REVISTA CHILENA DE PEDIATRIA

Vol. 31

DICIEMBRE DE 1960

Nº 12

ARTICULOS ORIGINALES

TRANSPOSICION COMPLETA DE LOS GRANDES VASOS

Drs. SANTIAGO PRADO, KLEBER MONLEZUN, RAFAEL DEL RIO,
SERGIO MANUBENS, CARLOS MIQUEL y NEFTALI NAQUIRA

Cátedra de Pediatría del Prof. Adalberto Steeger. Departamento de Cardiología
e Instituto de Anatomía Patológica. Hospital "San Juan de Dios". Santiago.

El conocimiento de esta cardiopatía congénita, no es tan solo de interés académico, desde el momento que los adelantos quirúrgicos, ponen a nuestro alcance, cada día más, la posibilidad de corregir o de paliar las alteraciones funcionales que ella involucra.

La T.C.G.V. es una cardiopatía congénita cianótica, cuya frecuencia es considerable, si se toman en cuenta todas las edades. En las diversas estadísticas consultadas, aparece con una frecuencia muy similar a la Tetralogía de Fallot¹¹ hecho que por sí solo revela la importancia de conocer este cuadro.

Durante 1959 y lo corrido del presente año, hemos tenido oportunidad de ver cuatro casos de T.C.G.V., cuyo estudio clínico y anatomopatológico sirve de base para esta presentación.

Se entiende por T.C.G.V. aquella malformación congénita cardíaca, en la cual la aorta nace exclusivamente del ventrículo derecho y la pulmonar se origina exclusivamente del ventrículo izquierdo⁵. La aorta está en posición ventral y en un plano ligeramente a la derecha del tronco de la pulmonar. Debido a que las grandes arterias están transpuestas, sin la correspondiente alteración de las grandes venas, las circulaciones sistémica y pulmonar están separadas (condición incompatible con la vida). La existencia de comunicaciones entre las dos circulaciones

permite la mezcla de sangre y con ello variables períodos de sobrevida. Alrededor de la mitad de los casos tienen comunicación intraventricular asociada, dos tercios tienen persistencia del conducto arterioso y prácticamente en todos, se encuentra alguna forma de comunicación intraauricular^{2,12}.

Nuestros casos presentaron las siguientes características anatómicas expuestas en las Figuras Nº 1, 2, 3 y 4 y que fueron:

Transposición completa de la Aorta.
Transposición parcial de la Pulmonar, la que cabalga sobre un defecto intraventricular amplio. Coartación aórtica pre-Ductus. Persistencia del Conducto Arterioso.

La repercusión funcional del trastorno anatómico descrito, puede resumirse en los siguientes hechos^{12,15}:

1. Bajo aporte de oxígeno a la circulación sistémica.

2. Isquemia miocárdica por baja tensión de oxígeno en las coronarias, las cuales habitualmente nacen de la aorta transpuesta.

3. Débito cardíaco elevado que tiende a compensar el escaso aporte de sangre arterializada pulmonar que llega a la circulación sistémica.

La sangre venosa sistémica (con una saturación muy baja de oxígeno) llega a la aurícula derecha, donde corrientemente existe un shunt de derecha a iz-

FIG. N.º 1

ESQUEMA DE LA TRANSPOSICION COM-
PLETA DE LOS GRANDES VASOS
POSIBLES COMUNICACIONES ENTRE LAS
DOS CIRCULACIONES

quierda¹², o bidireccional¹⁰⁻¹¹ cuando el defecto interauricular es de gran tamaño. En aquellos casos en que ha sido posible hacer mediciones de las curvas de presión de ambas aurículas⁶, se ha podido establecer que durante la inspiración la presión en la aurícula izquierda era menor que en la aurícula derecha, y durante la expiración viceversa.

De la aurícula derecha, la sangre pasa al ventrículo derecho y de allí a la aorta. A nivel ventricular existe también la posibilidad de un shunt, cuya dirección dependerá de las presiones existentes en las cavidades ventriculares.

Cuando hay un ductus permeable, se establece un shunt, cuya dirección puede ser de pulmonar a aorta o de aorta a pulmonar, dependiendo de las presiones que existan a nivel de estos vasos. En aquellos casos en que el flujo es de pulmonar a aorta, la saturación de oxígeno aumenta (menor cianosis) en las regiones que van a recibir sangre de los vasos que nacen por debajo de la desembocadura del ductus¹⁶. La frecuencia e importancia de este signo ha sido discutida; así, en la serie de Keith⁸ no se menciona. Este mismo autor señala, que en los casos de ductus permeables el flujo en él, se establece

de aorta a pulmonar por la mayor presión existente en este vaso.

En tres de nuestros casos la cianosis fué francamente predominante en las extremidades superiores, y en uno de ellos pudo determinarse una diferencia significativa de saturación entre las arterias femorales y humerales. En este mismo caso la anatomía patológica demostró una coartación aórtica que condicionaría una hipotensión en ella, permitiendo un shunt de la pulmonar a la aorta a través del ductus permeable.

