

# Revisión de Transposiciones completas

Dr. E. Sánchez R.-Villarán\*\*  
Dr. L. Cerezo González\*  
Dr. N. Sobrino Daza\*\*  
Dr. A. Fernández Alvarez\*\*\*  
Dr. J. Rico Blázquez\*\*

## RESUMEN

Se hace una revisión de las transposiciones completas halladas en el Servicio de Hemodinamia de la Ciudad Sanitaria La Paz, Madrid, durante el período de 1966 (nueve meses) al final de 1975. Con motivo de ello se hace una puesta al día de la malformación

## RESUME

On fait une révision des transpositions complètes trouvées au Service d'Hémodinamie de la Cité Sanitaire La Paz, Madrid, pendant la période de 1966 (seul neuf mois) jusqu'à la fin de 1975. A l'occasion on fait aussi une mise au jour de telle malformation.

## SUMMARY

A review about all the complete vesels transposition cases studied in the Hemodinamie Service at the Hospital of La Paz, Madrid, between the period of time, from 1966 (nine months) until the end of 1975 is done. For this reason a brought up to date of this malformation is made.

Con motivo de revisar los enfermos, que han pasado por el servicio de Hemodinamia de la Ciudad Sanitaria de La Paz, Madrid, desde el comienzo de su funcionamiento (1966) hasta el 31 de Diciembre de 1975, hacemos referencia del total de enfermos estudiados, de ellos una relación de portadores de cardiopatías adquiridas y congénitas, luego una referencia de éstas con las transposiciones, completas y corregidas. Por último se refieren ellas con todos los efectos sobreañadidos hallados.

Departamento de Cirugía Torácica. Ciudad Sanitaria La Paz, Madrid.

\* Jefe de Hemodinamia,  
\*\* Adjuntos de Hemodinamia,  
\*\*\* Agregado de Hemodinamia,

Se debe hacer constar que en el primer año del funcionamiento del Servicio (1966) solamente se trabajó durante nueve meses. Desde el comienzo hasta 1970 inclusive se estudiaron tanto los enfermos procedentes de la consulta del Departamento de Cirugía Torácica como los niños que procedían de la consulta de cardiología pediátrica, ajenos a él, mas al aumentar el volumen de niños enfermos de aquella, fue necesario se estableciera una sección de hemodinamia en le Pabellón Infantil de la misma Ciudad Sanitaria La Paz, con carácter independiente.

En los casos, que se precisaban, se procedió a la atrioseptotomía según la técnica de Rashkind, durante el mismo acto del cateterismo.

Con motivo de todo lo anterior, se hace una revisión de las transposiciones completas.

Se propuso en el siglo XVIII el nombre de transposición de los grandes vasos al trastorno congénito, que muestra los vasos de origen cardíaco, naciendo del ventrículo no habitual. Es decir, la arteria pulmonar sale del ventrículo izquierdo y la aorta del ventrículo derecho. Este concepto se mantiene exactamente igual en la actualidad.

Sobre lo anterior es preciso abrir un dople apartado, quedando así establecida la transposición completa y corregida. Aquí se tratará excesivamente de la variedad completa, donde la circulación de la sangre tiene lugar como sigue:

Cavas → AD → VD → Ao → circulación sistémica → Cavas

VP → AI → VI → A. Pulmonar →  
Vena Pulmonar

Se establecen dos círculos de movimiento de sangre independientes entre sí, lo cual exige necesariamente la existencia de cortos circuitos entre ambas circulaciones, para una supervivencia.

Durante la época fetal con esta malformación no hay alteraciones de interés, pues el ventrículo derecho envía la sangre directamente a la parte alta, a la cabeza, por la confluencia VD → Ao. La sangre procedente de la placenta pasa en parte por el foramen ovale a la AI → VI, y por el conducto de Botal sigue a la parte inferior del cuerpo. Es decir, mientras en el feto normal el ven-

trículo izquierdo se encarga de mandar la sangre más oxigenada, por mezcla de la que viene de la placenta, a la parte alta del cuerpo y el ventrículo derecho por el conducto de Botal de irrigar igualmente, o en idénticas circunstancias, la parte baja del cuerpo, en los fetos con transposición está invertido el mecanismo, no así los efectos de irrigación, que son iguales.

Sólo pues, tras el nacimiento y el cierre del conducto y orificio ambos de Botal, se establece el círculo paralelo de sangre incapaz de oxigenarse, si no existen uniones anómalas entre ellos.

La otra variedad se llama completa o con inversión ventricular. Sin faltar al carácter definitorio de toda transposición, añade la

	<u>1966</u>		<u>1967</u>		<u>1968</u>	
<b>Número de cateterismos</b>	<b>162</b>		<b>221</b>		<b>416</b>	
De ellos congénitos	97	59%	141	63%	152	36,5%
De éstos, transp.complet.	0	—	4	2%	17	11,2%
De éstos, transp.correg.	2	2%	0	—	4	2,6%

	<u>1969</u>		<u>1970</u>		<u>1971</u>	
<b>Número de cateterismos</b>	<b>448</b>		<b>451</b>		<b>361</b>	
De ellos congénitos	196	43,7%	233	51,7%	101	28%
De éstos, transp.compl.	32	16,3%	31	13,3%	2	1,98%
De éstos, transp.correg.	1	0,5%	3	1,3%	2	1,98%

	<u>1972</u>		<u>1973</u>		<u>1974</u>	
<b>Número de cateterismos</b>	<b>420</b>		<b>379</b>		<b>351</b>	
De ellos congénitos	154	36,7%	107	28,2%	97	27,6%
De éstos, transp.complet.	6	3,9%	2	1,9%	1	1%
De éstos, transp.corregid.	2	1,3%	0	—	0	—

	<u>1975</u>	
<b>Número de cateterismos</b>	<b>362</b>	
De ellos congénitos	83	22,9%
De éstos, transp.complet.	2	2,4%
De éstos, transp.correg.	0	—

inversión de los ventrículos, es decir, cada uno de ellos nace a su vez de la aurícula no habitual, pero cada ventrículo conserva sus características propias (crista supraventricularis, válvula mitral, tricúspide), por las cuales puede ser identificado en vida y muerte. De esta manera se establece como sigue el orden de su circulación:

Cavas → AD → VI (con válvula mitral)  
 → A. Pulm. → V. Pulmonar → AI →  
 VD (con válvula tricúspide y crista) →  
 Ao → Circulación sistémica → Cavas.

