricúspide a través de un defecto septal ventricular de tipo perimembranoso,⁷⁻⁹ la presencia de tejido valvular mitral accesorio debajo de la válvula pulmonar,¹⁰⁻¹⁴ la existencia de conos obstructivos,^{16,17} la hipertrofia del tabique interventricular hacia las vías de salida,^{16,17} la estenosis valvular pulmonar,⁴ la inserción anómala de cuerdas tendinosas de la válvula mitral hacia el tabique interventricular⁷ y la malposición de la válvula mitral.

La mayoría de estas lesiones obstructivas han sido estudiadas adecuadamente, mientras que otras han recibido poca atención, como la malposición de la válvula mitral. Las obstrucciones en el tracto de salida del ventrículo izquierdo de la transposición completa de las grandes arterias inducen el desarrollo de hipertrofia en las paredes de este ventrículo, evitándose la involución y haciéndolo apto para asumir la función sistémica en las reparaciones quirúrgicas de tipo anatómico; sin embargo algunos tipos de obstrucción subpulmonar son extirpables mientras que otros no lo son. Es necesario tener un conocimiento preciso de la morfología de estos diferentes tipos de obstrucción ya que modifican y agravan el cuadro clínico al alterar la hemodinámica de la circula-

ción intracardiaca. El presente estudio proporciona información morfológica sobre estas obstrucciones y propone una clasificación para ordenarlas. El conocimiento anatómico de estas alteraciones sirve de marco referencial para la interpretación de la imagenología diagnóstica.

Material y métodos

Se estudiaron 73 corazones portadores de transposición completa de las grandes arterias pertenecientes a la colección de especímenes anatómicos del departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", los cuales se conservaron en formol al 10% y se cortaron siguiendo el patrón habitual, excepto en los especímenes en los que se tuvo que preservar las estructuras obstructivas.

Todos los especímenes se estudiaron morfológicamente siguiendo los lineamientos del sistema secuencial segmentario para el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.¹⁸ Se determinó el *situs* atrial, los tipos y modos de conexión atrioventricular y ventriculoarterial; se analizaron las vías de salida ventriculares determinándose la presencia de uno o dos infundíbulos, la posición del *septum* infundibular respecto al plano del tabique interventricular para especificar la existencia de alineamiento o desalineamiento entre ambos; las características del tabique interventricular a nivel de la vía de salida del ventrículo izquierdo para especificar la presencia de hipertrofia fibromuscular o la existencia de defectos septales; se examinó la morfología de las válvulas atrioventriculares en relación a la posición de sus anillos fibrosos, inserciones, músculos papilares y valvas. Se determinaron los elementos obstructivos encontrados en las vías de salida y se analizaron los mecanismos involucrados en la formación de los mismos.

Se incluyen los corazones que en vida mostraron obstrucción fija con gradiente significativo entre ventrículo izquierdo y arteria pulmonar, excluyéndose los que mostraron obstrucción dinámica.

Se elaboró una sistematización de estas obstrucciones basada en su topografía.

Resultados

De los 73 corazones estudiados, 32 (43.84%) presentaron anomalías de las vías de salida ventriculares, de las cuales 28 (87.50%) fueron obstructivas y 4 (12.50%) presentaron doble cono no obstructivo. De los 28 especímenes con obstrucciones en las vías de salida, 26 (92.85%) la

mostraron a nivel pulmonar valvular y/o subvalvular y 2 (7.14%) tuvieron obstrucción subaórtica por desplazamiento anterior del *septum* infundibular y como subaórtico obstructivo con hipoplasia del ventrículo derecho.

De los 26 especímenes con obstrucción pulmonar valvular y subvalvular 7 (26.926%) presentaron desviación posterior del *septum* infundibular con respecto al tabique interventricular trabeculado, lo que ocasionó severa obstrucción subpulmonar (*Fig. 1*); 7 corazones (26.926%) presentaron como obstructivo por hipertrofia de sus paredes ubicado en la vía de salida del ventrículo izquierdo a nivel subpulmonar (*Figs. 2 y 3B*). Tres especímenes (11.538%) tuvieron estenosis valvular pulmonar, en dos de ellos por fusión de dos sigmoideas (*Fig. 3A*) y en uno por engrosamiento y fusión de valvas en domo (*Fig. 3B*); en 3 especímenes (11.538%) se observó hipertrofia local en forma de protusión del lado izquierdo del tabique ventricular a nivel subvalvular pulmonar debido al desarrollo de tejido fibroso y muscular (*Fig.4*); en 3 especímenes (11.538%) la válvula mitral presentó posición ectópica caracterizada por una ubicación anómala de valvas y músculos papilares los cuales en lugar de tener una localización normal (anterolateral y posteromedial respectivamente), se desarrollaron ectópicamente en posiciones anteromedial y posterolateral (*Figs. 5A, 5B y 6*); las cuerdas tendinosas anteriores de ambas valvas de la

válvula mitral cruzaron la vía de salida del ventrículo izquierdo para insertarse en el grupo anteriomedial de músculos papilares, mientras que las cuerdas tendinosas posteriores se insertaron en los músculos papilares posterolaterales (*Fig. 7*). Uno de estos especímenes presentó además tejido valvar mitral accesorio por debajo de las sigmoideas pulmonares y por encima de la comunicación interventricular; de este tejido ectópico surgió una cuerda tendinosa que cruzó el techo de la comunicación interventricular y se insertó sobre el borde derecho del tabique ventricular; 2 corazones (7.699%) tuvieron prolapso de la valva septal de la válvula tricúspide a través de una comunicación interventricular perimembranosa, la valva presentó estructura displásica con bordes engrosados protuyendo hacia