CUADRO CLÍNICO

Se puede resumir en los siguientes hechos:

1. Cianosis intensa que se hace presente en el momento de nacer o poco después.
2. Insuficiencia cardíaca precoz.
3. Circulación pulmonar aumentada, y frecuentemente pedículo vascular angosto en posición ántero-posterior a rayos X.
4. En el electrocardiograma reacción ventricular derecha y desviación del eje eléctrico de QRS. a la derecha.

El análisis detallado de la sintomatología, lo haremos sobre la base de lo encontrado en nuestros casos, resumidos en el cuadro adjunto.

Sexo. Los cuatro pertenecían al sexo femenino, lo que está en contraposición con lo señalado por la literatura en el sentido de que esta malformación, es más frecuente en el sexo masculino¹².

Cianosis. Se presentó en todos nuestros casos, desde el nacimiento, haciendo pensar en un primer momento, por lo menos en uno de ellos, en la existencia de un daño encefálico por la asociación con un sufrimiento fetal intenso; posibilidad que fué descartada rápidamente por la persistencia de la cianosis en ausencia de signología neurológica y respiratoria. Fué de carácter permanente en todos, comprobándose además que no disminuía con el oxígeno y aumentaba con el llanto. La distribución de la cianosis fué uniforme en un caso y en los restantes francamente predominante en las extremidades superiores, hecho este que permitió hacer el diagnóstico de T.C.G.V. con persistencia del ductus en dos de ellos, y en el tercero se dejó constancia del hecho sin atri-

CUADRO RESUMEN DE LOS HALLAZGOS CLINICOS, DE LABORATORIO Y ANATOMOPATOLOGICOS

	Caso Nº 1	Caso Nº 2	Caso Nº 3	Caso Nº 4
Sexo	Femenino.	Femenino.	Femenino.	Femenino.
Sobrevida	2 meses.	25 días.	1 mes.	2 años 24 días.
Edad de aparición de cianosis	Desde nacimiento.	Desde nacimiento.	Desde nacimiento.	Desde nacimiento.
Distribución de la cianosis	Más intensa en la mitad superior.	Más intensa en la mitad superior.	Uniforme.	Más intensa en la mitad superior.
Semiología cardíaca	Soplo sistólico mesocárdico, grado III. P2 reforzado.	Soplo sistólico mesocárdico, grado IV. P2 normal.	Soplo sistólico mesocárdico, grado II. P2 reforzado.	Soplo sistólico pulmonar, grado V. P2 normal.
Insuficiencia cardíaca	Presente al segundo mes.	Presente al primer mes.	Presente al primer mes.	Presente al segundo mes.
Hemograma	No se hizo.	Gr. 6.150.000. Hb: 138%. (13 días de edad).	Gr. 5.600.000. Hb: 137%. (24 días de edad).	Gr. 3.750.000. (2 meses). Gr. 4.550.000. Hb: 76% (2 años).
Radiología	No se hizo.	Cardiomegalia. Circulación pulmonar aumentada.	Cardiomegalia. Pediculo angosto. Circulación pulmonar aumentada.	Cardiomegalia. Aorta pequeña. Circulación pulmonar aumentada.
Electrocardiograma	No se hizo.	Desviación de AQRS a derecha.	P. pulmonar. Desviación acentuada de AQRS a der. Sobrecarga derecha.	Sobrecarga derecha.
Cateterismo cardíaco	No se hizo.	No se hizo.	No se hizo.	Desaturación venosa. Desaturación arterial periférica más acentuada en A.H.I. que en A.F. Hipertensión sistólica y diastólica en ventrículo derecho.
Anomalías asociadas	Ductus persistente.	Foramen oval permeable. Ductus persistente.	Foramen oval permeable. Ductus persistente.	C.I.V. alta. Válvula aórtica bicúspide. Coartación aórtica. Ductus permeable. Pulmonar cabalga en tabique I.V.

buirle importancia diagnóstica. Las características que hemos descrito, están en general de acuerdo con lo señalado en la literatura^{12,16,23,27}. Sin embargo, llama la atención que en la serie de Kjellberg¹⁹ de ocho casos, de los cuales tres tenían como anomalía asociada un ductus persistente, no se haya encontrado diferencia de la intensidad de la cianosis entre las extremidades superiores e inferiores. Este hecho podría encontrar una explicación en lo que dijimos al tratar la fisiopatología, esto es, que para que se produzca la diferencia de cianosis, no basta que

exista una T.C.G.V. asociada a un ductus persistente, sino que éste debe tener además un flujo invertido (de pulmonar a aorta).

Crisis de anoxia: Son propias de las cardiopatías congénitas cianóticas con escasa vascularización pulmonar⁸, y por lo tanto son poco frecuentes en la T.C.G.V. No se presentaron en nuestros casos.

Hipocratismo digital: Este fenómeno que presupone un período prolongado de anoxia, que por la evolución fatal a corto plazo de la T.C.G.V. generalmente no alcanza a presentarse. Nosotros lo obser-

vamos en un solo niño, que alcanzó una sobrevida de dos años.

