

# Doble vía de salida del ventrículo derecho

*Dr. Abdón Castro Bermúdez\**

*Dr. Bernal Yong Piñar\*\**

*Dr. Carlos Silva Navarro\*\*\**

*Dr. Sergio Aguilar Peralta\*\*\*\**

*Dr. Roberto Ortiz Brenes\*\*\*\*\**

*Dr. Roberto Galva Jiménez\*\*\*\*\**

## RESUMEN

Un total de 19 casos de doble vía de salida del ventrículo derecho (DVSVD) fueron diagnosticados entre enero de 1976 y diciembre de 1978 en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera". En 13 casos no hubo estenosis pulmonar y en 6 casos sí la presentaban. No hubo predominio de ningún sexo. Las edades variaron de 7 días a 17 meses. Sólo el 33 % tuvo cianosis. El 100% tuvo cardiomegalia. El electrocardiograma no mostró eje a la izquierda como se ha descrito y predominó el tipo sin estenosis pulmonar en contraposición con algún reporte (15). El cuadro clínico cuando no hay estenosis pulmonar es igual a la comunicación interventricular con hipertensión arterial pulmonar y cuando existe estenosis pulmonar es igual a la tetralogía de Fallot. Hasta la fecha se ha realizado cirugía en 11 casos, con 4 fallecidos después del procedimiento. Se enfoca la fisiopatología de la enfermedad.

## INTRODUCCION

La doble vía de salida del ventrículo derecho (DVSVD) es una malformación cardíaca poco común, pero fascinante en su fisiopatología. A raíz del abordaje quirúrgico de la anomalía (16-15), toma mayor importancia su diagnóstico clínico. En nuestro Hospital hemos querido analizar los casos que

se han presentado en 2 años y confrontarlo con otros estudios.

Neufeld et al (14) clasificaron a la malformación de acuerdo a la posición de la comunicación interventricular y su relación con las arterias. Además, agregaron un diagnóstico diferencial para cada tipo. Figura 1.

Al igual que los citados autores, definimos a la DVSVD cuando ambas arterias salen del ventrículo derecho o cuando una se origina totalmente de la cámara ventricular derecha y la otra lo hace en un 50 por ciento.

## MATERIAL Y RESULTADOS

Se revisaron los cateterismos cardíacos efectuados en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" entre enero de 1976 y diciembre de 1978, encontrándose 19 pacientes con DVSVD.

Entre enero de 1976 y diciembre de 1978 se diagnosticaron diecinueve pacientes portadores de DVSVD, en el Servicio de Cardiología del Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera. Todos tenían situs solitus con concordancia auricular ventricular; de los cuales el 42.2% fueron del sexo femenino y el 57.8% del sexo masculino. Se excluyeron los casos de anesplenia y situs inversus. La edad varió de siete días a diecisiete meses con promedio de 12.9 meses. En cinco casos (26%) se encontró el antecedente de cardiopatía congénita familiar sin especificarse el tipo. En un caso hubo

\*Asistente Cardiología H.N.N. "Dr. C.S.H.",

\*\*Residente Pediatría H.N.N. "Dr. C.S.H.",

\*\*\*Asistente Cirugía Cardiovascular H.N.N. "Dr. C.S.H.",

\*\*\*\*Jefe S. Cardiología H.N.N. "Dr. C.S.H.",

\*\*\*\*\*Jefe Depto. Cirugía H.N.N. "Dr. C.S.H.",

\*\*\*\*\*Jefe S. Cirugía Cardiovascular H.N.N. "Dr. C.S.H.",

rubéola durante el embarazo; tres tenían antecedentes familiares de diabetes mellitus; tres de asma; dos de epilepsia y seis pacientes tenían retraso psicomotor (37.5%). La cianosis estuvo presente en diez casos (33%); mientras que en nueve no se presentó (47%). La insuficiencia cardíaca se presentó en tres casos (15.7%). El 63.3% presentó un soplo holosistólico de regurgitación, el 26.3% de de eyección y en el 10.5% ambos soplos estaban presentes. El índice cardiotorácico varió de 0.55 a 0.66 con un promedio de 0.58. El electrocardiograma mostró un ÁQRS variable. En ocho casos se encontró hipertrofia biventricular. De acuerdo a la clasificación de Neufeld (3) y a los datos recogidos encontramos:

12 casos (63%)	Sin estenosis pulmonar y con comunicación interventricular subaórtica.
1 caso (5.5%)	Sin estenosis pulmonar y comunicación interventricular sub-pulmonar
6 casos (31.5%)	Con estenosis pulmonar.

Se ha realizado cirugía a 11 pacientes, cuyos resultados se muestran en la figura 2.

## DISCUSION

Una de las malformaciones congénitas del corazón en la cual existe una relación anormal entre la aorta y el tronco pulmonar es aquella en que ambas arterias nacen del ventrículo derecho. La única salida del ventrículo izquierdo es por una comunicación interventricular. Una gran variedad de términos se han usado para la malformación, tales como doble cámara de salida del ventrículo derecho, complejo de Taussig-Bing, doble origen de las grandes arterias del ventrículo derecho.

Solamente unos pocos casos de DVSVD fueron documentados en el siglo pasado. En 1957, Witham (17) resumió los casos previamente reportados y añadió cuatro más. En 1961, Neufeld (2-3), propuso una clasificación, que es la que hemos usado en nuestro reporte.

La frecuencia de la malformación según la literatura (10), es menos del 0.09 casos/1000 nacimientos y en nuestro Hospital es

menos del 1% dentro de las cardiopatías congénitas (3).

### Figura 1 CLASIFICACION DE LA DOBLE VIA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO según Neufeld (14)

#### I. Sin Estenosis Pulmonar

##### Tipo A:

- C.I.V. debajo de la cresta supraventricular:
- C.I.V. subaórtica.
  - C.I.V. lejos de ambas valvas semilunares.

##### Tipo B:

- C.I.V. encima de la cresta supraventricular:
- C.I.V. sub-pulmonar. (Taussig Bing).
  - C.I.V. más grande y claramente relacionada con ambas arterias.

#### II. Con Estenosis Pulmonar

La C.I.V. es siempre subaórtica.

#### Diagnóstico Diferencial

- Tipo A C.I.V. TGA. tronco arterioso.  
Tipo B T.G.A. Tronco arterioso-ventrículo único sin E.P. DATVP.

Grupo II T. de Fallot

CIV = Comunicación interventricular.  
TGA = Transposición de las grandes arterias.  
EP = Estenosis pulmonar.  
DATVP = Drenaje anómalo total de venas pulmonares.

Parece existir una asociación mayor de la DVSVD con el síndrome de la trisomía 18. De acuerdo con Kurian y Duke (8) en 5% de sus casos estaba presente.

La prematuridad es común en pacientes con DVSVD, estando presente en el 80% de algunos reportes (12); sin embargo este dato no se puede comparar en nuestro estudio, por no tener en muchos el dato de peso al nacer.

#### Fisiopatología:

En los casos sin estenosis pulmonar, el ventrículo derecho impulsa la sangre tanto hacia la aorta como a la arteria pulmonar, y es así como la presión en el ventrículo derecho es igual a la de la aorta y la pulmonar, la comunicación interventricular es grande y las presiones en ambos ventrículos son iguales. Cuando la comunicación interventricular es grande, la presión en el

tes con favismo (15) ha permitido también sugerir que un defecto en la formación de glucurónidos puede estar presente en esta condición. En cuanto a las manifestaciones clínicas de la deficiencia de G6PD ocasionada por drogas o medicamentos, señalemos con cierto detalle esta condición por ser el cuadro más frecuente y de mayor importancia clínica. Comprende tres fases clínicas (Figura 5) de acuerdo al modelo clásico que desde 1954 fue establecido al seguirse el curso natural de la anemia hemolítica en voluntarios negros GdA<sup>-</sup>, a quienes se les administró 30 mg/día de primaquina (17,18,27):