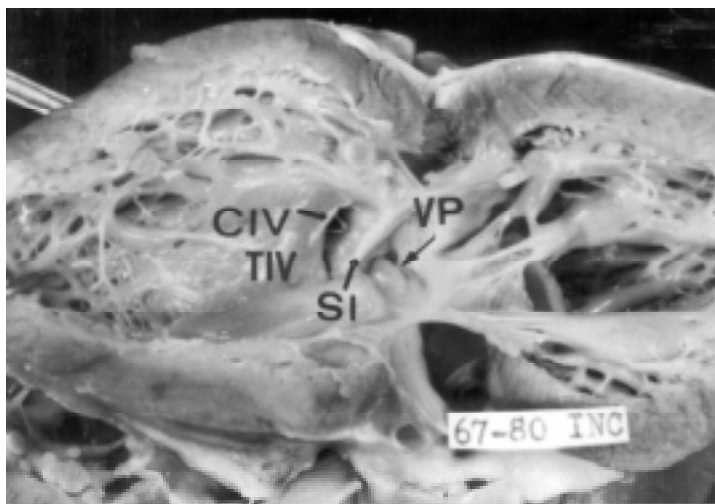


Fig. 1. Vista interior del ventrículo izquierdo de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese el *septum* infundibular (SI) con desplazamiento posterior, obstruyendo el orificio valvular pulmonar (VP) y desalineado con el tabique interventricular (TIV), lo que origina la comunicación interventricular (CIV).

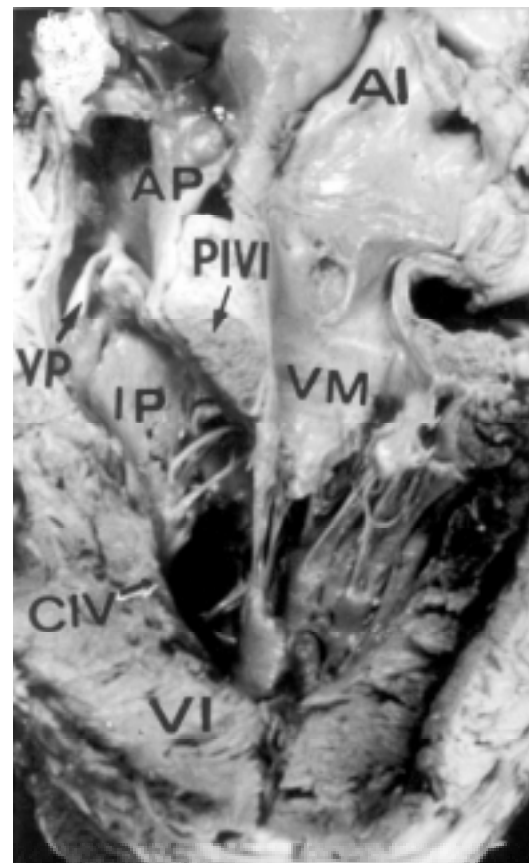


Fig.2. Vista interior del ventrículo izquierdo que muestra la vía de salida (infundíbulo) en un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese la discontinuidad mitropulmonar. Abreviaturas: PIVI= pliegue infundibuloventricular izquierdo. IP= infundíbulo pulmonar. VM= válvula mitral. AP= arteria pulmonar. AI= atrio izquierdo. AVI= ventrículo izquierdo. Las demás abreviaturas igual a las anteriores.

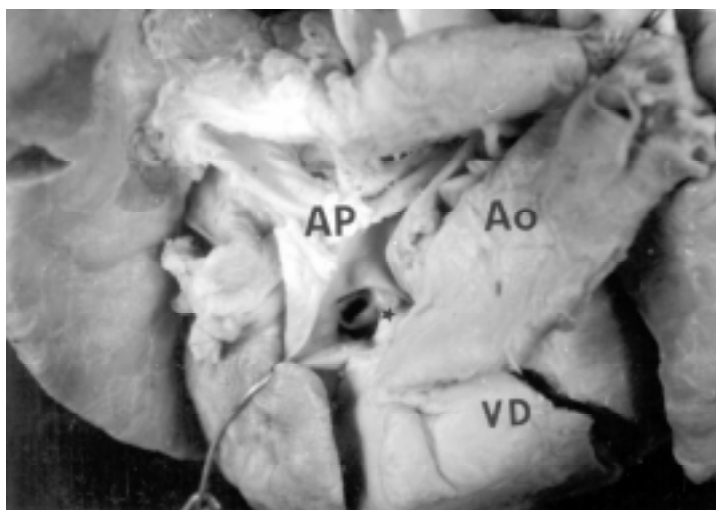


Fig. 3A. Corazón con transposición completa de las grandes arterias que muestra estenosis valvular pulmonar bicúspide. Obsérvese las sigmoideas engrosadas y fusionadas en una comisura (asterisco). Abreviaturas: Ao= aorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

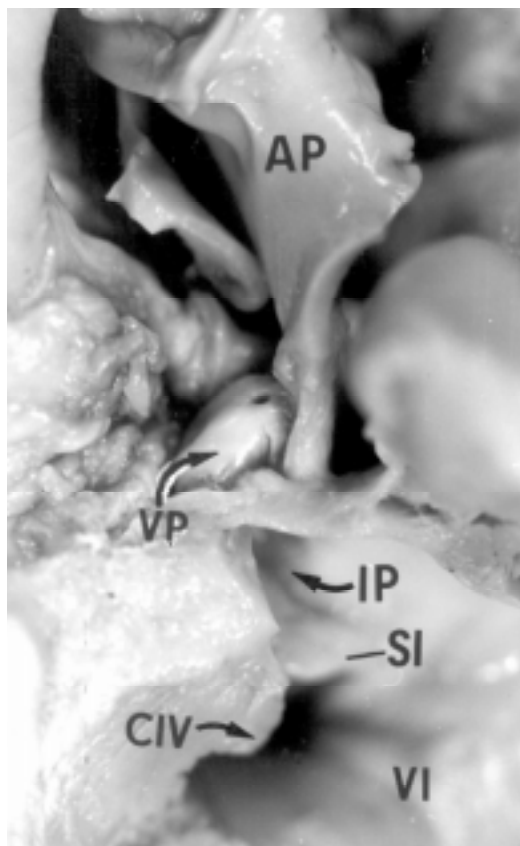


Fig. 3B. Corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese la fusión de las sigmoideas pulmonares que forman un domo perforado (flecha) y el septum infundibular con desviación posterior lo que origina estrechez del infundíbulo pulmonar. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