Encucillamiento: Síntoma poco frecuente en la T.C.G.V., aún entre aquellos que llegan a deambular. En nuestros casos no se presentó, pues ninguno llegó a nacerlo, a pesar que el caso 4 sobrevivió hasta la edad de dos años 24 días.

Disnea: Es prácticamente constante, por la anoxia y la insuficiencia cardíaca. Estuvo presente en todos nuestros enfermos.

Insuficiencia cardíaca: Es una de las principales características de esta enfermedad y, a la vez, la causa más importante de muerte. Al respecto es interesante recordar la estadística de Keith⁹, sobre 304 casos de cardiopatía congénita con insuficiencia cardíaca en la que la T.C.G.V. aparece ocupando el primer lugar. En otra estadística de este mismo autor, en que clasifica las causas de insuficiencia cardíaca por edad, vemos que, en el primer mes de la vida esta anomalía congénita aparece ocupando el segundo lugar (siendo sobrepasada sólo por la atresia aórtica, en el grupo de la primera semana y por la coartación aórtica en el grupo restante).

Entre uno y dos meses la T.C.G.V., resulta ser la causa más frecuente de insuficiencia cardíaca según este autor, y nuevamente ocupa el segundo lugar hasta los seis meses de vida. Teniendo presente, estos hechos, es que se hace evidente que frente a una cardiopatía congénita cianótica acompañada de insuficiencia cardíaca, dentro de los primeros seis meses de la vida, debe tenerse especialmente en cuenta la posibilidad de una T.C.G.V.

Todos nuestros casos presentaron insuficiencia cardíaca, la cual se manifestó por Disnea en cuatro, Agrandamiento cardíaco en tres, Ritmo de galope (presente sólo en el caso de mayor sobrevida), Estertores pulmonares en los cuatro, Distensión yugular en dos, Hépatomegalia en tres y Edema pulmonar en dos.

La insuficiencia cardíaca se hizo presente antes del mes de vida en 2 enfermos, y en el segundo mes en los otros.

Auscultación cardíaca: Es poco característica y de acuerdo con la literatura, en la tercera parte no se encuentra soplos de ninguna especie, en igual propor-

ción estos tienen un carácter suave y de localización variable y en el tercio restante son intensos. Se dice, que la localización y carácter de los soplos depende de las malformaciones asociadas, así, en los que se acompaña de comunicación interventricular, el soplo sería mesocárdico e intenso, y en los con estenosis pulmonar se localizaría en la base. Nosotros no hemos encontrado esta relación. Tal como se puede apreciar en el cuadro resumen, se encontraron soplos sistólicos cuya intensidad fué de grado tres o más (escala de 1-6) en 3 casos y en uno de grado dos. La localización de ellos no presentó relación con el defecto asociado, siendo mesocárdico en tres, que presentaban como única anomalía asociada la persistencia del ductus, y en el único que presentaba soplo más intenso en la base, había una comunicación interventricular alta.

El segundo ruido pulmonar estaba reforzado en dos enfermos y normal en los otros.

ELECTROCARDIOGRAMA

Este estudio se hizo sólo en tres de nuestros enfermos, dando el siguiente resultado:

Onda P. En 2 casos era de tipo pulmonar, sin desviación de su eje (más 60°). En el otro caso no hubo alteraciones en la onda P.

Segmento PR. Estuvo dentro de límites normales en los 3 trazados.

AQRS. En todos los trazados se encontró desviación derecha (más 150°).

Complejo QRS. Los 3 trazados mostraron complejos QRS con ondas S predominantes hasta V₆. En uno de ellos existía una onda R mellada en V₁.

Onda T. Guardó un comportamiento diferente en cada uno de los trazados: en V₁ fué negativa en un caso, en otro positiva y en el tercero isoelectrónica. En V₆ una vez se encontró positiva, otra negativa y otra vez isoelectrónica.

Como conclusión, todos los trazados mostraron signos claros de crecimiento ventricular derecho y en uno hubo además la sospecha de reacción ventricular izquierda sobreagregada.

En el trabajo de Sodi Pallares¹⁴ sobre determinación del AQRS en las cardiopatías congénitas, se señala como ubica-

ción más común de él para la cardiopatía que estudiamos, el 4º y 5º sextante de Bayley. Hecho comprobado también en esta corta serie.

Respecto a la onda T, cabe destacar que en sólo un caso se comportó en la forma señalada por Sodi, como la más habitual en la Transposición de Grandes Vasos. (Positiva en precordiales derechas y aplanada en precordiales izquierdas).

RADIOLOGÍA

En los 3 casos en que se efectuó estudio radiológico, se comprobó cardiomegalia, y circulación pulmonar aumentada. En el caso N° 3 se encontró además en ánteroposterior un pedículo vascular angosto, lo que agregado a los hallazgos anteriores llevó a plantear el diagnóstico de T.C.G.V. En el caso N° 4 se encontró una sombra cardíaca aumentada a expensas de todas sus cavidades, circulación pulmonar aumentada y disminuida hacia la periferia. Aorta pequeña. Segundo arco prominente con latidos en báscula en relación con la aorta. Se llegó a la conclusión equivocada de que se trataba de un ductus más hipertensión pulmonar.