**a. Fase hemolítica aguda:** a pesar de que esta fase se presenta ya desde el comienzo de la administración de la droga, los niveles de Hto y Hb no comienzan realmente a declinar sino hasta el segundo o tercer día. Los cuerpos de Heinz se hacen presentes espontáneamente en la sangre periférica durante los primeros días de la administración de la droga pero desaparecen cuando se establece la hemólisis. Durante estos primeros días, la caída del GSH es rápida, precediendo al fenómeno hemolítico. Durante los días subsecuentes la hemólisis es evidente, y los hallazgos hematológicos a este tiempo son aquellos característicos de una anemia hemolítica aguda, con valores elevados de bilirrubina, Hbnemia, y Hbnuria. En casos severos puede ocurrir dolor abdominal o de la espalda (6). Se ha estimado que del 30 al 50% de la masa eritrocítica se destruye de acuerdo con el modelo experimental de la primaquina, pero la misma se limita a los glóbulos rojos viejos. El nivel más bajo de Hb se observa entre el octavo y el duodécimo días. La destrucción de glóbulos rojos usualmente cesa dentro de las 38 y 96 horas si la droga se suprime por completo durante esta fase aguda.

**b. Fase de recuperación:** esta fase, por definición, se inicia cuando se observa la máxima declinación de los niveles de Hb, a pesar de que no se suspenda la dosis del medicamento. Esta recuperación clínica gradual es posible en vista de la supervivencia de la población de glóbulos rojos, jóvenes, la cual ha sido seleccionada por la propia droga, siendo relativamente resistente a los niveles sostenidos del medicamento. Los máximos niveles

de reticulocitos se observan en esta fase, con valores de 8 al 12% y los valores de Hto y Hb lentamente llegan a los niveles basales a base de glóbulos rojos jóvenes y relativamente jóvenes (de menos de 50 días). Se ha observado que los reticulocitos no se elevan cuanto es de esperarse, si media infección como factor desencadenante del episodio hemolítico o si un paciente en particular recibió una droga oxidante para el tratamiento de una infección activa (6). La recuperación clínica toma alrededor de 30 a 40 días.

**c. Fase de resistencia o de equilibrio:** esta fase comienza cuando la anemia desaparece pero persiste tanto como se mantenga la misma dosis del medicamento. Una hemólisis ligera continúa pero es limitada a aquellas células rojas que tienen una edad suficiente como para hacerse sensitivas al agente oxidante. Niveles normales de Hto se mantienen en tanto no sea excedida la capacidad regeneradora de la médula ósea, dando todo ello en cuadro de síndrome hemolítico crónico compensado, el cual persistirá en tanto se siga administrando el agente oxidante. Sin embargo, un incremento en la dosis de la droga hemolítica a este punto causaría otra vez acentuación de la hemólisis de aquella porción poblacional de glóbulos rojos inicialmente resistente que ahora se hará susceptible al incrementarse los niveles hemáticos de la droga.

Varios factores pueden marcadamente alterar la susceptibilidad hemolítica de los individuos deficientes en G6PD, pudiendo por lo tanto dar por resultado un inesperado y sorpresivo episodio hemolítico severo en tales pacientes. Dentro de esos factores se destacan el tipo de droga o medicamento, la concentración sanguínea del mismo, o de un producto de su metabolismo. La enfermedad hepática o renal concurrente, la acidosis diabética y bajos niveles de glicemia, refuerzan la actividad oxidante de los medicamentos oxidantes, a pesar de que las dos últimas condiciones por sí mismas pueden condicionar una hemólisis espontánea (27).