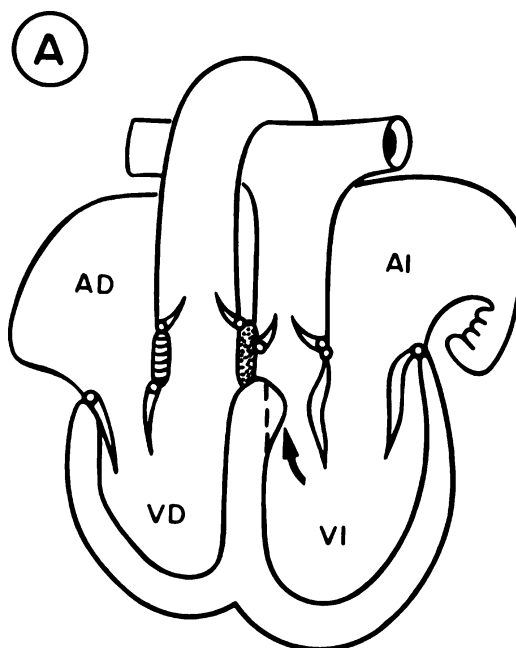


Fig. 4. Esquema de un corazón con transposición completa de las grandes arterias que muestra hipertrofia del tabique ventricular a nivel de la vía de salida del ventrículo izquierdo (flecha). Abreviaturas: AD= atrio derecho. VD= ventrículo derecho. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

la vía de salida del ventrículo izquierdo (*Fig. 8*) y un espécimen (3.845%) presentó inserción anómala de cuerdas tendinosas de la válvula mitral hacia el tabique ventricular sobre una comunicación perimembranosa con extensión a la porción de entrada (*Fig. 9*).

Discusión

El diagnóstico de la transposición completa de las grandes arterias no sólo debe circunscribirse a determinar la discordancia ventriculoarterial con la concordancia atrioventricular, debe además incluir las alteraciones agregadas como son las obstrucciones de las vías de salida, el tipo y localización de defectos septales, patología de las grandes arterias y de los vasos que emergen de ellas. La documentación morfológica obtenida de estudios de necropsia y de inspección quirúrgica es importante porque constituye la base de apoyo para interpretar correctamente la imagenología diagnóstica y proporciona información al cirujano sobre las estructuras que tiene que intervenir o que pueden contraindicar las correcciones de tipo anatómico.

Proponemos una clasificación de las obstrucciones en las vías de salida de la transposición de las grandes arterias según la porción ventricular don-

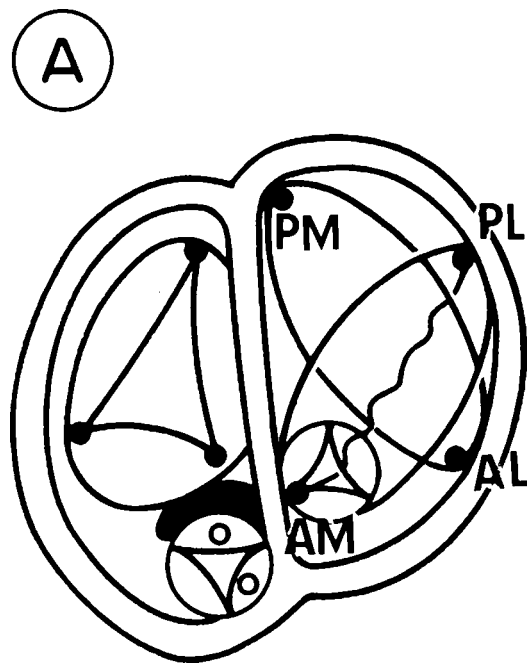


Fig. 5A. Esquema de un corte transversal a nivel de la base de un corazón con transposición completa de las grandes arterias que muestra una posición anormal de la válvula mitral. Obsérvese las posiciones anómalas de los músculos papilares anteromedial (AM) y posterolateral (PL). Las posiciones normales son anterolateral (AL) y posteromedial (PM).

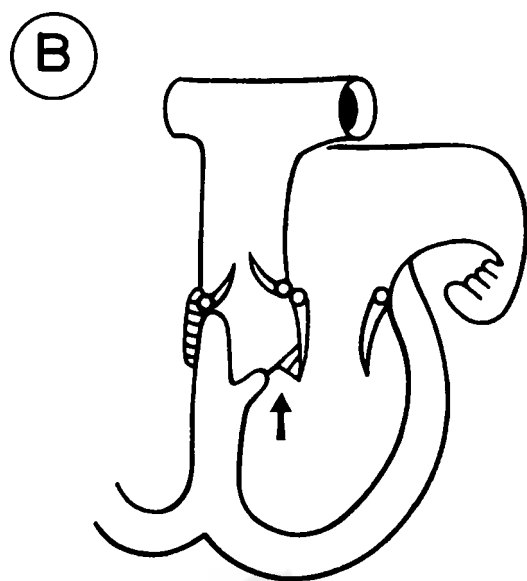


Fig. 5B. Esquema frontal de un corazón con transposición completa de las grandes arterias y malposición de la válvula mitral. Obsérvese los músculos papilares anómalos anteromediales debajo del tracto de salida del ventrículo izquierdo. (Flecha).

de se ubica la estructura obstructiva y el nivel de la misma en la vía de salida siguiendo el sentido de la circulación. Esta clasificación contempla cuatro grupos que se definen a continuación.

Tipo I. Alteración en la porción de entrada del ventrículo derecho que afecta la vía de salida del ventrículo izquierdo. El ejemplo de este tipo es el prolapso de la valva septal de la válvula tricúspide a través de una comunicación perimembranosa.

Tipo II. Alteraciones de la porción de entrada del ventrículo izquierdo que afectan su vía de salida. Ejemplos de este tipo son: la inserción de cuerdas tendinosas de la válvula mitral sobre el tabique interventricular, el tejido valvular mitral accesorio ectópico y la malposición antihoraria de la válvula mitral.