CATETERISMO

El cateterismo cardíaco es de valor diagnóstico sólo en los casos en que se logra cateterizar las cuatro cavidades cardíacas y los grandes vasos¹⁰.

Este examen se efectuó en uno solo de los casos que presentamos (caso N° 4), cuyos resultados damos a continuación:

Peso: 3,400 kg. Talla: 54 cms. Sup. corporal: 0,22 m².

Acentuada desaturación de la sangre venosa de retorno. Desaturación muy marcada de la sangre del seno coronario. Desaturación arterial periférica más acentuada en la A.H.I. (arteria humeral izquierda) que en la A.F.D. (arteria femoral derecha).

Presiones: Hipertensión sistólica del V.D. muy acentuada.

Hipertensión diastólica del V.D. moderada.

Conclusión: La acentuada hipertensión del V.D., la saturación muy baja del seno coronario, y la mayor desaturación de

la sangre humeral en relación con la femoral, confirman la hipótesis diagnóstica de T.C.G.V. con Ductus persistente.

Como ya lo hicimos notar antes, la Anatomía Patológica mostró en este caso la existencia de una transposición completa de la Aorta, la cual nacía del V.D., y la transposición sólo parcial de la Pulmonar la que cabalgaba sobre un defecto interventricular amplio, en un plano ligeramente posterior a la primera. La aorta daba nacimiento a los vasos del cuello y después presentaba una porción estenosada (coartación pre ductus) que la comunicaba con la aorta descendente.

La pulmonar se continuaba, sin solución de continuidad aparente, a través de un ductus arterioso muy amplio, con la aorta torácica dando así gran parte de la circulación a las extremidades inferiores. Ambos ventrículos estaban hipertroficados.

Las limitaciones del cateterismo cardíaco aparecen claras en este caso, puesto que no logró demostrar la existencia de una serie de detalles anatómicos que son fundamentales para la intervención quirúrgica y que podrían haberse hecho evidentes con un estudio Angiocardiográfico, técnica de elección para estudiar la T.C.G.V.

La disposición anatómica en que la aorta nace del ventrículo derecho y la pulmonar cabalga sobre un tabique interventricular con un defecto alto, se llama síndrome de Taussig Bing, en el caso que la pulmonar esté situada por delante de la aorta, prefiriendo los autores^{2,8} conservar el nombre de Transposición de Grandes Vasos, a los casos como este, en que la pulmonar está algo por detrás.

ANGIOCARDIOGRAFÍA

No se hizo en ninguno de nuestros pacientes. Según la literatura, el hecho más característico está constituido por el llenado inmediato de la aorta cuando el medio de contraste se deposita en el ventrículo derecho^{10,8}. Este vaso aparece en posición extrema anterior en la proyección lateral. El sitio del orificio aórtico no corresponde a lo normal (cuerpo de la 7ª vértebra dorsal) sino que se encuentra situado más arriba (4ª vértebra dorsal o parte alta de la 5ª)⁸. La aorta as-

cedente se une a la descendente por medio de una gran curva ¹⁰.

En los casos en que existe una comunicación interventricular, lo suficientemente grande, ésta se puede hacer evidente al inyectar el medio de contraste en el ventrículo derecho, ya sea en forma directa o por la visualización de la arteria pulmonar antes que se inyecte el ductus, cuando existe esta malformación asociada. Dado que en la mayor parte de los casos la comunicación interventricular es pequeña, puede ser necesario un examen complementario con inyección del medio de contraste en el ventrículo izquierdo ¹⁰ para determinar la anatomía completa de ambos sistemas circulatorios.

TRATAMIENTO

La solución quirúrgica de las alteraciones hemodinámicas producidas por esta cardiopatía, ha sido abordada desde dos puntos de vista diferentes:

1. Corregir la transposición arterial, actuando directamente en estos vasos. En 1958 Kay y Cross ⁷ dan cuenta de tres casos operados con esta técnica, con muerte de todos ellos. Los autores señalados, concluyen después de esta experiencia, que es posible que no se pueda realizar, por la incapacidad de la circulación pulmonar para adaptarse en forma aguda a la presión elevada del ventrículo derecho hipertrofico.

2. Efectuar una transposición venosa. Numerosos autores han hecho intentos en este sentido ^{11,12}, tanto en forma experimental, en perros, como en clínica. Especial mención merece, en este sentido, el trabajo de los cirujanos suecos ⁶, quienes operando según la técnica de Senning acaban de publicar su primer caso intervenido con éxito.

RESUMEN DE LOS CASOS CLÍNICOS Y DE LA ANATOMÍA PATOLÓGICA

Caso N° 1. Obs.: 341636.