La causa que provoca la hemólisis en la deficiencia de G6PD es principalmente ambiental. Los factores socioeconómicos y culturales que influyen en la utilización de medicamentos potencialmente peligrosos, y la tendencia de la gente a consumirlos,

ventrículo derecho y en las grandes arterias dependería de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas. Estas variaciones anatómicas determinarán en gran parte el grado de corrientes sanguíneas en el ventrículo derecho. En el tipo I el flujo dependerá de la relación entre las resistencias pulmonares y sistémicas; en aquellos casos en los cuales las resistencias en el circuito menor están ligeramente elevadas, el flujo pulmonar está muy aumentado. Sin embargo, en los pacientes en que las resistencias pulmonares están elevadas e iguales a las sistémicas el flujo pulmonar puede igualarse al sistémico.

**Figura 2**  
**RESULTADO QUIRURGICO DE**  
**LA DOBLE VIA DE SALIDA**  
**DEL VENTRICULO DERECHO**

Pacientes Operados	
<b>VIVOS</b>	<b>MUERTOS</b>
1. Aneurisma del septum, comunicación interventricular, residual, comunicación interauricular.	1. Falla técnica C.I.V. subaórtica y E.P.
2. Bloqueo A.V. completo.	2. Insuficiencia renal postoperatoria C.I.V. subaórtica.
3. Banding de la arteria pulmonar con hipertensión arterial pulmonar severa, vasculopatía pulmonar.	3. Bajo gasto cardíaco C.I.V. subaórtico.
4. Fístula sistémica pulmonar (Waterston).	4. C.I.V. subaórtica, falla técnica.
5. Estenosis pulmonar residual con moderado gradiente transvalvular.	
6. C.I.V. con discreta E.P. residual.	
7. C.I.V. + H.A.P. (bien)	

AV = Aurículo ventricular  
CIV = Comunicación interventricular  
EP = Estenosis pulmonar  
HAP = Hipertensión arterial pulmonar.

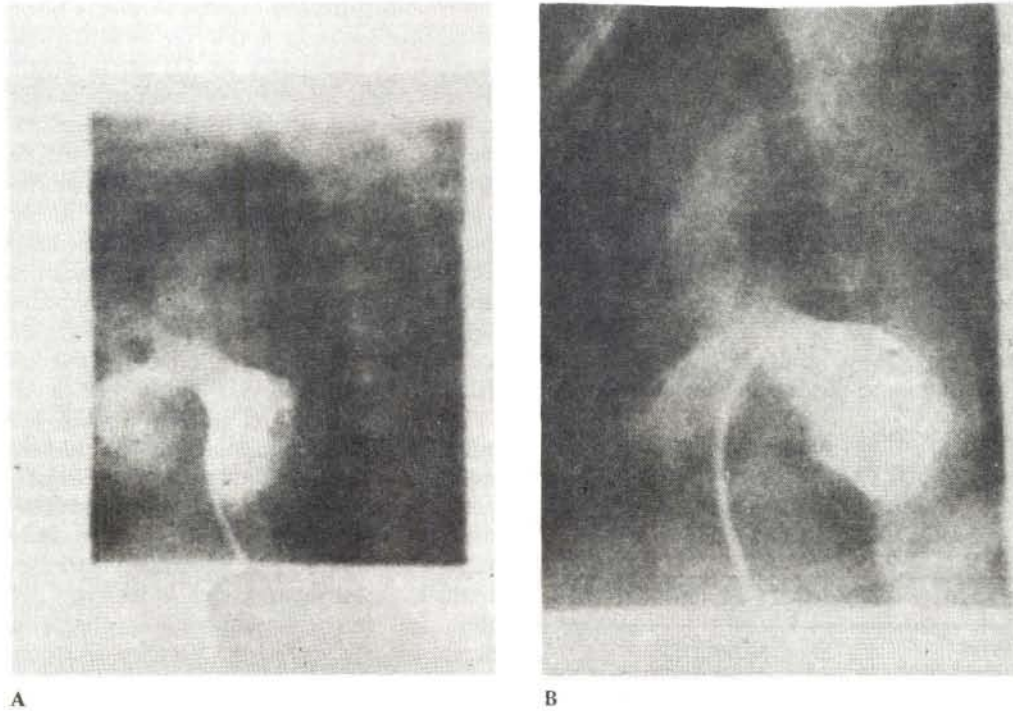
En algunos casos hay poca mezcla de sangre saturada y no saturada en el ventrículo derecho; esto debido a la posible existencia de flujos preferenciales, de tal manera que el