Tipo III. Alteraciones en la vía de salida del ventrículo izquierdo y de la válvula pulmonar. Son ejemplos de este tipo: la desviación posterior del *septum infundibular*, como hipertrófico y estenosis valvular pulmonar.

Tipo IV. Alteraciones en la vía de salida del ventrículo derecho. Representan a este tipo la desviación anterior extrema del *septum infundibular*.

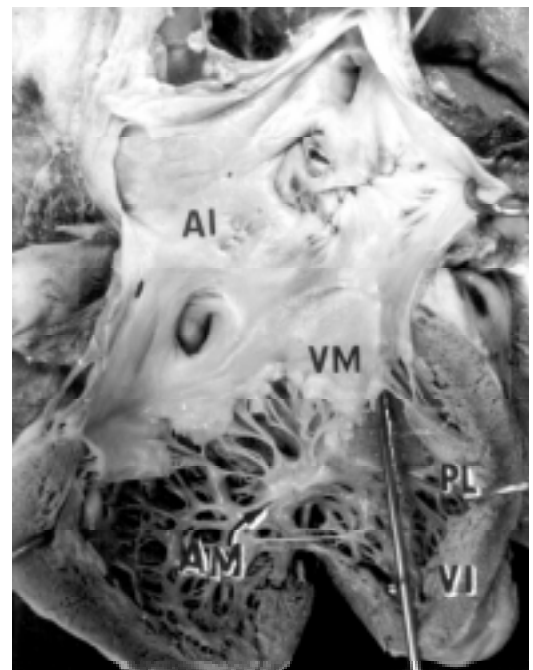


Fig. 6. Vista interior de las cámaras izquierdas de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese la posición anormal de los músculos papilares de la válvula mitral; el grupo anteromedial (AM) obstruye el tracto de salida del ventrículo izquierdo (estilete). Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

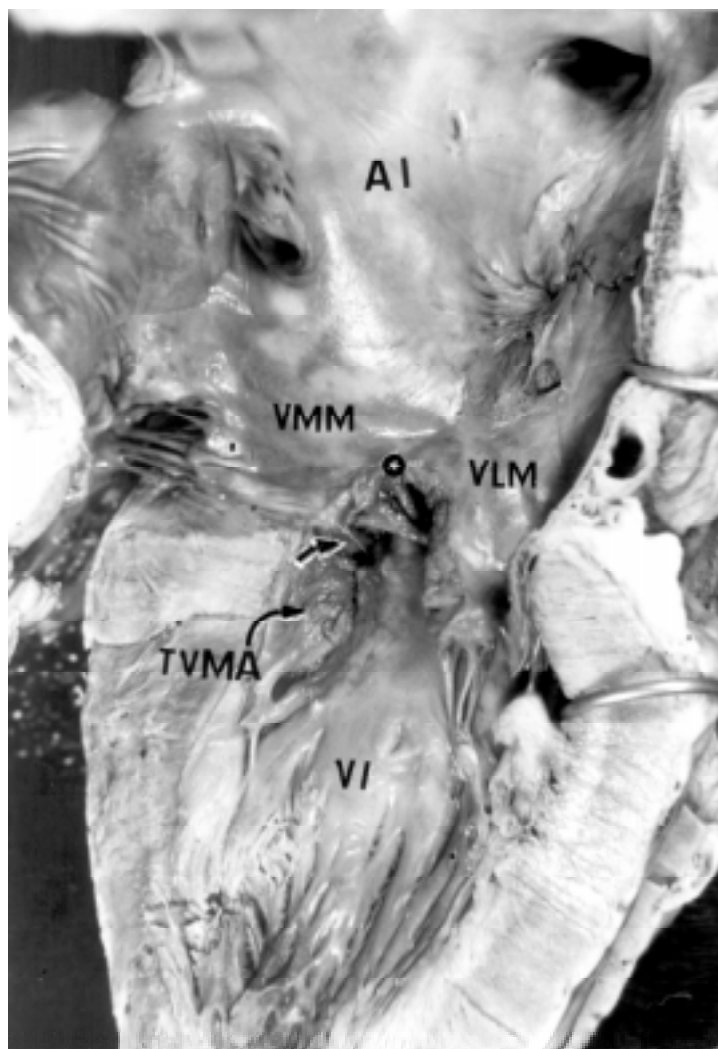


Fig. 7. Vista interior de las cámaras izquierdas de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese la posición anómala de cuerdas tendinosas de la válvula mitral (asterisco) la inserción de una cuerda tendinosa sobre la comunicación interventricular (flecha) y tejido valvular mitral accesorio ectópico obstructivos al tracto de salida del ventrículo izquierdo. Abreviaturas: TVMA= tejido valvular mitral accesorio. VMM= válvula medial mitral. VLM= válvula lateral mitral. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

De las vías de salida de los corazones con transposición, la que presenta mayor frecuencia de obstrucciones y de mecanismos variados que las producen es la del ventrículo izquierdo. El *septum* infundibular que separa las vías de salida puede desarrollarse ectópicamente en un plano anterior o posterior al tabique ventricular trabeculado, por lo que quedan desalineados y debido a que están ubicados en planos diferentes no pueden unirse entre sí, situación que genera una comunicación interventricular por desalineamiento septal de tipo infundibular que puede te-