A. R. P. Sexo: femenino.

Nació de parto de término en podállica, con un peso de 3 kg. Desde esta fecha presenta cianosis permanente, moderada, más marcada en la mitad superior del cuerpo y que aumenta con el llanto. Ingresa al servicio al mes 28 días de edad, oportunidad en que se comprueba:

Lactante con un peso de 3,200 gramos, cianótico con los caracteres descritos, disneico, con retracción inspiratoria infracostal. Soplo sistólico mesocárdico de grado tres. Segundo tono pulmonar reforzado. Crépitos en ambos campos pulmonares. Se indica penicilina y oxígeno permanente, pero fallece pocas horas después.

Se envía a A.P. con los diagnósticos de:

1. Cardiopatía congénita cianótica.
2. Bronconeumonía.

Autopsia.

Lactante. Discreto déficit pondo estatural. Cianosis de mucosas y de los lechos ungueales.

Corazón: Aumentado de tamaño, con transposición completa de los grandes vasos. Aurículas discretamente dilatadas. Sin comunicación interauricular. Válvula tricúspide normal (5 cm de perímetro). Mitrál normal (4 1/2 cm de perímetro). Desembocadura normal de las venas cavas y pulmonares.

Ventrículos medianamente dilatados e hipertroficados (el espesor es de 4 mm en el ventrículo derecho y de 7 mm en el izquierdo). La aorta nace en el ventrículo derecho, con válvula aórtica normal (3 cm de perímetro). Las coronarias se originan de la aorta. La arteria pulmonar tiene su origen en el ventrículo izquierdo, con válvula normal (2 1/2 cm de perímetro) en un plano posterior a la aorta. Conducto arterioso persistente amplio.

FIG. N°2

CASO N°1

Pulmones: Hiperhémicos, con atelectasia de los lóbulos inferiores. Pequeñas hemorragias.

Hígado: Ligeramente aumentado de tamaño, hiperhémico, con áreas pálidas.

Bazo: Cianótico.

Caso Nº 2. Obs. 373892.

M. S. C. Sexo: femenino.

Nacida de parto de término. Fórceps por sufrimiento fetal.

Desde el nacimiento presenta cianosis generalizada y llanto débil, a lo que se agrega 24 horas después hipotonía muscular y pérdida de los reflejos de inmadurez. Se da el alta con el diagnóstico de Daño Encefálico Anóxico.

Reingresa a los 11 días por aumento de su disnea y cianosis generalizada. Al examen físico se encuentra: cianosis, soplo sistólico de la punta, crépitos en ambos campos pulmonares, hepatomegalia de 4 cm e hipotonía generalizada. Se hace el diagnóstico de Bronconeumonía e Insuficiencia cardíaca. Es tratado con antibióticos y digitálicos. Se da el alta en mejores condiciones con los diagnósticos de Cardiopatía Congénita y Bronconeumonía tratada. Controlada en el Policlínico de Cardiología Infantil a los 18 días de edad, se observa reaparición de los síntomas descritos, además de auscultarse soplo sistólico grado 4 en el 4º espacio intercostal izquierdo, irradiado a lo largo del borde izquierdo del esternón, dorso y axila. Rehospitalizado, se trata con Cedilanid, penicilina y oxígeno. En el curso de su evolución se observa que la cianosis generalizada es predominante en la mitad superior del cuerpo. Pese al tratamiento, aumentan los signos de insuficiencia cardíaca y la cianosis falleciendo a los 25 días de edad.

Laboratorio.

Hemograma.

G. Rojos: 6.150.000.

Hb. 136%.

Radiología: Cardiomegalia, Circulación pulmonar aumentada.

E.C.G.: Desviación de AQRS a derecha.

Se envía a A.P. con los diagnósticos de:

1. Cardiopatía congénita cianótica.
2. Transposición de grandes vasos con ductus persistente y comunicación interventricular.
3. Insuficiencia cardíaca.
4. Bronconeumonía.

Autopsia.

Recién nacido. Buen desarrollo pondo estatural. Cianosis de piel y mucosas.

Corazón: De forma normal, aumentado de tamaño con transposición de los grandes vasos.

Aurícula derecha e izquierda normales. Válvula tricúspide normal (4 1/2 cm de perímetro). Válvula mitral normal (4 cm de perímetro). Foramen oval permeable. Desembocadura normal de las venas cavas y pulmonares.

Ventrículos con cavidades normales, ligeramente hipertróficos (V.D. 4 mm de espesor y V.I. 6 mm de espesor).

La aorta nace en el ventrículo derecho. Válvula aórtica normal (23 mm de perímetro). Coronarias de origen aórtico.

Arteria pulmonar nace en el ventrículo izquierdo con válvula normal (24 mm de perímetro). Conduito arterioso persistente.

FIG. Nº 3

CASOS Nºs 2 Y 3

Pulmones: Enfisema focal de los lóbulos superiores y atelectasia de los inferiores.

Hígado: Aumentado de tamaño, hiperhémico y cianótico.

Bazo: Cianótico.

Suprarrenales: Hemorragias focales.

Caso Nº 3. Obs. 336647.

