

TRABAJOS ORIGINALES

TRANSPOSICION DE GRANDES VASOS REVISIÓN DE 70 ESPECÍMENES DEL MUSEO DE CARDIOPATÍAS. DEL INSTITUTO DE SALUD DEL NIÑO.

Dra. Angélica Corvacho
Ex Jefe del Servicio de Cardiología del ISN
Dr. Joaquín Navarro
Jefe del Servicio de Patología del ISN
Dra. Sorita Pareyra, Edith Paz y Dely Veliz
Patólogas Asistentes del Servicio Patológico

RESUMEN

Se estudiaron 70 especímenes de Transposición de Grandes vasos (TGV), pertenecientes al Museo de Cardiopatías del Servicio de Patología, Instituto de Salud del Niño.

1. Es una malformación caracterizada por una conexión ventrículo arterial discordante. 66 casos en situs sólitus (94.3%), 4 casos en situs inversus (5.7%). 65 con el apex a la izquierda y 5 con apex a la derecha.

2. Nivel Visceroatrial: Conexión venosa pulmonar anormal subdiafragmática en Ductus Venoso en 1 caso. Vena cava superior izquierda persistente drenando en seno coronario en 1 caso. Aurícula derecha grande en el 50%, hipoplásica en el 2.9%. Aurícula izquierda grande en el 21.4%, hipoplásica en 7.1%. Septum interauricular intacto en el 8.6%. Yuxtaposición izquierda de orejuelas en 3 casos (4.3%)

3. Conexión Atrioventricular (A-V): Concordante en 61 casos (87%), Univentricular en 9 casos (12.8%). Mal alineamiento entre el SIA y SIV en 6 (8.5%) por desplazamiento lateral del SIA y/o del SIV en 3 casos, rotacional cuando el SIA y SIV son perpendiculares entre sí en 1 caso y mixto en 3 casos.

4. Nivel Ventricular:

Ventrículo derecho (VD): a. Posición predominante anterior derecha o derecha en relación con el ventrículo izquierdo en situs sólitus y anterior izquierda o posterior izquierda en relación con el ventrículo izquierdo en situs inversus. Tamaño: Es frecuente la relación inversa entre el tamaño de los ventrículos. b. Cámara de entrada: Alteración del anillo en el 18.5%. Alteración de la válvula tricúspide en relación al calibre 14.3%, a la posición en el 10%, al desarrollo en el 22.6%, anomalías de la comisura anteroseptal en el 31.4%. Cuerdas tendíneas cortas en el 3.3%. c. Porción trabeculada con su aspecto columnar característico. d. Cámara de salida subaórtica: Estenosis infundibular en el 39% un caso con dilatación aneurismática. Mal alineamiento entre el septum infundibular (SI) y el SIV en 18 casos (25.7%) por cabalgamiento, desplazamiento posterior izquierdo, desplazamiento a la derecha y desplazamiento rotacional del SI sobre el SIV.

Participación importante del Pliegue ventrículo infundibular. Ventrículo izquierdo (VI): a. Hipertrofia en 40%. b. Cámara de entrada: válvula mitral anterior redundante en 37%,

válvula mitral posterior pequeña en el 50%. músculo papilar anterolateral anormal en el 23%. c. La porción trabecular característica con trabeculaciones oblicuas finas y numerosas. d. Cámara de salida subpulmonar: Estrecha en el 17%, músculo membranosa en el 93%, Cámara de salida de mayor longitud que la cámara de entrada. Continuidad pulmonar-mitral en el 81.4%.

Septum interventricular: CIV en 39 casos (54.3%), de localización infundibular en 16 casos, trabecular en 8, en el septum de entrada en 10 y otras en 5 casos.

5. Nivel Arterial. La conexión V-A discordante es la que define esta cardiopatía. Modos de conexión: los dos orificios permeable, uno de ellos cabalgante, ambos cabalgantes. Relación entre la Sigmoidea aórtica y la pulmonar: Frontal con Ao anterior en 2 casos, Lado a lado con aorta a la derecha en 7 casos y relación oblicua en 61 casos, OAD en 49, OAI en 7 y OPD en 5.

SUMMARY

we studied 70 anatomic-pathological-pieces of Transposition of Great Arteries (TGA) from the Museum of Cardiopathies-Service of Patology - Child Health Institute.

1. It is a disorder characterized by a discordant V - A connection. 66 cases were in situs solitus (94.3%). 4 cases in situs inversus (5.7%). 66 with the apex to the left, and 5 with the apex to the right.