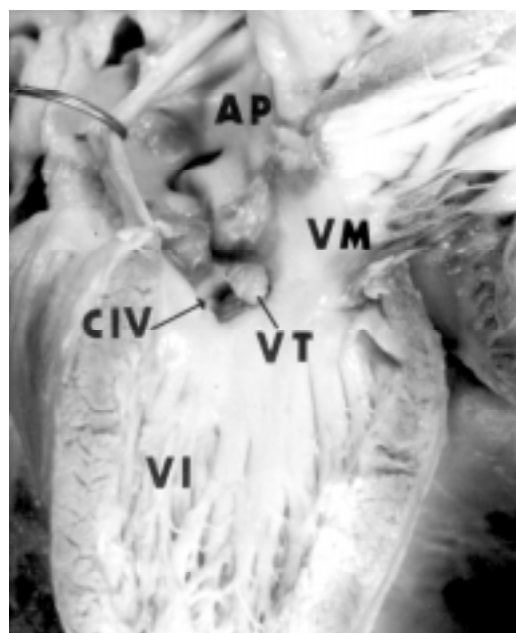


Fig. 8. Vista interna del ventrículo izquierdo de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese el prolapso de la valva septal de la válvula tricúspide (VT) a través de una comunicación interventricular perimembranosa. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

ner o no extensión perimembranosa (Fig. 10). Este defecto septal estuvo presente en el 26.92% del material estudiado. Cuando la desviación anterior es ligera sólo produce una comunicación interventricular (Fig. 11), pero cuando es muy acentuada lo que ocurre rara vez, causa obstrucción subaórtica como sucedió en dos de los especímenes (7.50%) (Fig. 10); Vogel y cols³ en un estudio realizado en treinta y dos niños con transposición completa de las grandes arterias encontraron 1.59% de obstrucción subaórtica por desviación anterior como mecanismo obstructivo. Más frecuente es el desplazamiento posterior de dicho *septum*, el cual constituye un mecanismo obstructivo subpulmonar debido a la estrechez de la vía de salida del ventrículo izquierdo, lo que ocurrió en siete de nuestros especímenes (26.92%), de los cuales cinco presentaron estenosis de la válvula pulmonar; esta asociación se ha considerado como estenosis pulmonar mixta. El desplazamiento posterior del *septum* infundibular es consecuencia del nacimiento ectópico de las crestas conales que al fusionarse entre sí constituyen el *septum* infundibular o conal que divide a las vías de salida en una anterior amplia que constituye el infundíbu-

lo del ventrículo derecho y otra posterior que conforma el tracto o vía de salida del ventrículo izquierdo. Moene y cols⁵ en 50 corazones con transposición completa de las grandes arterias y defecto septal ventricular encontraron 13 especímenes (26%) con defecto septal interventricular perimembranoso; 8 (16%) tuvieron defectos de posición del *septum* infundibular 6 de los cuales (12%) mostraron desplazamiento posterior de dicho *septum* lo que provocó diferentes grados de estenosis subpulmonar. Hoyer y cols⁶ estudiaron 62 corazones con transposición completa de las grandes arterias y defecto septal ventricular, observaron con particular atención el alineamiento entre los tabiques infundibular e inter-

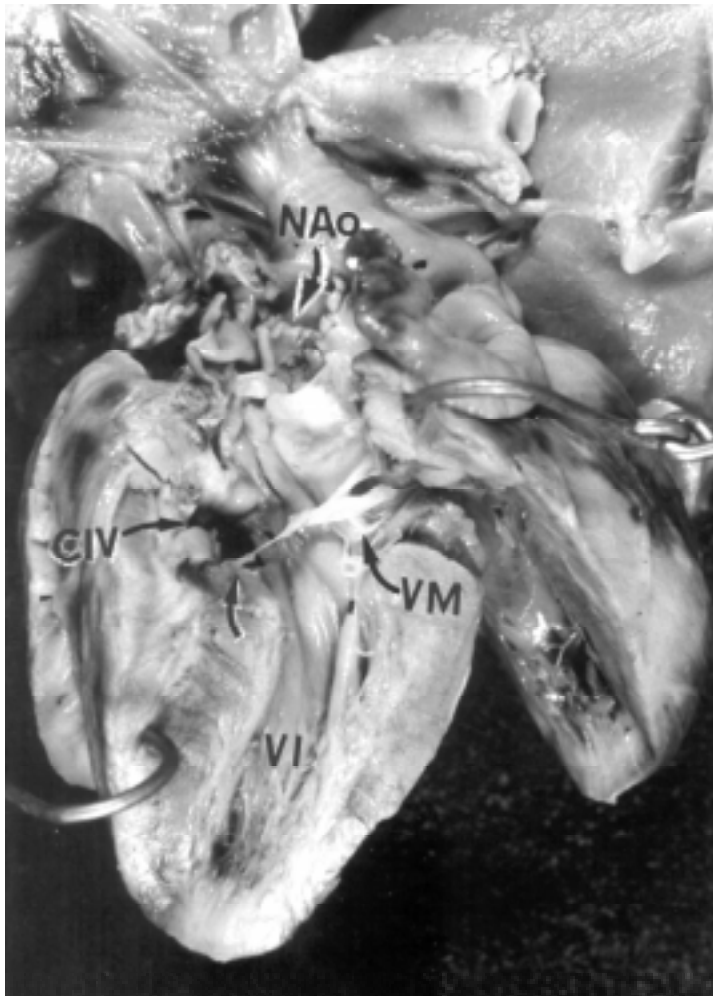


Fig. 9. Vista interna del ventrículo izquierdo de un corazón con transposición completa de las grandes arterias que muestra inserción anómala de una cuerda tendinosa (flechas) al tabique ventricular sobre el borde de una comunicación interventricular. Abreviaturas: NAO= neoaorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

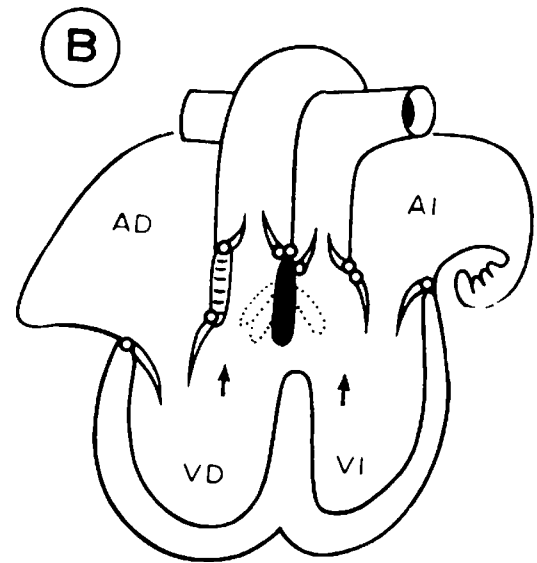


Fig. 10. Esquema frontal de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese la posición normal del *septum* infundibular (en negro) y sus desviaciones anterior y posterior (línea discontinua). Las flechas indican las vías de salida ventriculares. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

