

# **Análisis del fenotipo cardiovascular de la doble salida de ventrículo derecho**

Glicerio Ceballos Puentes. Especialista en Pediatría. Cardio-pediatría. Master en Genética Clínica.

Cardiocentro William Soler. Apartado 8019. Habana 8. Cuba.

Email: [cardiped@infomed.sld.cu](mailto:cardiped@infomed.sld.cu)

Resumen:

Fueron analizadas las características del fenotipo cardiovascular de la malformación del tipo de doble salida de ventrículo derecho y como se relacionan algunos de sus elementos. Se hacen conclusiones.

## **Objetivos:**

Generales

-Conocer las características de la malformación del tipo de doble salida de ventrículo derecho.

Específicos

-Conocer la forma de corresponderse entre sí algunos de los elementos mal formativos asociados en la doble salida de ventrículo derecho.

## **Material y métodos:**

Fueron estudiados los pacientes de nuestro Centro de Rehabilitación Cardiovascular que ingresaron en el periodo comprendido entre Noviembre/1997 a Octubre/2002 portadores de doble salida de ventrículo derecho los cuales habían sido operados. En el grupo fueron incluidos además aquellos pacientes que fallecieron en igual periodo y los cuales fueron portadores del mismo diagnóstico. De los pacientes seleccionados fueron analizados los estudios ecocardiográficos y/o hemodinámicos. Los resultados se llevan a base de datos atendiendo: Situs. Concordancia de los segmentos cardíacos. Tipos de estenosis. Tracto de salida de arteria pulmonar. Presencia de septum infundibular. Disposición espacial de los infundibulos arteriales. Tipo de defecto interventricular. Alineamiento del tabique interventricular. Continuidad Mitral-tricúspide-aorta. Ramas pulmonares y características. Patrón coronario. Arco aórtico.

## **Conclusiones:**

La doble salida del ventrículo derecho tiene un espectro variable de su fenotipo con fenómenos variables en su manera de relacionarse. Los cuales deberán estudiarse con mayor profundidad para poder comprender mejor esta entidad.

Palabras claves: Doble salida de ventrículo derecho

Summary:

Were analyzed all characteristics of cardiovascular phenotype of heart malformation double outlet right ventricle and how some of their elements relate each other.

Objectives:

General

-Know characteristic of malformation double outlet right ventricle.

Specific

-Know how relationships of some of their elements are each other in double outlet right ventricle.

Material and methods:

Were studied patients from our Rehabilitation Center in period since November/1997 to October/2002 bearers of double outlet right ventricle that were operated. In this group were included patients that died and bore a double outlet right ventricle. Of patients selected were analyzed echocardiography and/or angiography test. Results were included in database attending: Situs. Concordance of cardiac segments. Outflow of pulmonary artery. Spatial disposition of infundibular septum. Type of ventricular septal defects. Aligning of ventricular septum. Continuity mitral-tricuspid-aortic. Pulmonary branches and characteristic. Coronary vessels. Aortic arc.

Conclusions:

Double outlet right ventricle has a variable spectrum of its phenotype with variable form of relate each others. This heart defect should study in depth to understand much better it.

Key words: Double outlet of ventricle right

## **Introducción:**

La doble salida del ventrículo derecho es una rara malformación que tiene características que van del simple defecto interventricular a la tetralogía de Fallot, y a la transposición de grandes arterias.

Taussig y Bing describieron en 1949, una paciente con la arteria aorta "transpuesta" y arteria pulmonar originadas desde el ventrículo derecho, la cual la consideraron como completa transposición de la aorta y levo posición de la arteria pulmonar (1).

Lev y col. describieron las diferentes localizaciones del defecto interventricular y sus relaciones con las grandes arterias (2).