2. Visceroatrial level: 1 case with abnormal pulmonary venous connection, in venous ductus, sub-diaphragmatic type. 1 cases with persistent left superior cavae vein draining to the coronary sinus. 50% of cases with large right atrium and hypoplastic in 2.9%. large left atrium in 21.4% of cases, hypoplastic in 7.1% of case. 8.6% of cases with an intact interatrial septum. 3 cases with left yuxtaposition of atrial appendage(4.3%).

3. Atrio-ventricular Connection (A - V): Concordant in 61 cases (87%). Univentricular in 9 cases (12.8%). Malalignment between interatrial and interventricular septums in 6(8.5%) with lateral displacement of the interatrial septum or interventricular septum in 3cases, rotational when interatrial septum and interventricular septum are perpendicular in 1 case, and mixed in 3 cases.

4. Ventricular Level:

Right Ventricle (RV): a predominant right anterior position or right relation to the left ventricle in situs solitus, and left anterior or left posterior in relation to the left ventricle in situs inversus. Size: It is frequent an inverse relationship between the ventricles size. b. Inlet chamber: abnormality of the annulus in 18.5% Tricuspid valve abnormality in relation to the caliper in 14.3%, to the position in 10%, to the development in 22.6%, antero-septal commissure abnormalities in 31.4% Short tendinae chordae in 3.3%. c. Trabecular portion with characteristic columnar aspect.

d. Sub-aortic outlet chamber: Infundibular stenosis in 39%, one case with aneurysmatical dilation. Malalignment between the infundibular septum (IS) and the interventricular septum in 128 cases (25.7%), by overriding, left posterior displacement, right displacement and rotational displacement of the over the IVS. Significant participation of the ventriculo-infundibular fold.

Left Ventricle (LV) : a. Hypertrophy in 40%. b. Inlet Chamber: Redundant anterior mitral valve in 37%, small posterior mitral valve in 50%, abnormal anterolateral papilar muscle in 23%. c. Trabecular portion with thin, ablicuos and numerous trabeculations.

d. Sub-pulmonary outlet chamber. Mitral-pulmonary continuity in 81.4%.

Interventricular septum (IVS): VSD in 39% of cases (54.3%), infundibular location in 16 cases, trabecular in 8, inlet portion in 10 and others in 5 cases.

5. Arterial Level: This abnormality is defined by the discordant V-A connection.

Connection types: patency of both orificies, one overriding, both overriding.

Aortic and pulmonary valves relationship: Frontal, with anterior Aorta in 2 cases, side by side with right Aorta in 7 cases and oblicuos relationship in 61 cases, RAO in 49, LAO in 7 and RPO in 5.

INTRODUCCION.

La TGV es una malformación caracterizada por una conexión ventrículo arterial discordante, es decir que la aorta (AO) se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho (VD) totalmente o en una proporción mayor del 50% y la pulmonar (P) con el ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) totalmente o en una proporción mayor del 50%^{5,6,7,10, 34, 49}. (Fig. 1)

Material y Métodos

Hemos estudiado 70 especímenes de TGV pertenecientes al Museo de Cardiopatías del Servicio de Patología del Instituto de Salud del Niño. En cada caso hemos utilizado como herramienta principal el Análisis Segmentario Secuencial⁵¹ a niveles viscerotrial, atrioventricular y ventrículo arterial, luego las malformaciones asociadas más frecuentes.

RESULTADOS

Situs solitus (SS) en 66 casos (94.3%), Situs Inversus (SI) en 4 casos (5.7%) No encontramos en nuestra serie casos con isomerismo derecho o izquierdo. La Levocardia en 65 casos (92.9%) y Dextrocardia en 5 (7.1%), 1/5 en SS y 4/5 en SI.

Nivel Visceroatrial

Aurículas

Posición: La aurículas en situs solitus en 66 casos y en situs inversus en 4 casos. **Tamaño:** La aurícula derecha morfológica (AD) grande en 35 casos (50.0%), normal en 33 (47.1%) y pequeña en 2 (2.9%). La aurícula izquierda morfológica (AI) grande en 15 casos (21.4%), normal en 50 (71.4%) y pequeña en 5 casos (7.1%), **Septum Interauricular (SIA):** La comunicación interauricular (CIA) es muy frecuente, sólo 6/70 casos presentaron el SIA intacto. Cuadro 1.