Como puede verse, la inversión de los ventrículos mantiene una hemodinamia normal. El único interrogante en orden a la supervivencia está siempre en el poder del ventrículo derecho para conservar una tensión suficiente, volumen minuto, por tanto, capaz de sostener la circulación sistémica. Si no hubiera otros defectos sobreañadidos, puede pasar desapercibida, pero la realidad es otra.

Fácil es deducir que la variedad llamada completa dará prematuramente cianosis, en términos generales. También que la supervivencia de estos niños estará en función de las exigencias de los corto circuitos existentes. Las arterias bronquiales invierten su sentido, pero poco pueden variar.

### Transposiciones completas, defectos añadidos

1966 ( 0).

1967 ( 4):

1. CIV grande, prácticamente ventrículo único. Cava superior izquierda persistente.
1. CIV.
2. CIV. Estenosis pulmonar valvular (Situación Fallot).

(1968) (17):

5. Concepto interventricular intacto.
1. CIA. Atresia tricuspídea.
6. CIV, con cortocircuito izquierda a derecha.
1. CIV, con corto circuito derecha a izquierda.
1. Doble salida de ventrículo derecho, tipo I.
1. Doble salida de ventrículo derecho, Tipo I. Ventrículo izquierdo pequeño. Ductus apertus. Coartación preductal.
1. CIV. Estenosis pulmonar valvular.
1. Dextrocardia con aurículas in situ solito, vísceras in situ solito. CIV. Estenosis pulmonar valvular. Persistencia de cava superior izquierda.

1969 (32):

11. CIV.
1. CIV, Hipoplasia de arteria pulmonar. Estenosis pulmonar valvular.
2. CIV supracristal.
3. CIV. Estenosis pulmonar valvular.
2. CIV. Estenosis pulmonar valvular. Ductus apertus.
3. CIA. CIV.
1. CIA. CIV. Estenosis mitral.
1. Dextrocardia cum situ inverso. CIV, casi ventriculónico Estenosis pulmonar valvular. Continuación heázygos.
1. Doble salida de ventrículo derecho, tipo I. Estenosis pulmonar valvular. Ductus apertus.
5. Con septo interventricular intacto.
2. Con septo interventricular intacto. Coartación de a

1970	(31):	<ul style="list-style-type: none"> <li>4. Ventriculo único.</li> <li>6. CIV.</li> <li>1. CIV supracristal.</li> <li>2. CIV. Ductus apertus.</li> <li>2. CIV. Estenosis pulmonar valvular.</li> <li>2. CIV. CIA.</li> <li>2. Doble salida de ventriculo derecho, tipo I.</li> <li>1. Doble salida de ventriculo derecho. Tipo I, atresial tral. CIA.</li> <li>1. Dextrocardia con auriculas in situ inverso, ventriculo único, estenosis pulmonar valvular.</li> <li>8. Con septo interventricular intacto.</li> <li>2. CIA, atresia tricúspidea.</li> </ul>
1971	( 2):	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. CIV. Estenosis pulmonar valvular</li> <li>1. Dextrocardia. Ventriculo único.</li> </ul>
1972	( 6):	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. CIV. Estenosis pulmonar valvular.</li> <li>2. Ventriculo único.</li> <li>1. Doble salida de ventriculo derecho, tipo I.</li> <li>1. Doble salida de ventriculo derecho, tipo II. Ductus apertus.</li> <li>1. Atresia tricúspidea, tipo II, c. CIA.</li> </ul>
1973	( 2):	<ul style="list-style-type: none"> <li>2. CIV.</li> </ul>
1974	( 1):	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. CIV. Estenosis pulmonar valvular.</li> </ul>
1975	( 2):	<ul style="list-style-type: none"> <li>1. CIV. infracristal. Estenosis pulmonar (?).</li> <li>1. Con septo intacto.</li> </ul>

### Embriología

Se acepta, en general, su hallazgo como el 1.5% del total de las cardiopatías congénitas. En nuestros pacientes estudiados de referencia hay 1.98% con transposiciones de grandes vasos, de los cuales 1.2% pertenecen a las completas y 0.74% a las corregidas.

Se define como una malformación que presenta el origen de cada arteria del cono no habitual, pero nada influye la situación del cono respecto al septum ventriculorum. Hay una extensísima cantidad de hipótesis sobre la forma de su aparición.

Kurschiner (1837) pensó se debía a una detención o ausencia de la torsión normal del tabique de los grandes vasos. Meyer (1857) creyó que la causa era la detención del tabique en forma espiral. Keith (1909) sostenía que todo reside en un desarrollo anormal del bulbus. Sin embargo a partir de Bremer (1928) se ha llegado a poco en concreto.

Lo que ciertamente se sabe es la ausencia de tabicación en espiral del tronco-cono, el tabique es recto, y así ambos vasos quedan paralelos, cuya situación, válida para las dos variantes, es siempre de aorta anterior y tronco de la pulmonar posterior. La aorta nace del infundíbulo anterior, que es propio del ventriculo derecho anatómico, el cual comunica con la aurícula a través de la válvula tricúspide siempre, lo que equivale a decir que cada ventriculo retiene siempre sus características anatómicas. Los dos vasos son de tamaño normal y las valvas sigmoideas aórticas están siempre más altas que las pulmonares, éstas no nacen ya del infundíbulo.

De las dos variedades, aquí nos limitamos a la conocida como completa o D-transposición, que tiene la aorta por delante, el ventriculo derecho anterior y a la derecha (asa-D) el tronco de la pulmonar posterior y a la izquierda, donde se sitúa siempre el ventriculo

izquierdo con asa-D. Esta variante también se denomina con situs solitus. Las coronarias pueden conservar sus ramas en la forma habitual, o bien la circunfleja es rama de la coronaria derecha.

### RECUERDO ANATOMICO

El ventrículo derecho es siempre anterior, y de él sale un infundíbulo con crista supra-ventricularis, comunica con una aorta anterior derecha, que representa una imagen en espejo de lo que ocurre normalmente —en la corregida es anterior izquierda—, las otras mantienen entre sí la distribución ordinaria, Como única novedad ha de citarse la circunfleja, que en un número importante de casos, sale de la coronaria derecha.