Neufeld y col. presentaron una clasificación fisiológica en dos grandes grupos, dependiendo de la presencia o no de estenosis pulmonar asociada. En los casos con presencia de la misma, la entidad estaría estrechamente relacionada con la tetralogía de Fallot. Y en aquellos donde no estuviera presente la estenosis pulmonar, con gran "shunt" dominante de izquierda-derecha o con "shunt" de derecha-izquierda y enfermedad obstructiva vascular pulmonar asociada correspondería al segundo grupo (3, 4). Neufeld definió que ambas grandes arterias y ambos troncos arteriales nacen del ventrículo morfológicamente derecho, que ninguna valva semi-lunar esta en continuidad con cualquiera de las valvas atrio-ventriculares y el defecto interventricular es la única salida del ventrículo izquierdo. Esta malformación puede estar según el mismo autor, acompañado por estenosis pulmonar o no.

Lev y col. y Anderson y col. han propuesto una definición menos rígida que la de Neufeld, donde ellos indican un tronco arterial completo y al menos la mitad del otro tronco emerge del

ventrículo derecho y puede o no existir continuidad mitral-aorta o mitral-pulmonar (5, 6).

Aunque es bueno comentar las palabras de Van Praagh y col., el cual asevero "que el diagnostico debería ser mutuamente exclusivo, y que si el diagnostico no es mutuamente exclusivo, la confusión diagnostica es inevitable" (7).

Hagler cita 4 variedades de relaciones de los grandes vasos a nivel de las valvas semi-lunares que han sido citadas: Aorta a la derecha y posterior (relación normal), donde la válvula aorta y su tronco se origina del ventrículo derecho, en una posición posterior y a la derecha de la válvula pulmonar y su tronco. Aorta a la derecha y lateral (relación lado a lado), donde la aorta esta a la derecha de la arteria pulmonar y las valvas semi-lunares yacen aproximadamente en el mismo plano coronal y transversal (relación clásica de la doble salida de ventrículo derecho). Aorta anterior y a la derecha (mal puesta), donde la aorta esta a la derecha y anterior de la arteria pulmonar (este grupo incluye algunos casos con aorta directamente anterior). Y Aorta anterior e izquierda (mal puesta), donde la aorta esta a la izquierda y anterior de la arteria pulmonar (este grupo incluye algunos casos con aorta enteramente a la izquierda de la arteria pulmonar) o relación lado-lado, o lateral izquierda.

Hagler describe 4 formas de defectos septales interventriculares: Sub-aórtico, sub-pulmonar, doblemente relacionado, o defecto posterior de tipo canal atrio-ventricular o muscular (8). Aunque Anderson y col. utilizan la clasificación de Lev y col., donde se incluye el septum interventricular intacto en las formas de comunicación interventriculares (9).

## **Objetivos:**

Generales

- Conocer las características de la malformación del tipo de doble salida de ventrículo derecho.

Específicos

- Conocer la forma de corresponderse entre si algunos de los elementos mal formativos asociados en la doble salida de ventrículo derecho.

### **Material y métodos:**

Fueron estudiados los pacientes de nuestro Centro de Rehabilitación Cardiovascular que ingresaron en el periodo comprendido entre Noviembre/1997 a Octubre/2002 portadores de doble salida de ventrículo derecho los cuales habían sido operados. En el grupo fueron incluidos además aquellos pacientes que fallecieron en igual periodo y los cuales fueron portadores del mismo diagnostico. De los pacientes seleccionados fueron analizados los estudios ecocardiograficos y/o hemodinámicos. Los resultados se llevan a base de datos atendiendo: Situs. Concordancia de los segmentos cardiacos. Tracto de salida de arteria pulmonar. Presencia de septum infundibular. Disposición espacial de los infundíbulos arteriales. Tipo de defecto interventricular. Alineamiento del tabique interventricular. Continuidad Mitral-tricúspide-aorta. Ramas pulmonares y características. Patrón coronario. Arco aórtico.