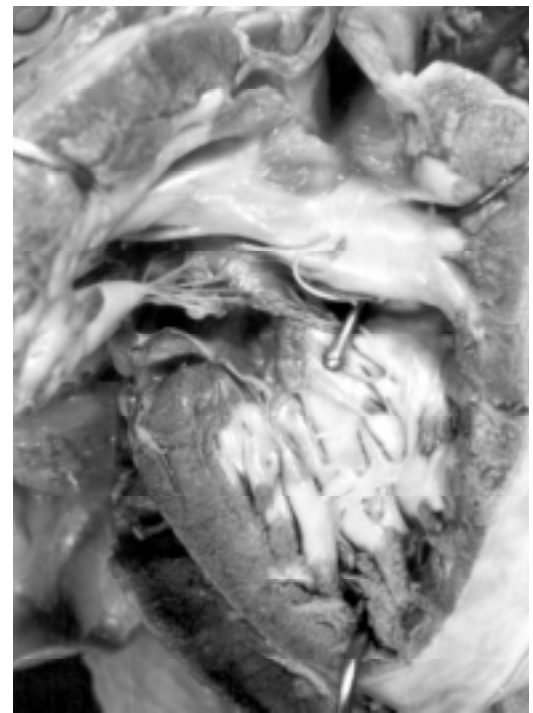


Fig. 11. Vista de un ventrículo derecho de un corazón con transposición completa de las grandes arterias. Obsérvese el desplazamiento anterior ligero del *septum* infundibular que provoca su desalineamiento con el tabique interventricular y genera la comunicación interventricular (estilete).

ventricular con desalineamiento en 13 (20.96%), 11 de éstos tuvieron desplazamiento anterior con comunicación interventricular infundibular, de los cuales 7 mostraron extensión perimembranosa y 4 presentaron bordes musculares; los 2 especímenes restantes tuvieron desalineamiento posterior con defecto septal perimembranoso subaórtico. Estos autores reportaron que la comunicación se presentó hasta en un 40% de los pacientes con transposición completa de las grandes arterias. Borromeé y cols¹⁹ estudiaron 50 pacientes con transposición, comunicación interventricular y obstrucción de la vía de salida subpulmonar sometidos a reparación quirúrgica. Otro mecanismo obstructivo en la vía de salida del ventrículo izquierdo es la presencia de tejido valvular mitral accesorio que se manifiesta como crestas fibrosas cuyo estudio microscópico revela la estructura histológica del tejido valvar mitral.³⁸ Estas crestas se localizan debajo de la válvula pulmonar o en el tabique ventricular de la vía de salida del ventrículo izquierdo (*Fig. 7*). Meldrum-Hannan y cols¹⁰ han señalado que la obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo raramente es producida por tejido accesorio de la válvula mitral; reportaron 3 casos con este tipo de obstrucción, 2 de ellos con transposición corregida y 1 con las grandes arterias normalmente conectadas, siendo diagnosticadas por ecocardiografía y cardioangiografía; en nuestro material estudiado se incluyó un espécimen con este tipo de obstrucción subpulmonar que presentó además malposición de la válvula mitral. En algunos corazones con transposición persiste y se desarrolla la porción izquierda del pliegue infundibuloventricular con lo que la vía de salida del ventrículo izquierdo adquiere la estructura de un infundíbulo, cuyas paredes musculares al hipertrofiarse constituyen otro mecanismo que produce estenosis subpulmonar. El infundíbulo del ventrículo izquierdo sumado al del ventrículo derecho que es normal, conforman la condición de doble infundíbulo (doble cono); esto ocurrió en 11 de los especímenes (34.37%), de los cuales solamente 7 desarrollaron obstrucción siendo esta frecuencia más alta que la reportada en la literatura, si se compara con lo informado por Van Praagh y Van Praagh¹⁴ (8%), Shrivastava y cols¹¹ (3.6%), Sansa y cols¹² (2.2%) y Goor y Edwads¹³ (2%). En esta condición la válvula mitral está alejada de la válvula pulmonar y entre ambas se interpone musculatura conal, por lo que existe discontinuidad entre los anillos val-

vulares mitral y pulmonar (*Fig. 2*). Es muy frecuente la coexistencia de doble infundíbulo y comunicación interventricular, lo que ocurrió en 10 de los 11 especímenes con doble infundíbulo de nuestra casuística.

El desarrollo de una protusión fibromuscular sobre el tabique ventricular de la vía de salida del ventrículo izquierdo, constituye otro tipo de obstrucción subpulmonar (*Fig. 4*). Shafer¹⁶ sugirió que dicha hipertrofia origina estenosis y disminución del flujo pulmonar y Silove y Taylor¹⁷ argumentaron que la posible aposición de la valva medial de la válvula mitral sobre el tabique estimula el desarrollo de esta protrusión. En pacientes con *septum* interventricular íntegro es común una forma de obstrucción dinámica en el tracto de salida del ventrículo izquierdo, como resultado de la diferencia de presión entre el ventrículo derecho sistémico y el ventrículo izquierdo subpulmonar regularmente existe un abultamiento sobre el lado izquierdo de la parte superior del tabique interventricular que protruye hacia el tracto de salida del ventrículo izquierdo. La obstrucción dinámica ocurre durante la sístole y es fácilmente apreciable por angiografía. Estas obstrucciones dinámicas cuando se hacen fijas provocan el desarrollo de engrosamientos fibromusculares sobre la superficie septal y pueden extenderse lateralmente hacia la vía de salida aproximándose a la válvula mitral. Chiu y cols.²⁰ reportaron un estudio en 25 especímenes con transposición completa de las grandes arterias y tabique ventricular intacto, de los cuales 11 (44%) presentaron obstrucción de este tipo. Otro mecanismo obstructivo a nivel de la válvula pulmonar es el desarrollo anormal displásico de sus sigmoideas, ya sea por fusión de las mismas dejando solamente un pequeño orificio que dificulta la salida de la sangre, o porque la válvula pulmonar sea bivalva lo que condiciona su estenosis. Este tipo de obstrucción se observó en 3 de nuestros especímenes (*Fig. 3*). Cuando el anillo valvular es pequeño con tronco pulmonar de calibre disminuido y desplazamiento posterior del *septum* infundibular, se puede inferir que ocurrió una tabicación ectópica troncoconal con afectación del canal pulmonar y de la vía de salida del ventrículo izquierdo.