En la práctica se puede decir que ambos vasos están en línea, uno tras otro en sentido anteroposterior, aunque en realidad sobresalgan ligeramente entre sí. En lateral se ven paralelos —como cañones de escopeta—, en anteroposterior se ve uno y en lateral se ven los dos.

Fundamentalmente en la transposición completa la aorta está al mismo lado que la aurícula derecha —en la corregida al opuesto— En la completa la pulmonar es lateral posterior —en la corregida medial y posterior—.

Se da más en varones que en hembras.

### FRECUENCIA DE DEFECTOS ASOCIADOS

Aquellos que aseguran la supervivencia son siempre los más frecuentes (CIV, menos CIA). El ventrículo único se acompaña con mucha frecuencia de salida de sus grandes vasos en transposición; en la doble salida de ventrículo derecho también sucede algo similar; igual puede decirse en las dextrocardias. Conviene no olvidar que se asocian en un mismo enfermo varios defectos.

### CIRCULACION SANGUINEA

Tras el nacimiento entran en funciones los pulmones, dejando la placenta de suministrar oxígeno, y como las dos circulaciones no se juntan entre sí, la supervivencia estará en función de las comunicaciones sobreañadidas, que las unen. Esto, que parece tan sencillo, es motivo de delicadas hipótesis. En general, se inclinan los autores por señalar los gradientes existentes entre ambas circulaciones paralelas, pues lo más común es hallar un gran flujo en territorio pulmonar, y como consecuencia idéntica repercusión en aurícula izquierda. Aquí ven una necesaria dilatación de la cavidad, que vence la válvula del foramen

Botalli, recuérdese que se habla de recién nacidos en quienes el cierre inicial no es todavía anatómico sino funcional. De esta manera pasará sangre oxigenada a la otra circulación. De forma muy similar se trata de explicar un flujo invertido hacia los pulmones a través del conducto de Botal, todavía no obliterado por completo. Esta hipotética explicación sólo sirve cuando no haya comunicación interventricular, por pequeña que fuera. En el caso del flujo invertido hacia el pulmón por el conducto abierto, o funcionalmente tan sólo cerrado, todo dependerá de unas presiones pulmonares mantenidas bajas, ya que el cortocircuito es de aorta a la arteria pulmonar. Ciertamente, si existe un ductus, lo cual es cierto sobre el 45%, lo dicho como hipótesis adquiere una realidad.

### HALLAZGOS EN NUESTROS ENFERMOS

1.- CIV aislada	23,7%
2.- CIV y estenosis pulmonar valvular	17,5%
3.- Concepto interventricular intacto	16,5%
4.- CIA	11,3%
5.- Doble salida de ventrículo derecho	9,3%
6.- Dextrocardias	4,1%
Ventrículo único	4,1%
7.- CIV. CIA	3,1%
CIV. Ductus apertus	3,1%
8.- CIV. Coartación de aorta	1,0%
Coartación aórtica sin CIV	1,0%

Cuando hay comunicación interventricular se produce un paso de sangre durante la diástole ventricular. Cuando hay comunicación interauricular o un simple foramen ovale apertum hay paso AI → AD, durante la sístole ventricular. Si hubiere estenosis pulmonar o el lecho pulmonar tuviere una manifiesta obstrucción, el flujo pulmonar disminuye. En consecuencia y por vía retrógrada hay aumento de presión en aurícula derecha y ventrículo derecho, expresado en una mayor telediástole, que según las circunstancias motivantes puede llegar a un aumento de las presiones de este lado, aquí sistémico, sobre el opuesto, invirtiéndose el cortocircuito respecto al comentado hace poco, donde la sangre oxigenada de la aurícula izquierda y ventrículo izquierdo, aquí de ámbito pulmonar, pasaba al lado derecho o

sistémico. Se estima que en estas circunstancias desfavorables hay un intercambio compensador entre ambas circulaciones en las diferentes partes de la sístole ventricular.

En el lecho vascular pulmonar comienza muy pronto una fibrosis de la íntima, que hace pensar no sea una cualidad acompañante a esta malformación, sino una consecuencia a la potente embolada del ventrículo izquierdo, que comunica con la arteria pulmonar. Esta obstrucción pulmonar es frecuente en la transposición con comunicación interventricular amplia, pues sin interesar el tamaño de la misma, incluso con tabique intacto, pero con estenosis pulmonar, los trastornos histológicos son muy discretos, no siendo raro encontrar la estructura en límites normales.

### CLINICA

Es una de las malformaciones congénitas más frecuentes, se extiende a recién nacidos y primera infancia, pues la mortalidad es grande, motivo por el cual pocos llegan espontáneamente a la niñez y menos a la adolescencia. La cifra más alta de muerte se da en los tres primeros meses de vida.

Debe pensarse en esta entidad cuando haya una cianosis precoz, lo más cercana al nacimiento; de ordinario es muy intensa, con frecuencia aparece en el mismo parto. Su intensidad es progresiva, con mayor intensidad cuando el septo está intacto. Pueden aminorar la cianosis el flujo de ciertos corto circuitos existentes.

Los niños al nacimiento muestran peso y talla normales, como consecuencia al funcionamiento compatible con la normalidad, habido durante la vida intrauterina, ya comentado. Únicamente a partir del parto se comienza a observar un menor aumento de peso y un retardo del crecimiento, los dedos toman forma de palillos de tambor, dependiendo de la cianosis y policitemia consiguientes. Todo ello precisa siempre que supere el niño los dos o tres primeros meses de vida, al menos.

Las crisis anóxicas se presentan cuando disminuye el flujo pulmonar, lo cual se da principalmente en estenosis y atresias de la pulmonar acompañantes. El acucillamiento es raro en estos enfermos.

La insuficiencia cardíaca congestiva se añade pronto a ellos, dentro del primer mes de vida se añade a la intensa cianosis.