P. R. V. Sexo: femenino.

Recién nacida de parto normal de término, que consulta a los 21 días de edad con un peso de 3,900 gramos, por presentar des-

de el nacimiento cianosis intensa, generalizada y uniforme que ha ido atenuándose para exacerbarse últimamente sólo con el llanto.

Al examen se comprueba un lactante de buen aspecto, cianótico con los caracteres ya descritos. Choque de la punta del corazón en 5º espacio intercostal izquierdo en línea axilar anterior y soplo sistólico grado 2 mesocárdico. Segundo tono pulmonar reforzado.

Al día siguiente se agrava, presentando disnea, estertores subcrepitantes del tercio inferior del campo pulmonar derecho y edema de extremidades inferiores. Se trata con antibióticos de amplio espectro, falleciendo al mes de edad con evidentes signos de insuficiencia cardíaca.

Laboratorio.

Hemograma.

G. Rojos: 6.000.000.

Hb. 137%.

Radiología: Cardiomegalia. Pedículo vascular angosto. Circulación pulmonar aumentada. Conclusión: ¿T.C.G.V.?

E.C.G. P. pulmonar. Desviación acentuada de AQRS a derecha. Sobrecarga ventricular derecha.

Se envía a A.P. con los diagnósticos de:

1. Cardiopatía congénita cianótica.
2. ¿Transposición de grandes vasos?

Autopsia.

Lactante. Buen desarrollo pondo estatural. Cianosis de piel y mucosas.

Corazón: Aumentado de tamaño, con transposición de los grandes vasos. Aurícula derecha dilatada. Foramen oval permeable. Válvula tricúspide normal (5 1/2 cm de perímetro). Desembocadura normal de las venas cavas. Aurícula izquierda normal. Válvula mitral normal (4 cm de perímetro). Desembocadura normal de las venas pulmonares.

Ventrículo derecho: dilatado con hipertrofia de su pared (4 mm de espesor). La aorta se origina en esta cavidad. Válvula aórtica normal (3 cm de perímetro). Las coronarias se originan de la aorta.

Ventrículo izquierdo: De tamaño normal, sin hipertrofia (5 mm de espesor). De este ventrículo nace la arteria pulmonar, con válvula normal.

Conducto arterioso persistente.

Pulmones: Aumentados de tamaño, con enfisema anterior de los lóbulos superiores y atelectasia de los inferiores. Pequeñas hemorragias.

Hígado: Ligeramente aumentado de tamaño, hiperhémico.

Bazo: Cianótico.

Caso Nº 4. Obs. 331708.

J. V. C. Sexo: femenino.

Niña de 2 años 21 días, nacida de parto normal en Hospital San Borja, con un peso de 2,600 gramos; que presenta cianosis desde esa fecha. Es enviada al Hospital Calvo Mackenna, donde se comprueba un enfermo con cianosis generalizada, soplo sistólico grado 5 paraesternal izquierdo, levemente más intenso en la base, irradiado a todo el hemitórax izquierdo, crépitos en las bases de ambos campos pulmonares y hepatomegalia hasta nivel del ombligo.

En aquella oportunidad, el estudio radiológico, revela cardiomegalia, aorta pequeña y circulación pulmonar aumentada; el cateterismo cardíaco informa desaturación venosa y arterial, más acentuada en la arteria humeral izquierda que en la femoral e hipertensión del ventrículo derecho. Se concluye que se trata de una T.C.G.V. más ductus persistente.

El 4 de Septiembre de 1958, ingresa a nuestro servicio por presentar astenia, anorexia, adinamia, alza febril, vómitos y supuración ótica bilateral.

Al examen se comprueba una niña en mal estado general, disneica, con cianosis generalizada predominante en la mitad superior del cuerpo, febril de 39,5 grados. Supuración ótica bilateral. Macidez base pulmonar izquierda. En la auscultación cardíaca doble soplo en maquinaria irradiado al cuello y axilas. Hipocratismo digital.

Se trata con penicilina y oxígeno. Se agrava, apareciendo 72 horas más tarde, signos de derrame pleural en hemitórax izquierdo y crépitos a derecha; aumenta la disnea, aparece hepatomegalia, ritmo de galope y reflujo hepato-yugular positivo. A la terapia anterior se agrega Cedilanid, pero la enferma fallece pocas horas después.

Se envía a A.P. con los diagnósticos de:

1. Cardiopatía congénita cianótica.
2. Trasposición completa de los grandes vasos con ductus persistente.

Autopsia.

Pre-escolar. Discreto déficit pondo estatural (79 cm). Cianosis de mucosas y de los lechos ungueales.

Corazón: Aumentado de tamaño, con transposición total de la aorta y parcial de la arteria pulmonar. Hidropericardio.

Aurícula derecha, hipertrofica y dilatada. Foramen oval cerrado. Válvula tricúspide normal (7 cm de perímetro).

Aurícula izquierda de tamaño normal. Válvula mitral normal (5 cm de perímetro).

Desembocadura normal de las venas cavas y pulmonares.