La inserción anómala de las cuerdas tendinosas de la valva medial de la válvula mitral al tabique ventricular a nivel de la vía de salida del ventrículo izquierdo es otra condición que puede asociarse a la transposición completa de las grandes arterias,

dichas cuerdas que en condiciones normales se insertan en los músculos papilares, en esta situación lo hacen en el tabique interventricular provocando obstrucción al flujo de salida de este ventrículo (Fig. 9). Huhta y cols⁷ informaron este tipo de inserción anómala en 33 corazones de un estudio de 121 autopsias.

Jex y cols.²¹ argumentaron que la obstrucción de la vía de salida ventricular izquierda oscila entre 5% y 40% de los casos de transposición de las grandes arterias con tabique ventricular intacto; tal alteración puede ser "fija", debido a la formación de estructuras fibrosas subpulmonares por anomalías de la válvula mitral o por inserción anómala de cuerdas tendinosas; en su material estudiado la frecuencia de inserción anómala de cuerdas tendinosas fue de 11.53%. En relación con este mecanismo obstructivo es interesante mencionar que también se ha descrito en la transposición corregida de las grandes arterias.²²

En la válvula mitral normal los músculos papilares están situados en dos grupos posteromedial y anterolateral; esta disposición permite que la vía de salida del ventrículo izquierdo esté libre de estructuras que la puedan obstruir; cuando dichos músculos se desarrollan de forma ectópica, el anterior se ubica en posición medial y el posterior se sitúa en posición lateral; las cuerdas tendinosas anteriores cruzan el espacio de la vía de salida del ventrículo izquierdo lo que genera obstrucción subpulmonar (Fig. 7). Cuando se observa esta malposición desde una vista apical y se compara con la posición normal de la válvula mitral, se sugiere una rotación antihoraria de la válvula mitral que se refiere como malposición. En la literatura se han referido casos de transposición de las grandes arterias con otro tipo de malrotación de la válvula mitral en sentido horario cuando se observa desde el apex del ventrículo izquierdo. En esta condición el grupo anterolateral de músculos papilares se lateraliza completamente, mientras que el grupo posteromedial se hace completamente medial. Este tipo de malrotación horaria no origina obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo. No se encontraron en la literatura reportes sobre la rotación antihoraria de la válvula mitral que provoca obstrucción severa de la vía de salida del ventrículo izquierdo por lo que nuestros casos son los primeros referidos en la literatura. Los tres especímenes que presentan este tipo de obstrucción se suman a la gran variedad de mecanismos estenóticos de las

vías de salida presentes en la transposición completa de las grandes arterias (Figs. 5A, 5B, 6, y 7). Esta malposición de la válvula mitral no puede ser removida quirúrgicamente por lo que su presencia constituye un impedimento para la realización de la operación de Jatene²³ que consiste en intercambiar los troncos de las grandes arterias y transplantar los ostia coronarios a la nueva aorta.

Algunos de los tipos de estenosis descritos, benefician al paciente al evitar la involución de las paredes del ventrículo izquierdo creando hipertrofia en las mismas; esas obstrucciones pueden ser resecadas por cirugía sin afectar la corrección anatómica de Jatene;²³ tal es el caso de la protrusión fibromuscular del tabique de la vía de salida del ventrículo izquierdo, el prolapso de la valva septal de la válvula tricúspide a través de una comunicación interventricular perimembranosa y la desviación posterior del *septum* infundibular cuando es obstructiva. La comunicación interventricular que se produce por desalineamiento septal puede ampliarse quirúrgicamente cuando se efectúa la operación de Rastelli²⁴ extirpándose el *septum* infundibular, lo que facilita la transferencia de la aorta hacia el ventrículo izquierdo con sellamiento quirúrgico de la válvula pulmonar y conexión del tronco de dicha arteria con el ventrículo derecho a través de un tubo.

El conocimiento de estos tipos de obstrucción es importante porque modifican la evolución de la patología de base. Para que pueda realizarse la cirugía correctiva se requiere que el ventrículo izquierdo está hipertrofiado a fin de que pueda funcionar como ventrículo sistémico, por lo que son benéficos los tipos de obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo ya que provocan hipertrofia de dicho ventrículo, algunas obstrucciones pueden ser removidas quirúrgicamente, mientras que otras son inamovibles y contraindican la cirugía, como son la estenosis valvular pulmonar, la malposición de la válvula mitral y el cono hipertrofiado subpulmonar.

Adicionalmente, la documentación morfológica detallada de estas obstrucciones sirve de marco referencial para interpretar adecuadamente las imágenes diagnósticas hechas por los métodos de ecocardiografía, cardioangiografía y tomografía axial computarizada.

Conclusiones

De las dos vías de salida ventriculares en la transposición completa de las grandes arterias, la del

ventrículo izquierdo es la que presenta más casos de obstrucción y mecanismos diversos que la producen, siendo los más frecuentes el desalineamiento posterior del *septum* infundibular y cono obstructivo.

En el material estudiado, el 92.85% de los corazones con transposición completa de las grandes arterias presentó obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo y sólo el 7.15% obstrucción en la vía de salida del ventrículo derecho.

Los tipos de obstrucción subpulmonar más frecuentes fueron: desalineamiento posterior del *septum* infundibular con respecto al tabique interventricular trabecular y presencia de conos obstructivos; los menos frecuentes: prolapso de la valva septal de la válvula mitral a través de una comunicación interventricular perimembranosa, malposición antihoraria de la válvula mitral, inserción anómala de las cuerdas tendinosas de la válvula

mitral hacia el tabique interventricular a nivel subvalvular y presencia de tejido valvular mitral ectópico situado debajo de la válvula pulmonar.