Abreviaturas: Doble salida de ventrículo derecho (DEVD). Tracto de salida de arteria pulmonar (TAP). InfA-P (Infundíbulos Anterior-Posterior). InfL-L (Infundíbulos Lado-Lado). Defecto septal interventricular (CIV). Sub-Aórtico (SubAo). Sub-Pulmonar (SubPo). ContTo-Ao (Continuidad Tricúspide-Aórtica). ContMo-Ao (Continuidad Mitral-Aórtica).

### **Resultados:**

En el periodo estudiado (Noviembre/1997 a Octubre/2002)

fueron evaluados en nuestro Centro de Rehabilitación 349 pacientes, de los cuales eran portadores del diagnostico de DEVD 36 pacientes, de los cuales fueron útiles 15 pacientes. En igual periodo fueron seleccionados por la utilidad de sus protocolos de necropsias, 13 fallecidos que fueron portadores de DEVD (Ver figura 1)

El situs fue solitus en los 28 casos. No existió concordancia veno-atrial en 4 casos por anomalías del drenaje de venas cavas. La concordancia atrio-ventricular estuvo presente en los 28 casos. No existió concordancia ventrículo-arterial en los 28 casos, siendo portadores de cabalgamiento de más del 50% de la arteria Aorta (Ver figura 2).

El componente de estenosis a nivel pulmonar fue simple (estenosis infundibular) en 7 casos, mixto (estenosis infundibular, valvular, y supra valvular) en 15 casos. No existió ningún componente de estenosis en 6 casos (Ver figura 3)

El septum infundibular estuvo ausente en 5 casos estudiados y la disposición espacial de los infundíbulos fue A-P en 24 casos y L-L en 4 casos. El septum interventricular fue considerado mal alineado en 6 casos. La continuidad mitral-tricúspide-aorta fue, ContMo-Ao 11 casos y ContTo-Ao 22 casos (Ver figura 4).

El defecto interventricular presento un comportamiento como puede verse en la figura 5, con predominio del tipo conoventricular SubAo.

Todos los casos presentaron confluencia de las ramas pulmonares, solo 4 casos presentaron estenosis de ramas pulmonares. Dos casos presentaron arco aórtico derecho y otros dos casos anomalías coronarias.

En la tabla 1 y 2 pueden verse los resultados atendiendo a:

Tracto de arteria pulmonar. Ausencia de septum infundibular. InfA-P. InfL-L. Tipo de defecto interventricular y sus

relaciones. Alineamiento del tabique interventricular. Continuidad Mitral-tricúspide-aórtica

### **Discusión:**

Una entidad como la DEVD donde existen muchas incógnitas en su comprensión obliga a tener en cuenta las denominaciones y asociaciones para poder aproximarse a la comprensión de la misma.

Anderson y col. (9) exponen que la DEVD es una variedad de conexión ventrículo-arterial y que la tetralogía de Fallot es una alteración morfológica, ambas coexisten. Infundíbulos bilaterales y continuidad mitral- aórtica conllevará a tetralogía con conexión ventrículo-arterial concordante o la forma de doble salida de ventrículo derecho como variedad de conexión ventrículo-arterial, definiendo la DEVD tipo Fallot, donde el cabalgamiento más del 50% es la regla.

En nuestros casos donde la continuidad mitral-aórtica con infundíbulos bilaterales estuvo presente, se caracterizaron por presencia de estenosis infundibular sola o asociada a otros componentes obstructivos valvular y/o supra- valvular, cabalgamiento de más de 50%, InfA-P en casi la mayoría, con predominio de defecto conoventricular SubAo.

Las asociaciones que Anderson plantea asociadas a los defectos interventriculares SubAo y SubPo no estuvo presente en nuestros casos. Este autor relaciona el defecto interventricular SubAo a la estenosis pulmonar. Y el defecto interventricular SubPo a malformaciones del tipo de coartación aórtica o interrupción, “straddling” de la válvula mitral, y anomalías coronarias. Nuestros casos sin componente obstructivo del ventrículo derecho (infundibular, valvular y/o supra- valvular) presentaron defectos SubAo y yuxta-arteriales. Y los casos con anomalías coronarias no

estuvieron relacionados con defectos interventriculares del tipo SubPo.