Ventrículo derecho: Marcada dilatación, especialmente de la cámara de expulsión. Hipertrofia de la pared (5 mm de espesor). Comunicación interventricular amplia (en la pars membranacea).

Transposición completa de la aorta, nace en el ventrículo derecho.

Válvula aórtica bicúspide (3 1/2 cm de perímetro). Coartación aórtica preductus. Ventrículo izquierdo con hipertrofia de la pared (9 mm). Coronarias de origen normal.

Transposición parcial de la arteria pulmonar con cabalgamiento en la comunicación interventricular. Válvula pulmonar normal (5 cm de perímetro), calibre dilatado.

Conducto arterioso amplio.

FIG. Nº 4
CASO Nº 4

Pulmones: Aumentado de tamaño con múltiples focos de bronconeumonía.

Hígado: Aumentado de tamaño en grado moderado con infiltración grasa.

Bazo: Cianótico.

Cianosis visceral moderada.

Otitis media purulenta derecha.

RESUMEN

Se trata de una cardiopatía congénita cianótica, cuya frecuencia es considerable, tomando en cuenta todas las edades de la vida.

Su interés no es sólo académico, ya que con el progreso de la Cirugía existe la

posibilidad de corregir o, al menos de paliar, las alteraciones funcionales que causa en el paciente.

En esta malformación la aorta nace exclusivamente del ventrículo derecho y la arteria pulmonar se origina exclusivamente del ventrículo izquierdo. La aorta está en posición ventral y en un plano ligeramente a la derecha del tronco de la pulmonar. Debido a que las grandes arterias están transpuestas, sin la correspondiente alteración de las grandes venas, la circulación sistémica y pulmonar están separadas, condición incompatible con la vida. La existencia de comunicaciones entre las dos circulaciones (inter-auricular, inter-ventricular o persistencia del conducto arterioso), permite la mezcla de las sangres y, con ello, variables períodos de sobrevida.

La repercusión funcional del trastorno anatómico descrito, puede resumirse en los siguientes hechos:

a) Bajo aporte de oxígeno a la circulación sistémica.

b) Isquemia miocárdica por baja tensión de oxígeno en las coronarias, nacidas de la aorta transpuesta.

c) Débito cardíaco elevado, que tiende a compensar el escaso aporte de sangre arterializada pulmonar que llega a la circulación sistémica.

Los autores describen detalladamente 4 casos clínicos, observados en el Hospital "San Juan de Dios", en el curso del año 1959 y el primer semestre de 1960, con comprobación necrópsica.

El tratamiento quirúrgico de esta cardiopatía puede enfocarse desde dos puntos de vista diferentes:

1. Corregir la transposición arterial, actuando directamente sobre los vasos; y
2. Efectuar una transposición venosa.

Ambos métodos han sido ensayados en animales y en el hombre, sin resultados hasta el momento.

SUMMARY

COMPLETE TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS

A cyanotic congenital cardiopathy is dealt with the frequency of which is considerable, provided all the ages of life are taken into account.

It is not only of academic interest since, owing to the progress of surgery, there exists the possibility of correcting or, at least, alleviating the functional alterations which it causes to the patient.

In this malformation, the aorta arises exclusively from the right ventricle and the pulmonary artery originates exclusively from the left ventricle. The aorta is in a ventral position and in a plane slightly to the right of the pulmonary trunk. As the great arteries are transposed without the corresponding alteration of the great veins, the systemic and the pulmonary circulations are separated, a condition incompatible with life. The existence of communications between the two circulations (interauricular ones, interventricular ones or persistence of the ductus arteriosus) allows for mixing the two classes of blood and, therefore, for variable periods of survival.

The repercussion of the described anatomical disorder on the function may be reduced to the following facts:

a) low oxygen supply to the systemic circulation;

b) myocardiac ischemia because of the low oxygen tension in the coronary arteries arising from the transposed aorta;

c) high cardiac output which aims at compensating the small supply of arterialized pulmonary blood which arrives at the systemic circulation.

The authors thoroughly describe 4 clinical cases observed in the San Juan de Dios Hospital during 1959 and the first semester of 1960 and confirmed at necropsy.

The surgical treatment of this cardiopathy may be focused from two different viewpoints:

1) that of correcting the arterial transposition by direct actuation on the vessels;

2) that of carrying out a venous transposition.

Both the methods have been tried on animals and on men, hitherto without results.

ZUSAMMENFASSUNG

VOLLSTAENDIGER SITUS INVERSUS DER GROSSEN GEFÄSSE

Es handelt sich um eine angeborene Blausucht, deren Häufigkeit, wenn man alle Lebensalter einbezieht, beträchtlich ist.

Sie ist nicht nur von akademischem Interesse, da dank der Fortschritte der Chirurgie die Möglichkeit besteht, die funktionellen Veränderungen, die sie beim Patienten bedingt, zu korrigieren oder wenigstens zu lindern.