La obstrucción subpulmonar en la transposición completa de las grandes arterias ocasiona hipertrofia del ventrículo izquierdo capacitándolo para ejercer la función sistémica cuando se utilizan los procedimientos quirúrgicos de tipo anatómico para corregir el desarreglo anatómico de esta cardiopatía, lo cual es importante para que el cirujano pueda realizar la corrección quirúrgica de esta anomalía congénita.

La descripción de la posición ectópica de la válvula mitral por ubicación anormal de sus músculos papilares constituye una aportación de este trabajo, que agrega un tipo diferente de obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo asociado a la transposición completa de las grandes arterias.

Referencias

1. LEV M, RIMOLDI HJA, PAIVA R, ARCILLA RA: *The quantitative anatomy of simple complete transposition*. Am J Cardiol 1969; 23: 409-416.
2. VAN PRAAGH R: *Transposition of the great arteries II. Transposition clarified*. Am J Cardiol 1971; 28: 738-741.
3. VOGEL M, FREEDOM RM, SMALLHOM JF, WILLIAMS WG, TRUSLER GA, ROWE RD: *Complex transposition of the great arteries and coarctation of the aorta*. Am J Cardiol 1984; 53: 1627-1632.
4. VAN GILS FAW: *Left ventricular outflow tract obstruction in transposition with interventricular communication, anatomical aspects*. In: Van MIEROP LHS, OPPENHEIMER-DEKKER A. AND BRUINS LLDC. *Embryology and teratology of the heart and the great arteries*. Leiden University Press. The hafe, the Netherlands 1978; Pp 160-171.
5. MOENE RJ, OPPENHEIMER-DEKKER A, WERININK ACG, BARTELINGS MM, GITTENBERGER-DE GROOT: *Morphology of ventricular septal defect in complete transposition of the great arteries*. Am J Cardiol 1985; 55: 1566-1570.
6. HOYER MH, ZUBERBUHLER JR, ANDERSON RH, DEL NIDIO P: *Morphology of ventricular septal defects in complete transposition. Surgical implications*. Thorac Cardiovasc Surg 1992; 104-1203-1211.
7. HUNTA JC, EDWARDS WD, DANIELSON GK, FELD RH: *Abnormalities of the tricuspid valve in complete transposition of the great arteries with ventricular septal defect*. Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 569-576.
8. OLIBAWIO MN, QWIN K, IDRIS FS, RIGGS TW, DELEON SY, MUSTER AJ, ET AL: *The surgical management of left ventricular outflow tract obstruction due to tricuspid valve pouch in complete transposition of the great arteries*. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87: 66-73.
9. ELLIOT LIP, NEUFELD HN, ANDERSON RC, ADAMS P JR, EDWARDS JE: *Complete transposition of the great vessels. An anatomic study of 60 cases*. Circulation 1963, 27: 1105-1117.
10. MELDRUM-HANNAN WG, CARTMILL TB, HAWKER RE, CELERMAJER JM, WRIGHT CM: *Accessory mitral valve tissue causing left ventricular outflow tract obstruction*. Br Heart J 1989; 55: 376-380.
11. SHIVASTAVA S, TODAVARTHY SM, FUKUDA T, EDWARDS JE: *Anatomic causes of pulmonary stenosis in complete transposition*. Circulation 1989; 54: 154-159.
12. SANSI M, TONKIN IL, BARGERON LM, ELLIOT LP: *Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries. An angiographic study of 74 cases*. Am J Cardiol 1979; 44: 88-95.
13. GOOR DA, EDWARDS JE: *The spectrum of transposition of the great arteries with specific reference to developmental anatomy of the conus*. Circulation 1973; 48: 406-415.
14. VAN PRAAGH R, VAN PRAAGH S: *Isolated ventricular inversion. A consideration of the morphogenesis, definition and diagnosis of nontransposed and transposed great arteries*. Am J Cardiol 1966; 17: 395-406.
15. MUÑOZ CASTELLANOS L, GARCIA ARENAL F, KURI NIVON M: *Double infundibulum in congenital heart disease*. Joint XIIth World Congress of Cardiology and XVIth Congress of the Euro-

- pean Society of Cardiology. *Eur Heart* 1994; 15: 359.
16. SHAHER RM: *Complete transposition of the great arteries*. New York. Academic Press. 1973; Pp 178-179.
 17. SILOVE ED, TAYLOR JFN: *Angiographic and anatomical features of subvalvular left ventricular outflow obstruction in transposition of the great arteries. The possible role of the anterior mitral valva leaflet*. *Pediatr Radiol* 1973; 1: 87-91.
 18. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMENEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease*. *Br Heart J* 1979; 41: 544-553.
 19. BARROMEE L, LECOMPTE Y, BATISSE A, LEMOINE G, VOUHE P, SAKATA R, ET AL: *Anatomic repair of anomalies of ventriculoarterial connection associated with ventricular septal defect*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1988; 95: 96-110.
 20. CHIU I, ANDERSON RH, MACARTNEY FJ, DE LEVAL MR, STARK J: *Morphologic features of an intact ventricular septum susceptible to subpulmonary obstruction in complete transposition*. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1633-1638.
 21. JEX RK, PUGA FL, JULSIRD PR, WEIDMAN WH: *Repair of transposition of the great arteries with intact ventricular septum and left ventricular outflow tract obstruction*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1990, 100: 682-686.
 22. BECKER AE, ANDERSON RH: *Cardiac Pathology. An integrated text and colour atlas. Abnormal ventriculo-arterial conexions*. Edinburgh. Churchill Livingstone, 1982; Pp 165-178.
 23. JATENE AD, FONTES VF, PAELLISTA PP, SOUZE LCB, NEGER F, GALANTIER M, ET AL: *Anatomic correction of transposition of the great vassels*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 364-370.
 24. RASTELLI GC, WALLANCE RB: *Anatomic correction of transposition of the great arteries with ventricular septal defect and subpulmonary stenosis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 58: 545-552.