La caracterización del defecto interventricular doble-relacionado, Anderson plantea con respecto al mismo: Ninguna sujeción a los “outlet” arteriales. Espectro de la DEVI. Doble salida de ambos ventrículos. Y deficiencia usualmente de las estructuras infundibulares. En nuestros casos con defecto interventricular doble relacionado (2 casos), presentaron: Ausencia de septum infundibular. InfL-L. Y no continuidad mitro-tricúspide-aórtica.

Ya Anderson y col habían planteado lo frecuente de esta variante del fenotipo cardiovascular en el continente asiático, y su asociación a delección 22q11 (10). B. Marino también relaciono este tipo de defecto a la misma delección (11, 12).

Retomando las palabras de Van Praagh “que el diagnóstico debería ser mutuamente exclusivo, y que si el diagnóstico no es mutuamente exclusivo, la confusión diagnóstica es inevitable” nos obliga a la reflexión si añadimos la afirmación de Anderson de que la doble emergencia del ventrículo derecho es una variedad de conexión ventrículo-arterial, ¿estamos ante una malformación con entidad propia o un conjunto de anomalías con espectro similar de su fenotipo cardiovascular?

### **Conclusiones:**

La doble salida del ventrículo derecho tiene un espectro variable de su fenotipo con fenómenos variables en su manera de relacionarse. Los cuales deberán estudiarse con mayor profundidad para poder comprender mejor esta entidad.

### **Bibliografía:**

1. Taussig HB, Bing RJ. Complete transposition of the aorta and a levoposition of the pulmonary artery: clinical, physiological and pathological findings. Am Heart J 1949;37:551.

2. Lev M, Bharati S, Meng L, Liberthson RR, Paul MH, Idriss F. A concept of double outlet right ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972;64:271.
3. Neufeld HN, DuShame JW, Edwards JE. Origin of both great vessels from the right ventricle. II: With pulmonary stenosis. *Circulation* 1961;23:603.
4. Neufeld HN, DuShame JW, Wood EH, Kirklin JW, Edwards JE. Origin of both great vessels from the right ventricle. I: Without pulmonary stenosis. *Circulation* 1961;23:399.
5. Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R, Becker AE, Lubkiewicz K. Morphogenesis of bulboventricular malformations. II: Observations on malformed hearts. *Br Heart J* 1974;36:948.
6. Wilcox BR, Ho SY, Macartney FJ, Becker AE, Gerlis LM, Anderson RH. Surgical anatomy of double outlet right ventricle with situs solitus and atrioventricular concordance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981;82:405.
7. Van Praagh S, Davidoff A, Chin A, Shield FS, Reynolds J, Van Praagh R. Double-outlet right ventricle: anatomic types and developmental implications based on a study of 101 cases. *Coeur (Paris)* 1982;12:389-439.
8. Hagler DJ. Double-outlet right ventricle. *Heart Disease in infants, children, and adolescents. Moss and Adams 5<sup>th</sup> edition Williams & Wilkins* p1246.
9. Anderson, RH. Normal anatomy Advanced course in cardiac morphology. Institute of Child Health, London. 12<sup>th</sup>-14<sup>th</sup> July, 2004. CD-Rom. Disponible en: [www.CardiacMorphogy.com](http://www.CardiacMorphogy.com)
10. McCarthy KP, Ho SY, Anderson RH. Ventricular Septal Defects: Morphology of the Doubly Committed Juxtaarterial and Muscular Variants. *Images Paediatr Cardiol* 2000;4:4-19
11. Marino B, Digilio MC, Toscano A, Anacleiro S, Giannotti A, Feltri C, Ioris MA, Angioni A, and Dallapiccola B.

Anatomic patterns of conotruncal defects associated with deletion 22q11. *Genet Med* 2001;3(1):45-48.