ventrículo izquierdo expulse su sangre selectivamente hacia la aorta. En estas circunstancias, la saturación de O<sub>2</sub> en la sangre arterial pulmonar es significativamente menor que la sistémica. Los hallazgos hemodinámicos pueden ser muy similares a los de aquellos pacientes con una gran comunicación interventricular, creando un difícil problema diagnóstico durante el cateterismo; solamente la demostración de las relaciones anatómicas, poco usuales entre las grandes arterias, y la visualización de la posición de las válvulas aórticas y pulmonares pueden conducir al diagnóstico final. Figura 3.

La arquitectura del tracto de salida del ventrículo derecho influenciará de manera importante la dirección de los flujos sanguíneos que salen de cada ventrículo. La comunicación interventricular está separada de la válvula pulmonar por la cresta supraventricular, de tal manera, que la mayoría del flujo del ventrículo izquierdo es hacia la aorta, el del ventrículo derecho hacia la arteria pulmonar.

En los tipos con la comunicación interventricular lejos de las sigmoideas y en la subpulmonar, la sangre desaturada de la aurícula derecha, pasa al ventrículo derecho y de ahí a la aorta y arteria pulmonar. La sangre oxigenada en los pulmones retorna a la aurícula izquierda, ventrículo izquierdo y de ahí al ventrículo derecho por la comunicación interventricular. Por otra parte, la arteria pulmonar lleva sangre saturada del ventrículo izquierdo y no saturada del ventrículo derecho. Las presiones en el tipo I son las mismas en ambos ventrículos y en ambas arterias.

En los casos con estenosis pulmonar la hemodinámica es similar a la de la tetralogía de Fallot. Las presiones en ambos ventrículos son iguales y existe un gradiente de presión entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar. En la periferia existe una baja saturación de O<sub>2</sub>. La presión en las grandes venas y la aurícula derecha generalmente es normal. En los casos con comunicación interventricular pequeña la presión en el ventrículo izquierdo está desusadamente elevada (17). En algunos casos hay una mezcla casi completa de la sangre en el ventrículo derecho. En la mayoría de los hallazgos del cateterismo cardíaco son indistinguibles de los de la tetralogía de Fallot.



**FIG. 3.** *Ventriculograma izquierdo de dos casos. Obsérvese la aorta cabalgando 50% sobre el tabique interventricular y el defecto septal subaórtico. En A se observa el plano valvular aórtico y su relación con el septum interventricular. En B durante la diástole se observa el paso por la comunicación interventricular. En ambos casos sólo existe un defecto septal.*

#### Clínica:

Las manifestaciones clínicas dependerán de las lesiones asociadas.

El flujo pulmonar aumentado determina la tendencia a infecciones respiratorias repetidas, pudiendo aparecer sobrecarga izquierda, así como encontrar manifestaciones de insuficiencia cardíaca derecha o izquierda.

Un grado leve de cianosis puede detectarse hasta después de la primera década, hecho que explica el pequeño porcentaje de cianosis que encontramos en nuestros casos.

Los pulsos periféricos están generalmente normales. A menudo se palpa un frémito sistólico en el tercer y cuarto espacio intercostal a lo largo del borde paraesternal izquierdo; en esta misma área, puede escucharse un soplo holosistólico III-IV/6. El primer ruido es normal, el segundo ruido está desdoblado, con el componente pulmonar

acentuado en todos los casos sin estenosis pulmonar. A menudo, se puede escuchar un tercer ruido en el ápex, seguido de un corto retumbo por flujo.