La auscultación no ayuda mucho, ya que, si bien ambos ruidos son fuertes y el segundo se oiga mejor en el segundo espacio inter-

costal izquierdo, donde se encuentra la aorta más cerca de la pared torácica, las malformaciones sobreañadidas deja cada una su huella. Es cierto que aún con tabique interventricular intacto hay soplo, quizás menos de la tercera parte se excluya de él. El soplo de una estenosis pulmonar añadida puede confundir un corto circuito. (Fig.1).

El electrocardiograma es también poco elocuente, refleja las malformaciones añadidas con preferencia. La hipertrofia ventricular derecha existente no se puede diferenciar con facilidad de la fisiológica en los niños, algunos encuentran favorable la diferenciación cuando en precordiales derechas haya PQ. En el primer mes de vida es normal ordinariamente el electrocardiograma, aunque no falten virtuosismos. Un eje eléctrico a la izquierda es excepcional. Cuando la comunicación interventricular es muy intensa, se presenta fácilmente una hipertrofia biventricular, siempre con predominio de la hipertrofia derecha. (Fig.2).

### RADIOLOGIA

Pasados unos meses de vida, se manifiesta la cardiomegalia y el aumento del flujo pulmonar, salvo en casos con estenosis pulmonar, donde los pulmones están claros, exsangües. Únicamente con tabique interventricular intacto la cardiomegalia puede ser discreta. Una comunicación interventricular da al corazón una forma ovoidea. Se dice que tiene la mayoría de las veces a adquirir una forma de huevo con pedículo estrecho, dando la impresión que pende de él en anteroposterior, pues en lateral se ensancha (Taussig); en la primera posición se ven ambos vasos en la misma línea, prácticamente uno detrás de otro pero en lateral ambos se separan. El arco aórtico está en el lado izquierdo (situs solitus). Cuando hay estenosis pulmonar no se percibe la dilatación postestenótica. (Fig.3).

### HEMODINAMIA

Se estudian las presiones en las diferentes cámaras y los corto circuitos existentes. No siempre es posible pasar con rapidez al ventrículo derecho y aorta, por lo cual, si urge, se pasa pronto a la angiocardiógrafía. Conviene no olvidar que estos niños cianóticos de pocas horas o días precisan una exploración abreviada.

Se debe intentar cateterizar la arteria pulmonar. Si hay comunicación interauricular, se pasa a su través hasta el ventrículo izquierdo y de esta cámara se llega al tronco pulmonar. También basta con enclavar una sonda de

Cournad en las venas pulmonares, el "capilar venoso", obteniéndose así presiones de arteria pulmonar. Cuando el tabique interauricular esté intacto, no así el interventricular, introducimos una sonda de Swan-Ganz en el ventrículo posterior o izquierdo, y una vez allí se hincha el globo, que sigue la corriente sanguínea y llega a la arteria pulmonar, pudiendo tomarse presiones.

Cuando se sospecha drenaje anómalo en aurícula derecha, hacemos en la oblicua más propicia una inyección de contraste, a mano, en vena pulmonar, para ver así su desembocadura directa en la citada aurícula y no en la izquierda.

La identificación del ventrículo que comunica con la aurícula de la cavidad completa mucho más frecuente de la corregida. El ventrículo derecho es reconocido por sus características radiológicas, bien definidas, una musculatura llena de bridas por su cara interna, que le da un aspecto carcomido; además del infundíbulo, que se reconoce por la huella de la crista supraventricularis en la cámara de salida. El ventrículo izquierdo es liso, de musculatura uniforme, redondo, sin crista ni infundíbulo. Las posiciones son anteroposterior y lateral.

Salen la aorta del ventrículo derecho en situación anterior extrema, de forma que si hubiere comunicación interventricular, por su intermedio, se rellena la arteria pulmonar, cuyo tronco sale por detrás de la aorta. En anteroposterior la aorta es anterior y está a la derecha de la pulmonar (tronco), sólo circunstancialmente es anterior propiamente dicho al tronco.

En anteroposterior y lateral se pueden reconocer a veces las valvas de ambos vasos transpuestos, están más altas que las pulmonares las aórticas —al revés de lo normal—, pues la aorta sale del infundíbulo, causa de tal diferencia de altura. El tamaño de los vasos es diferente entre sí, según circunstancias. Cuando hay estenosis pulmonar se advierte la estrechez, que suele continuarse con una pulmonar pequeña.

Aunque excepcional, puede darse estenosis valvular o subvalvular aórtica, para ello se precisa inyección selectiva en el ventrículo derecho (lo subvalvular implica al infundíbulo).

Cuando se pasa del ventrículo derecho a la aorta, el catéter adopta un trayecto que puede dar confusión con el descrito al sondear un ductus, pero en éste se describe una y, mientras en las transposiciones no recuerda esta letra, pues no hay cruce alguno. (Fig.4 a 8).

En casos que se requiere identificar la aurícula derecha, se hará situándola donde desemboquen las venas suprahepáticas, ya que embriológicamente la aurícula derecha es una dependencia de las venas del hígado.

Más adelante se hablará con mayor extensión del cateterismo como tratamiento de urgencia (técnica de Rashkind).

## DIAGNOSTICO

El hecho fundamental que inclina a la sospecha es la cianosis perinatal con pronta insuficiencia cardíaca congestiva. Una cardiomegalia con tendencia a forma ovoidea y aumento de la trama pulmonar con signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular derecha (éstos sólo son compatibles con la normalidad) ayudan más todavía.

Hay que diferenciarla de la Tetralogía de Fallot, donde se incorpora también su equivalente extremo hemodinámico del Pseudotruncus. Aquí el corazón es pequeño y la vascularización pulmonar reducida por la estenosis o atresia del tronco pulmonar; sin embargo, conviene no olvidar que la transposición se acompaña a veces de estenosis pulmonar, en cuyo caso también hay en ella disminución de la trama vascular.

En la Atresia tricuspídea hay prácticamente siempre signos electrocardiográficos de hipertrofia ventricular izquierda y eje eléctrico a la izquierda, juntamente con sobrecarga biauricular (Tranchesi). La Atresia de la pulmonar o estenosis extrema de la misma con tabique interventricular intacto presenta vascularización pobre de los pulmones y desviación del eje eléctrico a la derecha con hipertrofia del ventrículo izquierdo.

Con la Transposición corregida, porque ésta presenta en el lado izquierdo de la figura cardíaca una falta del tercer arco (el pulmonar), quedando como una incisura. La inversión de los ventrículos se sospecha por el electrocardiograma.