12. Anacleiro S, Marino B, Carotti A, Digilio MC, Toscano A, Gitto P, Giannotti A, Di Donato R, Dallapiccola B. Pulmonary atresia with ventricular septal defect: prevalence of deletion 22q11 in the different anatomic patterns. *Ital Heart J* 2001;2(5):384-387.

Tracto de arteria pulmonar	Ausencia de septum infundibular	Infundíbulos Anterior-Posterior	Infundíbulos Lado-Lado	
1) Estrecho	No	Sí	No	
2) Dilatado	Sí	Sí	No	
3) Dilatado	No	Sí	No	
4) Normal	No	No	Sí	
5) Normal	No	Sí	No	
6) Normal	No	Sí	No	
7) Dilatado	Sí	No	Sí	
8) Normal	No	Sí	No	
9) Normal	No	Sí	No	
10) Normal	No	Sí	No	
11) Pequeño	Sí	Sí	No	
12) Estrecho	No	Sí	No	
13) Hipoplasico	No	Sí	No	
14) Dilatado	No	Sí	No	
15) Estrecho	No	Sí	No	
Tipo de defecto interventricular	Relaciones del defecto interventricular	Mal alineamiento del tabique interventricular	Continuidad Mitral-Aórtica	Continuidad Tricúspide-Aórtica
1) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
2) Perimembranoso	Sub-Aórtico	Sí	No	Sí
3) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	No
4) Muscular	No relacionado	No	Sí	Sí
5) Conoventricular	Sub-Aórtico	Sí	No	No
6) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	Sí
7) Yuxta-arterial	Doble relacionado	No	No	No
8) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	Sí
9) Perimembranoso	Sub-Aórtico	Sí	No	Sí
10) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
11) Muscular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
12) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
13) Perimembranoso	Sub-Aórtico	No	No	Sí
14) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	Sí
15) Perimembranoso	Sub-Pulmonar	No	Sí	Sí

**Tabla 1: Generalidades de los pacientes portadores de DEVD.**

Tracto de arteria pulmonar	Ausencia de septum infundibular	Infundibulos Anterior-Posterior	Infundibulos Lado-Lado	
1) Estrecho	No	Sí	No	
2) Dilatado	No	Sí	No	
3) Dilatado	No	Sí	No	
4) Normal	No	No	Sí	
5) Normal	No	Sí	No	
6) Normal	No	Sí	No	
7) Dilatado	Sí	No	Sí	
8) Normal	No	Sí	No	
9) Normal	No	Sí	No	
10) Normal	No	Sí	No	
11) Pequeño	Sí	Sí	No	
12) Estrecho	No	Sí	No	
13) Hipoplásico	No	Sí	No	
Tipo de defecto interventricular	Ubicación del defecto interventricular	Mal alineamiento del tabique interventricular	Continuidad Mitral-Aórtica	Continuidad Tricúspide-Aórtica
1) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
2) Perimembranoso	Sub-Aórtico	Sí	No	Sí
3) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	No
4) Muscular	No relacionado	No	Sí	Sí
5) Conoventricular	Sub-Aórtico	Sí	No	No
6) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	Sí
7) Yuxta-arterial	Doble relacionado	No	No	No
8) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	No	Sí
9) Perimembranoso	Sub-Aórtico	Sí	No	Sí
10) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
11) Muscular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
12) Conoventricular	Sub-Aórtico	No	Sí	Sí
13) Perimembranoso	Sub-Aórtico	No	No	Sí

Tabla 2: Generalidades de los fallecidos portadores de DEVD.

Figura 1: Total de pacientes y fallecidos estudiados en el periodo entre Noviembre/1997 a Octubre/2002 portadores de DEVD.