En los pacientes no tratados, la resistencia pulmonar se elevará y el cuadro clínico se asemejará al síndrome de Eisenmenger.

Estos pacientes aparecerán cianóticos y mostrando diversos grados de hipocratismo digital; desaparece el retumbo por flujo en el ápex, el soplo sistólico disminuye en intensidad y eventualmente puede desaparecer. El segundo ruido puede hacerse único y fuerte, y algunas veces, ser seguido por un soplo de regurgitación pulmonar.

Todos los pacientes con el tipo I tienen ritmo sinusal, estando a veces el PR prolongado y las ondas P muestran signos de crecimiento de la aurícula izquierda. El hallazgo electrocardiográfico más notable es la dirección de las fuerzas vectoriales en el

plano frontal, con eje eléctrico de QRS que varía de  $-30$  a  $-170$  grados. Solamente en casos excepcionales está el eje normal. Siempre habrá crecimiento biventricular con predominio de uno u otro ventrículo. En nuestros casos el electrocardiograma no mostró un patrón definido, hecho que contrasta con la literatura.

Hay una característica radiológica para estos casos, habiendo cardiomegalia leve o moderada con crecimiento del ventrículo derecho y del tronco de la arteria pulmonar con flujo pulmonar aumentado. En síntesis, se parecen a una comunicación interventricular con hipertensión pulmonar.

En el tipo I, después de la inyección de contraste en el ventrículo derecho, se llena tanto la pulmonar como la aorta, pero se impregna menos la aorta, porque es lavada con sangre sin medio de contraste proveniente del ventrículo izquierdo.

El grado de transposición es variable cuando se ve en la proyección lateral, la cual es útil para determinar la relación entre las válvulas aórtica y mitral (6), no existiendo en la mayoría de los casos continuidad entre ellas.

Tanto en el tipo I como en el tipo II, la ventriculografía izquierda es el mejor método para demostrar y determinar la posición de la comunicación interventricular (8) y su relación con la cresta supraventricular. Esta es una información importante de obtener para decidir sobre la técnica operatoria. En los casos de tipo II, generalmente hay cianosis desde el nacimiento o muy pronto y se hace más severa después del año; hay retardo pondoestatural e infecciones respiratorias repetidas; con frecuencia se palpa un frémito sistólico.

Las lesiones obstructivas izquierdas son bastante comunes en el tipo I b; especialmente cuando la comunicación interventricular es subpulmonar. En los casos con coartación o interrupción del arco aórtico, los pulsos femorales pueden estar ausentes o débiles. En todos los casos de obstrucción izquierda, hay signos de insuficiencia izquierda, manifestándose ésto con respiración rápida y suspirosa. Los casos con obstrucción mitral, resultan muy difíciles de diagnosticar, por la presencia de retumbo en el ápex debido al hiperflujo y a la ausencia de chasquido de apertura. Los pacientes con

obstrucción del tracto de salida dan un frémito sistólico y un soplo expulsivo en el borde esternal izquierdo.

Existen reportes aislados, en los cuales no existía comunicación interventricular (1-9). En dos de nuestros pacientes la cianosis se hizo aparente hasta las seis semanas. Un caso tenía un soplo pansistólico en el cuarto espacio intercostal izquierdo.

Otra causa importante de obstrucción del ventrículo izquierdo es la presencia de una comunicación interventricular restrictiva (11). El electrocardiograma típicamente muestra desviación del eje hacia la derecha, con hipertrofia ventricular y auricular derecha. Las placas de tórax mostrarán crecimiento de la aurícula izquierda, arteria pulmonar y aumento de la vascularidad pulmonar.

El ventriculograma mostrará mayor opacificación de la arteria pulmonar que de la aorta y clara evidencia de la comunicación interventricular.