Por los datos empleados para hacer el diagnóstico diferencia se ve cuan limitado es el campo, por ello puede decirse que se trata más bien de un diagnóstico de sospecha, inclinándose a él por la mayor frecuencia de transposiciones. En definitiva, se impone el estudio hemodinámico con angiocardiografía.

## TRATAMIENTO

El médico es muy limitado y su utilidad es dar paso a la técnica quirúrgica. La insuficiencia cardíaca se trata por el método habitual (digitálicos, diuréticos) y la anoxia con oxígeno.

Técnica de Rashkind, como para dar paso a la cirugía se precisa superar cierta talla y peso, mientras no se llegue a ello, hay que ayudar con urgencia.

Cuando los corto circuitos, que permanecen tras el nacimiento, pueden por sí solos mantener la vida hasta cerca del sexto mes, toda maniobra previa huelga. Tan sólo cuando no haya comunicación interauricular —o sea muy pequeña— y el septo interventricular se conserve intacto, la supervivencia no se puede sospechar más allá de unos días.

Se efectúa la perforación del tabique interauricular con la técnica propuesta por Rashkind, que ideó en 1965, siendo perfeccionada posteriormente, aunque siempre quede su sencillez. Consiste en abrir la fosa oval durante el cateterismo. Para ello se emplea un catéter de Rashkind, que lleva en un extremo además un globo hinchable desde el otro, el cual se rellena con contraste radioopaco, por el doble motivo de su visualización (opaco a rayos) y en caso que se rompiera se evita la entrada de aire en aurícula izquierda. Cuando el catéter con globo deshinchado llega a la aurícula derecha, con un pequeño esfuerzo se perfora la fosa oval y así se llega a la aurícula izquierda, donde se llena el globo de contraste. Una vez lleno, se procede a retirarlo hasta la desembocadura de la cava inferior; el tabique es llevado hasta el suelo de la aurícula derecha, perforándose. Esta maniobra se repite múltiples veces. No siempre es posible realizar la técnica, si el tabique está muy duro puede hasta ser imposible. Con el catéter-globo se toman presiones (el globo está superpuesto) en ambas presiones. Se considera el orificio de tamaño suficiente cuando ambas presiones tienden a igualarse o la oxigenación en aurícula derecha es capaz. Nosotros creemos debe quedar un corto circuito mínimo del 60%, para que sea estimado eficaz. Para sacar el catéter, se deshincha el globo.

Es de advertir que este desgarramiento del tabique interauricular no dura muchos meses, de ordinario permite llegar el tiempo necesario para proceder quirúrgicamente, al menos con la técnica de Blalock-Hanlon. Otras veces la apertura es mínima, finalmente se puede ce-

rrar antes de lo esperado. Todos estos son los riesgos a correr antes de llegar a la cirugía. (Fig.9).

Cabe considerar un accidente, que el globo no pueda deshincharse, una vez terminada la maniobra, incluso a satisfacción, o sea que no puede ser extraído. Como en estos niños todo acto quirúrgico es siempre de vía un catéter con sistema punzante hasta la aurícula derecha, mediante el cual se trata de romper el globo hinchado. Para evitar esta clase de accidentes, es importante probar el catéter de Rashkind antes de introducirle.

La técnica de Blalock-Hanlon es una intervención quirúrgica, cuya finalidad es obtener una verdadera comunicación interauricular definitiva, mediante ruptura de la parte posterior del tabique, se realiza a corazón cerrado. No puede hacerse en niños cerca de su nacimiento, sigue a la práctica de Rashkind. El septo dilacerado no puede restablecerse o cerrarse sólo, permite así que el niño llegue a edad suficiente para una corrección total.

En 1964 fue propuesta la técnica de Mustard por este autor. Se efectúa en extracorpórea y trata de desviar la sangre al ventrículo contrario; es decir, el contenido de las venas pulmonares vaya al ventrículo derecho (aquí sistémico), el de las cavas al ventrículo izquierdo (aquí el que dirige la circulación pulmonar). El método ha variado desde su comienzo, cosa propia de la cirugía, es una intervención difícil y de alta mortalidad. La comunicación interventricular oscurece el pronóstico, hay que cerrar además el tabique. Cuando hay estenosis pulmonar se ha de abrir. Y así con las demás malformaciones sobreañadidas. El futuro de esta intervención no es halagüeño.

La intervención de Rastelli (1969) crea un túnel intracardiaco que pone en comunicación el ventrículo izquierdo con la aorta, y un conducto externo con válvula comunica el ventrículo derecho con el tronco de la pulmonar.

Actualmente, con la utilización de la hipotermia profunda, es posible intervenir niños más pequeños de talla, peso y edad, siendo a la vez más reducida la mortalidad operatoria.



## FIGURAS

- 1.- *Fonocardiograma en foco pulmonar. Soplo sistólico con segundo tono único. Transposición completa con comunicación interauricular.*
- 2.- *Electrocardiograma en enfermo con comunicación interauricular sobreañadida. Ritmo sinusal. Eje eléctrico a la derecha, P congénital en II, Q en III y aVF. Probable bloqueo incompleto de rama derecha. Sobrecarga derecha intensa.*  
 $a = I, II, III.$                        $b = AVL, aVR, aVF.$                        $c = V_4R, V_3R, V_1$   
 $d = V_2, V_3, V_4.$                        $e = V_5, V_6.$
- 3.- *Radiografía anteroposterior de un caso con CIA sobreañadida. Pedículo estrecho, corazón ovoideo, plétora pulmonar.*
- 4.- *Con septo interventricular intacto. Del ventrículo derecho sale la aorta. (En lateral).*  
 $a =$  *Hay añadida una insuficiencia tricuspídea yatrogénica.*  
 $b =$  *La aorta descendente parece tener una coartación, es una imagen falsa producida por el ligamento arterioso. (Comprobado en autopsia).*  
 $c =$  *Tronco pulmonar, que sale del ventrículo a través de un foramen ovale permeable.*
- 5.- *Con comunicación interventricular. Aorta anterior, que nace del ventrículo derecho; pulmonar posterior, que sale del ventrículo izquierdo. Por el defecto interventricular se pueden ver ambos vasos en su origen.*  
 $a =$  *Se ve relleno el ventrículo izquierdo (siempre posterior) a través de la comunicación. (En lateral).*  
 $b =$  *Hay hipertensión pulmonar añadida. (En lateral).*  
 $c =$  *Se ven las valvas sigmoideas, más altas las aórticas, que nacen del infundíbulo del ventrículo derecho. (En lateral).*
- 6.- *Doble salida del ventrículo derecho en transposición. (En lateral).*
- 7.- *Ventrículo único y grandes vasos en transposición. (En lateral).*
- 8.- *Atresia tricuspídea, los grandes vasos salen en transposición. (En lateral).*
- 9.- *Retirada del cáteter de Rashkind, cuyo globo está hinchado en aurícula izquierda.*