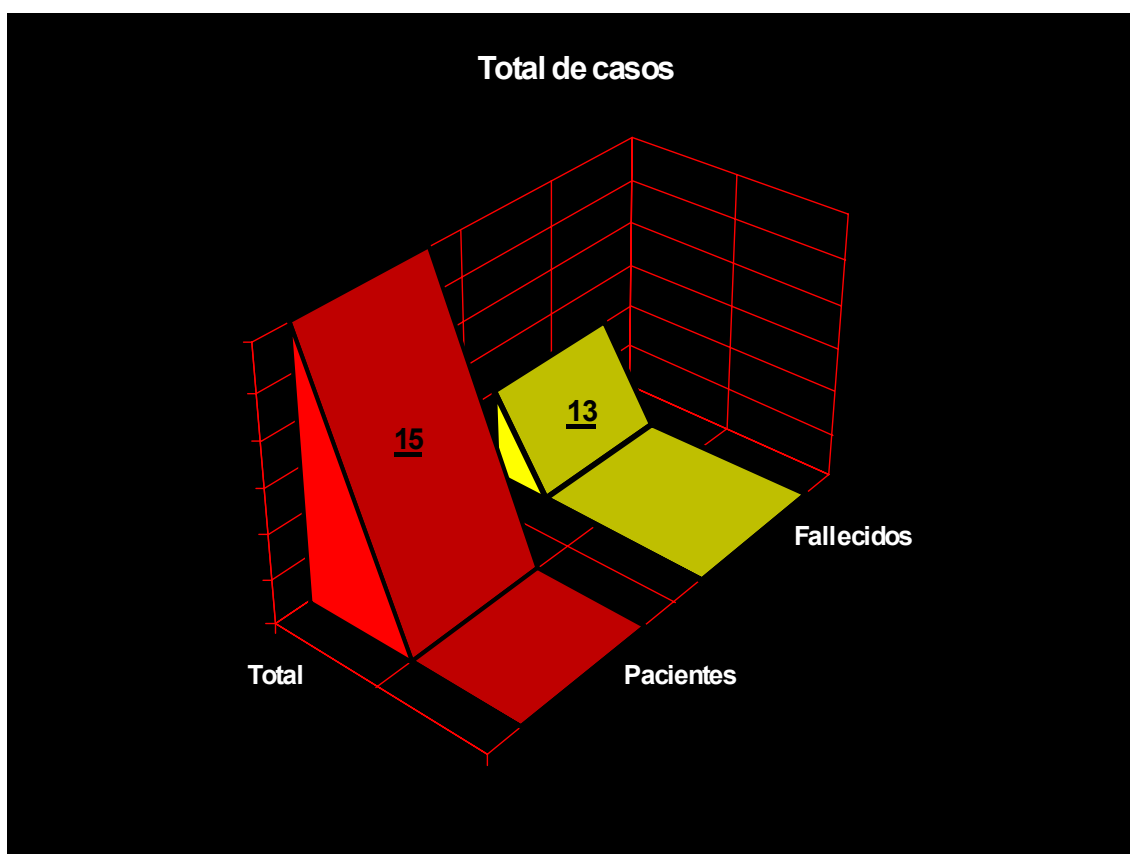


Figura 2: Tipo de situs y concordancia de los segmentos cardiacos de los casos estudiados (ConcV-A, concordancia veno-atrial. ConcA-V, concordancia atrio-ventricular. ConcV-A, concordancia ventrículo-arterial).