Bei dieser Missbildung entspringt die Aorta ausschliesslich aus dem rechten Ventrikel und die Arteria pulmonalis kommt ausschliesslich aus dem linken Ventrikel. Die Aorta ist ventral und in einer Ebene ein wenig nach rechts von Stamm der Pulmonalis gelegen. Da die grossen Arterien verlagert sind ohne die entsprechende Aenderung bei den grossen Venen, sind der grosse Kreislauf und der Lungenkreislauf voneinander getrennt, ein Zustand, der mit dem Leben unvereinbar ist. Das Bestehen von Verbindungen zwischen den beiden Kreisläufen (zwischen den Vorhöfen, zwischen den Herzkammern oder Offenbleiben des Ductus arteriosus) ermöglicht die Mischung der beiden Blutsorten und damit eine verschieden lange Ueberlebensdauer.

Die Rückwirkung der beschriebenen anatomischen Anomalie auf die Funktion lässt sich in folgende Punkte zusammenfassen:

a) geringe Sauerstoffversorgung des grossen Kreislaufs;

b) Ischaemie des Myocards wegen der niedrigen Sauerstoffspannung in den Coronararterien, die aus der verlagerten Aorta entspringen;

c) erhöhtes Herzminutenvolumen, das darauf abzielt, die geringe Versorgung mit arterIALIZED Blut aus der Lunge, das in den grossen Kreislauf gelangt, zu kompensieren.

Die Autoren beschreiben ausführlich

vier klinische Fälle, die im Laufe des Jahres 1959 und des ersten Halbjahrs 1960 im San Juan de Dios Krankenhaus beobachtet und auf dem Sektionstisch bestätigt wurden.

Die chirurgische Behandlung dieses Herzleidens kann unter zwei verschiedenen Gesichtspunkten ins Auge gefasst werden:

1) die Verlagerung der Arterien unter direkter Einwirkung auf die Gefäße zu kompensieren.

2) eine Verlagerung der Venen vorzunehmen.

Beide Methoden sind, bisher ohne Erfolg, bei Tieren und beim Menschen versucht worden.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—BESSOAIN, S. MANUEL. — *Electrocardiografía Elemental*. Editorial Andrés Bello, 1959.
- 2.—EMERSON, PAUL W.; WYO, CHEYENNE and GREN, HYMAN. — Transposition of the Great Cardiac Vessels. *The Journal of Pediatrics*. 21:1-22, 1942.
- 3.—ESPINO VELA, JORGE. — *Malformaciones Cardiovasculares Congénitas*. Edición del Instituto Nacional de Cardiología, México, 229-243, 1959.
- 4.—GLOTZER, PHILLIP; BLOOMBERG, ALLAN E. and HURDDITT, ELLIOT S. — An Experimental Pro-

- cedure for Correction of Transposition of the Great Vessels. *A.M.A. Archives of Surgery*. 80:12-13, 1960.
- 5.—GOULD, S. E. *Congenital Malformations of the Heart*. Charles C. Thomas, Publisher, Springfield, Illinois, 1953.
- 6.—JONSSON, BENGT; OVENFORS, CARL OLOF and SENNING. — Surgically Corrected Case of Transposition of the Great Vessels. *Acta Chir. Scandinav. Suppl.* 245:297-306, 1959.
- 7.—KAY, EARL B. and CROSS, FREDERICK S. — Surgical Treatment of Transposition of the Great Vessels. *Surgery*. 38:712-716, 1958.
- 8.—KEITH, JOHN D.; ROWE, R. D. and VLAD, P. *Heart Disease in Infancy and Childhood*. The Macmillan Company, New York, 1958.
- 9.—KEITH, J. D. — Congestive Heart Failure. Review Article. *Pediatrics*. 18:491, 1956.
- 10.—KJELLBERG, SVEN R.; MANNHEIMER, EDGARD; RUDHE ULF, JONSSON BENGT. — *Diagnosis of Congenital Heart Disease. The Year Book Publishers Inc., Chicago, 1955.*
- 11.—LILLEHEI, C. WALTON and VARCO, RICHARD L. Certain Physiologic and Surgical Features of Complete Transposition of the Great Vessels. *Surgery*. 34:376-400, 1953.
- 12.—NADAS, ALEXANDER S. — *Pediatric Cardiology*. W. B. Saunders Company, Philadelphia and London, 1957.
- 13.—SODI-PALLARES, DEMETRIO and GALDER, ROYAL M. — *New Basis of Electrocardiography*. The C. V. Mosby Company, 1958.
- 14.—SODI-PALLARES, DEMETRIO; PILEGGI, F.; CISNEROS, F.; GINEPRA, F.; PORTILLO, B.; MEDRANO, G. and BISTENI, A. — The Mean Manifest Electrical Axis of the Ventricular Activation Process (AQRS) in Congenital Heart Disease: A New Approach in Electrocardiographic Diagnosis. *American Heart Journal*. 55:681-700, 1958.
- 15.—SOULIE, P. — *Cardiopathies Congénitales. L'Expansion Scientifique Française*, 1958.
- 16.—TAUSSIG, HILLEN B. — *Congenital Malformations of the Heart*. The Commonwealth Fund, New York, 1947.

* *
*