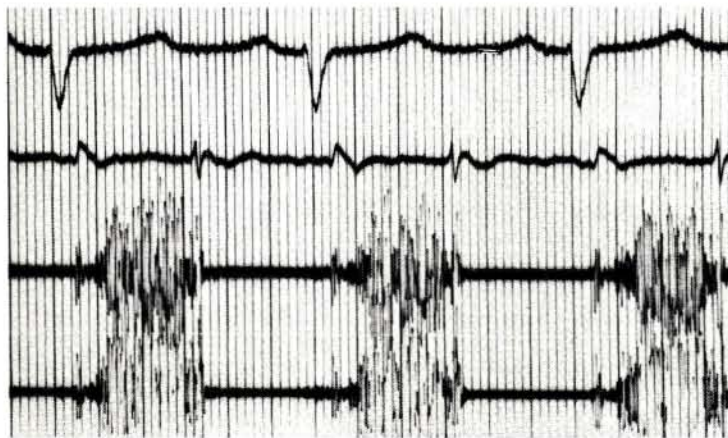
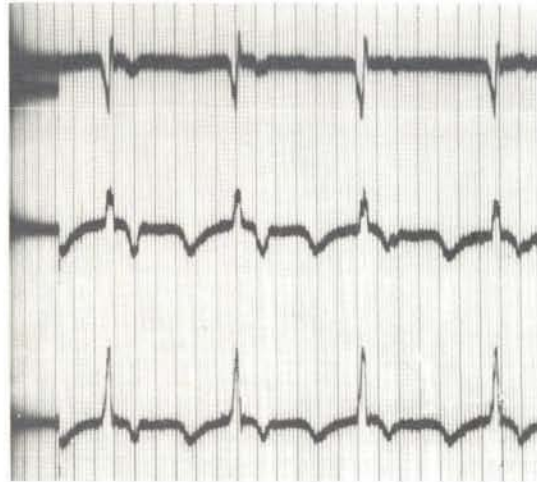
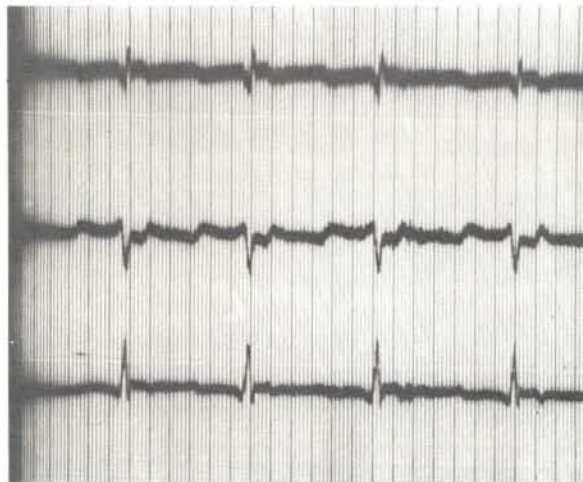