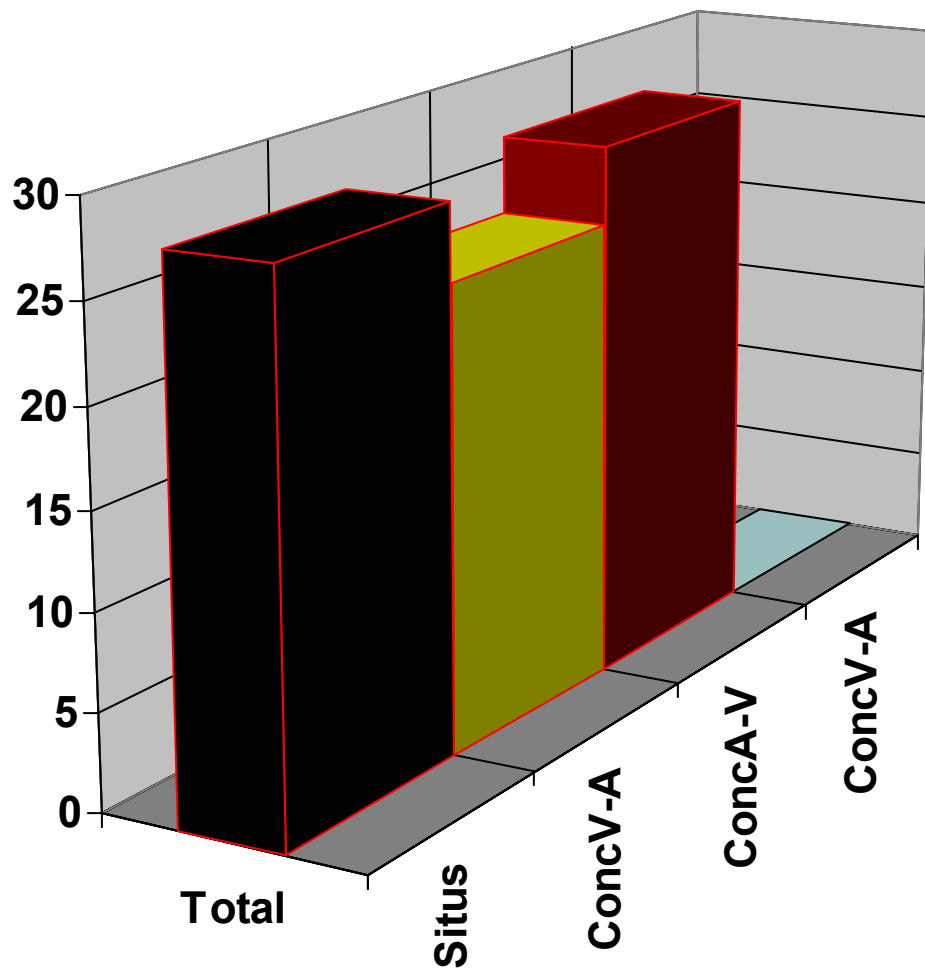


Figura 3: Tipos de estenosis de los casos estudiados.  
(EstSimple, estenosis simple. EstMixta, estenosis mixta).