Los casos con estenosis pulmonar, se asemejan a la tetralogía de Fallot. La cianosis generalmente es severa y se evidencia desde la lactancia. Los niños se desarrollan mal y son comunes las disnea de esfuerzo, la fatiga y el acucillamiento. El examen del corazón revela cardiomegalia moderada, a menudo se palpa un frémito sistólico fuerte de carácter eyectivo, siendo el segundo ruido único. Las lesiones asociadas a este grupo son menos comunes. El hallazgo más común en este grupo es la hipertrofia ventricular derecha, la onda R de V1, es más alta que la R de la tetralogía de Fallot, estando presente en un tercio de los casos. Uno esperaría encontrar crecimiento izquierdo en estos pacientes con estenosis pulmonar, pero el severo crecimiento derecho oculta el izquierdo. Radiológicamente es indistinguible de la tetralogía de Fallot. El cineangio hace la diferencia cuando ambas arterias salen del ventrículo derecho.

## BIBLIOGRAFIA

- 1.— Aiger, L.E: Double outlet right ventricle intact ventricular septum, mitral stenosis and blind left ventricle. *Am. Heart J.* 70:521, 1965.
- 2.— Baron, M.G: Angiographic differentiation between Tetralogy of Fallot and Double

- Outlet right ventricle: relationship of the mitral and aortic valves. *Circulation* 43:451, 1971.
- 3.- Castro, A: Cardiopatías Congénitas. *Rev. Hospital Nacional de Niños* (ed. especial) 181:194, 1979.
  - 4.- Coelho, E; Paiva, E; Núñez, A; Amram D: Origin of both great vessels from the right ventricle with pulmonary stenosis: angiocardiographies findings. *Am Heart* 65:766, 1963.
  - 5.- Davichi F; Moller J.H; Edwards, J: Origin of both great vessel from right ventricle with intact ventricular septum. *Am. Heart J*, 75:790, 1968.
  - 6.- Hallerman, F.J; Kincaid, O.W; Ritter D.G; Ongley, P.A and Titus, J.L: Mitral semilunar valve relationships in the angiography of cardiac malformations. *Radiology* 94:63, 1970.
  - 7.- Kirklin J.W, citado por McGoon Dc. Origin of both great vessels from the right ventricle. *Surg. Clin North Am.* 41:1113, 1961.
  - 8.- Kurien, V.A; Duke M; Trisony 17-18 Syndrome report of a case with difuse myocardial fibrosis and review of cardiovascular abnormalities. *Am. J. Cardiol* 21: 431, 1968.
  - 9.- Mac Mahon, N.E; Lipa M: Double outlet right ventricle with intact ventricular septum. *Circulation* 30:745, 1964.
  - 10.- Mitchell, S.C; Korones, S.B; Berendes, H.W: CHD in 56.109 births: Incidence and Natural History. *Circulation* 43:323, 1971.
  - 11.- Nadal-Ginard, B; Sanz G; Froufe J: Total dextroposition of the great vessels with obstruction of the left ventricular outlet. *Chest* 64:270, 1973.
  - 12.- Nadas, A.S; Fyler, D.C. *Pediatric Cardiology*, 3 ed, pág 638, W.B. Saunders Company, 1972.
  - 13.- Neufeld, H.N; Dushane, J.W; Edwards, J.E. Origin of both great arteries from the right ventricle II. With pulmonary stenosis. *Circulation.* 23:603, 1961.
  - 14.- Neufeld, H.N; Dushane, J.W; Wood, E; Kirklin J.W; Edwards J.E; Origin of both Great arteries from the right ventricle I Without pulmonary stenosis. *Circulation* 23:399, 1961.
  - 15.- Sondheimer, H; Freedom, R; Olley P: Double outlet right ventricle: Clinical spectrum and prognosis. *Am. J Cardiol* 29: 709, 1977.
  - 16.- Stewart R.W; Kirklin J.W; Pacífico A.D; Blackstone E, Bargerón H. Repair of double-outlet right ventricle. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 78:502, 1979.
  - 17.- Witham, A.C: Double outlet right ventricle: a partial transposition complex. *Am. Heart J.* 53:928, 1957.