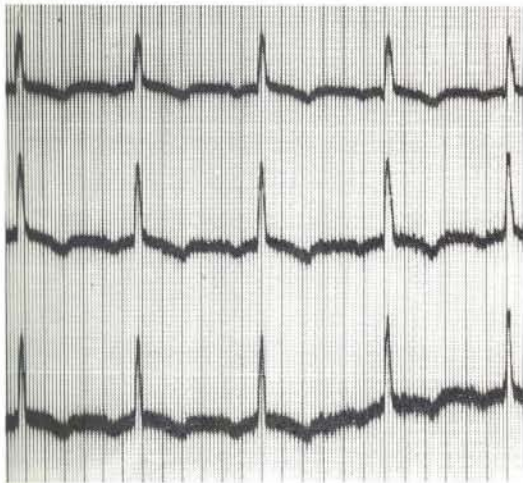
FIGURA No. 1



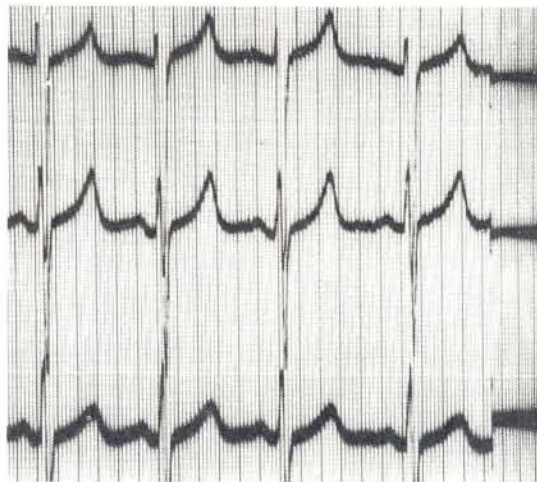
*FIGURA No. 2-a*



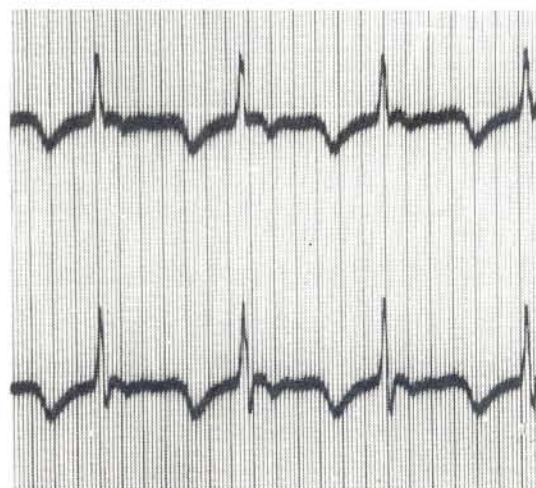
*FIGURA No. 2-b*



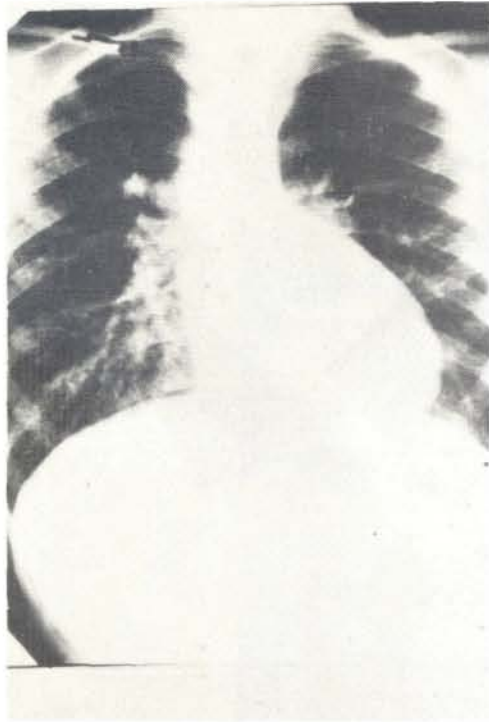
*FIGURA No. 2-c*



*FIGURA No. 2-d*



*FIGURA No. 2-e*



*FIGURA No. 3*



*FIGURA No. 4-a*



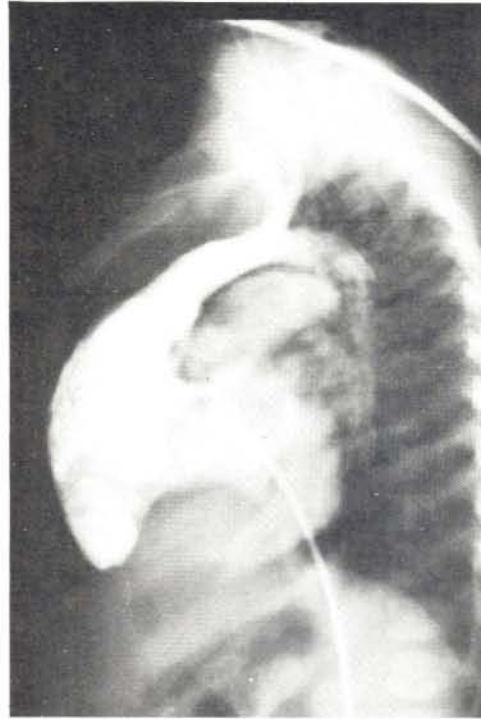
*FIGURA No. 4-b*



*FIGURA No. 4-c*



*FIGURA No. 5-a*



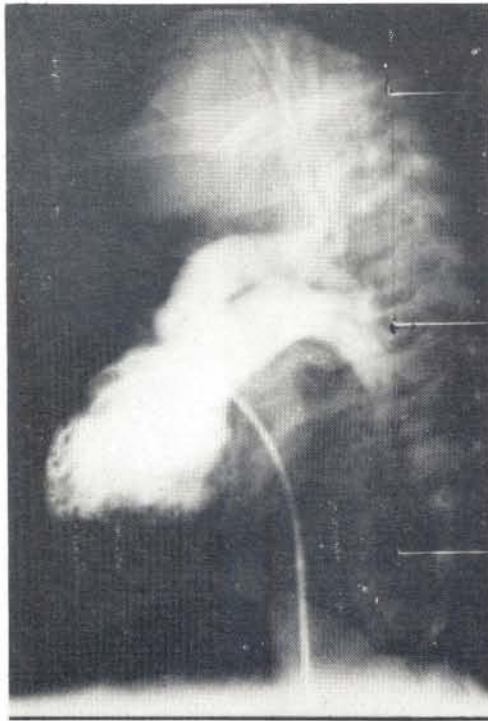
*FIGURA No. 5-b*



*FIGURA No. 5-c*



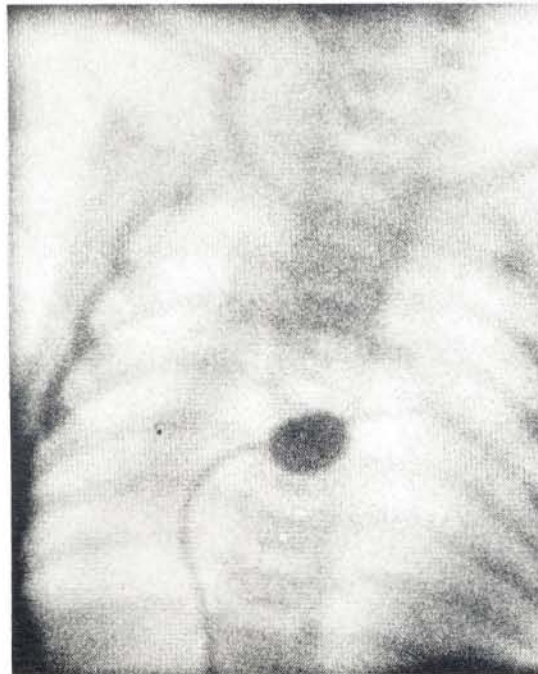
*FIGURA No. 6*



*FIGURA No. 7*



*FIGURA No. 8*



*FIGURA No. 9*

## BIBLIOGRAFIA

- 1.- C.A. ANAGNOSTOPOULOS: A proposed new techniques for correction of transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 1973, 15/6 (565-569).
- 2.- S.C. BARDERMAN; C.L. ATHANASULEAS and C.E. ANAGNOSTOPOULOS: Coronary artery anatomy in transposition of the great vessels in relation to anatomic surgical correction. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1974, 67/2 (208-212).
- 3.- J.P. BINET; C. PLANCHE; J. LANGLOIS: L'utilisation des tubes valves dans la correction complète cardiopathies congénitales (truncus-transposition des gros vaisseaux). *Arch. Mal. Coeur* 1973, 66/11 (1413-1418).
- 4.- L. BRAUN; D.C. McGOON und R.B. WALLACE: Behandlung der Truncus arteriosus, der Pulmonalatresie und der Transposition der grossen Arterien mit Ventrkelseptum defekt. *Zbl. Chir.* 1973, 98/23 (847-850).
- 5.- G. CHAMPSAUR; D. SOKOL; G.A. TRUSLER et W.T. MUSTARD: Résultats immédiats et éloignés de la correction complète de la transposition des gros vaisseaux chez l'enfant. *Arch. Mal. Coeur.* 1973, 66/8 (937-941).
- 6.- G.L. CHAMPSAUR; D.M. SOKOL; G.A. TRUSLER and W.T. MUSTARD: Repair of transposition of the great arteries in 123 pediatric patients. Early and long term results. *Circulation* 1973, 47/5 (1032-1041).
- 7.- B. CHUAQUI and W. BERSCH: The formal genesis the transposition of the great arteries. *Virchows Arch. Abt. A Path. Anat.* 1973, 358/1 (11-34).
- 8.- P.C. GILLETTE; G.M. EL SAID and N. SIVARAJAN: Electrophysiological abnormalities after Mustard's operation for transposition of the great arteries. *Brit. Heart J.* 1974, 36/2 (186-191).
- 9.- D.A. GOOR and J.E. EDWRADS: The spectrum of transposition of the great arteries; with specific reference to development anatomy of the conus. *Circulation* 1973, 48/2 (406-415).
- 10.- T.M. GREHL and N.E. SHUMWAY: Transposition of the great arteries. Reoperation for dysfunctional intra atrial baffle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1974, 67/6 (863-868).
- 11.- I. HAMMERER und H.J. BUSCH: Erfahrungen mit Atrioplastomie nach Rashkind bei Transposition der grossen Gefasse. *Pediat. Pédol.* 1973, 8/4 (423-429).
- 12.- R.E. HAWKER; L.J. KRONETS and R.D. ROWE: An analysis of prognostic factors in the cutime of ballon atrial septostomy for transposition of the great arteries. *Johns Hopkins Med. J.* 1974, 134/2 (95-106).
- 13.- F.S. IDRIS; J. AUBERT and M. PAUL: Transposition of the great vessels with ventricular septal defect. Surgical and anatomic considerations *J. Thoracic. Cardiovasc. Surg.* 1974, 68/5 (732-741).