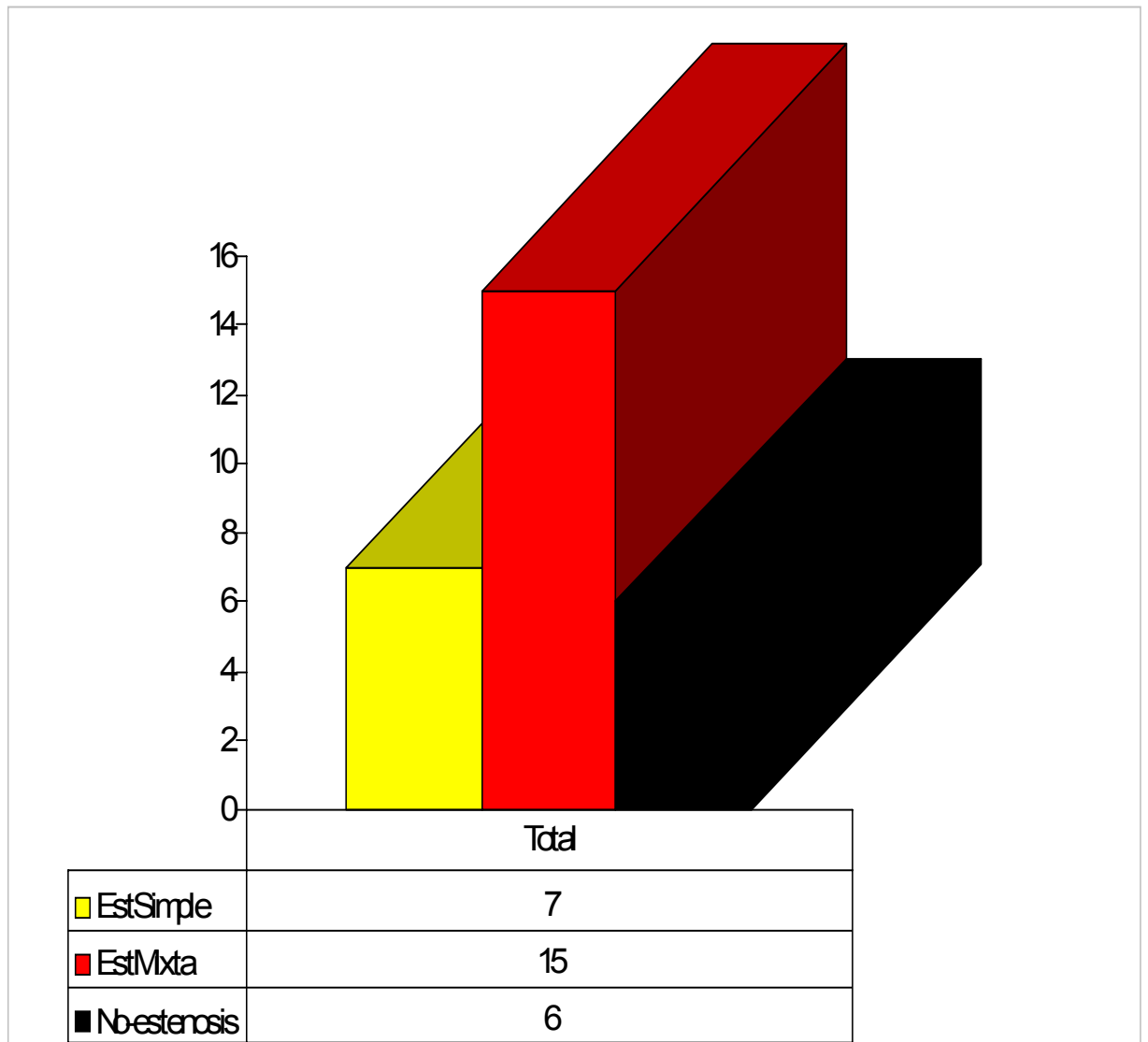


Figura 4: Septum infundibular, disposición espacial de los infundíbulos, y continuidad mitral-tricúspide-aórtica en los casos estudiados de DEVD (IV, interventricular).

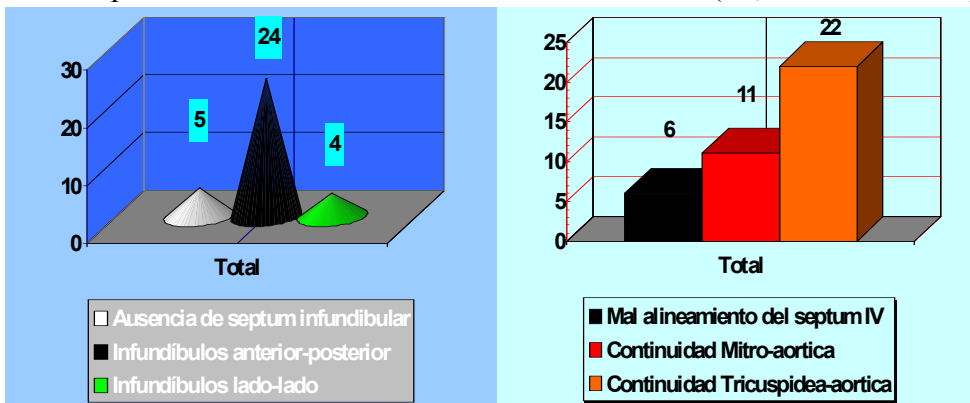


Figura 5: Disposición del defecto interventricular en los casos estudiados de doble salida de ventrículo derecho (CIV, defecto septal interventricular. SubAo, sub-aórtico. SubPo, sub-pulmonar).