- 14.- J.M. JARMAKANI and R.V. CANENT Jr.: Preoperative and postoperative right ventricular function in children with transposition of the great vessels. *Circulation* 1974, 50/2 Sup. (II, 39- II, 45).
- 15.- S.M. JONES and G.A.H. MILLER: Catheterization of the pulmonary artery in transposition of the great arteries using a Swan-Ganz flow-directed catheter. *Brit. Heart J.* 1973, 35/3 (298-300).
- 16.- CH. MULLINS; W.H. NECHES; M.J. REITMAN; G. EL-SAID and D.A. RIOPEL: Retrograde technique for catheterization of the pulmonary artery in transposition of the great arteries with a ventricular septal defect. *Amer. J. Cardiol.* 1972, 30/9 (385-387).
- 17.- W.J. RASHKIND; J.A. WALDHAUSEN and W.W. MILLER: Unnatural history of transposition of the great arteries: a follow up study 45 patients palliated by ballon atriosplostomy *Bull. Ass. Cariol. Pediat. Europ.* 1971, vol. 7 (40-43).
- 18.- N. ROBERTS and R.S. FOWLWR: Prediction of left ventricular pressure from the vectocardiogram in transposition of the great arteries. *Amer. J. Cardiol.* 1973, 31/6 (736-741).
- 19.- E.G. STAFFORD and D.C. McGOON: The Mustard operation. Use of an elatis knitted Dacron parch. *Mayo Clin. Proc.* 1973, 48/2 (1119-1123).
- 20.- E. Di SEGNI, M. PIPERNO, A. PURCARO e A. SORO: La trasposizione complete dei grossi vasi, aspetti clinici, evolutivi e considerazioni terapeutiche. *Minerva Pediat.* 1973, 25/22 (941-954).
- 21.- J. TOHMER; W.C.P. GELDOLF und J.H. BERGMELJER: Behaldeling van Transposite van de grote Vaten. *Ned. T. Geneesk* 1974, 118/15 (532-538).
- 22.- G.A. TRUSLER and W.T. MUSTARD: Palliative and reparative procedures for transposition of the great arteries. *Ann. Thorac. Surg.* 1974, 17/4 (410-422).
- 23.- G. WOLF: Seltener Herzbe fund bei Transposition der grossen Gefasse. *Radiol. Clin. Biol. (Basel)* 1973, 42/5 (411-417).
- 24.- E. DONZELTO; F.D'ALLAINES: *Traité des cardiopathies congénitales.* (848-889). Masson et Cie éditeurs: Paris 1954.
- 25.- S. KJELLBER, E. MANNHEIMER, U. RUDHE; B. JONSSON: *Diagnosis of congenital heart disease.* II edition (772-802). The year book publishers, Inc: Chicago 1959.

- 26.- H.B. TAUSSIG: Congenital malformations of the heart. Vol. II, (146-225), Harvard University Press: Cambridge 1960.
- 27.- N. SCHARD; R. KUNZLER; T. ONAT: Differentialdiagnose Kongenitale Herzfehler. (333-339). Georg Thieme Verlag: Stuttgart 1963.
- 28.- J.E. EDWARDS; L.S. CAREY; H.N. NEUFELD; R.G. LESTER: Congenital heart disease. (365-396). W.B. Saunders Company Philadelphia 1965.
- 29.- B.M. CASUL; R.A. ARCILLA; M. LEV: Heart disease in children. J.B. Lipincott; Philadelphia 1966.
- 30.- J. TRANCHESI: Electrocardiograma normal y patológico. Rosario (Argentina) 1968.
- 31.- H. WATSON: Cardiología pediátrica. (631-669). Salvat editores S.A. Barcelona 1970.
- 32.- PABLO YUSTE: Ecocardiografía (307, 309, 311-316). Agresa: Madrid, 1975.

*Nota: Debido a la gran extensión de la bibliografía, solamente se consigna la más reciente, así como los libros más utilizados.*