Cuadro 1

Septum interauricular

	casos	%
FOP (Foramen Oval Permeable)	39	55.7
OS (Comunicación en fosa oval)	23	32.9
OP (Ostium Primum)	1	1.4
Blalock Hanlon	1	1.4
Intacto	6	8.6

La configuración morfológica de las orejuelas en relación con las aurículas fue concordante, 3 casos (4.3%) presentaron yuxtaposición izquierda de orejuelas. casos 19 (Fig. 1), 47 y 50

Conexión venosa pulmonar: normal en 69/70 casos, en 1/70 (caso 4) las 4 venas pulmonares llegan a un colector común, éste a una vena vertical que atraviesa el diafragma y drena en el ductus venoso. **Conexión venosa sistémica** normal en 69/70 casos, 1/70 presentó persistencia de vena cava superior izquierda (VCSI) drenando en seno coronario (SC). La evaluación de las venas cavas tiene implicancias quirúrgicas²²

Nivel Atrioventricular

Cuadro 2

Conexión Atrioventricular

Tipo	Situs Solitus		Situs Inversus	
	No	%	No	%
Concordante	58	82.8	3	5.8
Univentricular	8	11.4		
		4/8 ATRT (1,17,43,67)	1	VAVC (4)
		3/8 DEVI (14,47,64)		DEVI
		1/8 DEVD (29)		

() : caso No. VAVC=válvula atrioventricular común. VT=válvula Tricúspide ATRT=atresia tricúspide. DEVI = doble entrada ventricular izquierda. DEVD= doble entrada ventricular derecha.

Alineamiento entre el SIA y el septum interventricular (SIV): Normal en 64/70 casos, el mal alineamiento estuvo presente en 5 casos en SS y en 1 en SI. En el caso 4 en situs inversus, el SIA se desplazó hacia la derecha sobre el VI, situado a la derecha, y el SIV se desplazó hacia la izquierda, quedando el SIV mal alineado con el SIA, ambos septums paralelos y entre ellos un defecto septal atrioventricular completo, además una doble salida AD y una DEVI (Fig.2). En el caso 17 en situs sólitus, con ATRT, el SIA se encuentra paralelo y desplazado a la derecha del SIV, una CIA (OS) comunica ambas aurículas, el anillo y la válvula mitral (VM) cabalgan sobre el VD en un 40%, la valva mitral septal o anterior (VMS), se inserta en músculos papilares del VD, determinando una doble salida AI, el VD situado a la derecha y el VI a la izquierda. (Fig. 3) El caso 29 con DEVD, el SIV muy desplazado hacia la izquierda, pierde su alineamiento con el SIA, presenta una CIV canal, los velos de la VM se insertan en la cresta del SIV deficiente, la VMP casi directamente y la VMS por cuerdas cortas y a través de una profunda hendidura se conecta con el VD determinando una DEVD, ambos anillos valvulares en su porción septal se continúan con el SIA, VM displásica y VI muy hipoplásico. (Fig. 4). El caso 47 presenta DEVI y VT imperforada, es una pequeña membrana sobre el VI, el SIV y el SIA son perpendiculares, el SIV adquiere una posición horizontal y el SIA sagital, VD en posición anterior, superior y derecha (cámara de salida) y el VI posterior conectado con ambas aurículas. El caso 64 semejante al anterior, en este caso los dos aparatos valvulares están permeables. (Fig 5) En el caso 14 la VT con escasas cuerdas tendíneas que se insertan en la cresta del SIV deficiente (CIV canal) y se conecta con el VI, resultando una DEVI. (Fig.6)

Ventrículo morfológicamente derecho (VD)

Posición: presenta variaciones en los planos antero-posterior y sagital en relación con el VI. Cuadro 3

Cuadro 3

Posición ventricular derecha

Posición VD	S. Sólitus		S. Inversus	
	No	%	No	%
anterior	1	1.4		
anterior derecha	43		61.4	
derecha	17		24.2	
anterior izquierda			3	4.2
ant.sup. derecha	5	7.1		
posterior izquierda			1	1.4
total	66	94.3	4	5.7

Tamaño VD: Predominó el tamaño normal 44 casos (62.8%), grande en 15 (21.4%) y pequeño en 11 (15.7%). **Hipertrofia VD** en 26/70: generalizada en 14/26, en la cámara de salida en 3/26 y en la cámara de entrada en 9/26. Con frecuencia leve a moderada en 25/26.

Cámara de entrada VD

Anillo tricúspide: Anormal en 13 casos (18.5%). Atrésico en 4/13, estrecho en 4 /13, en 1/4 (caso 49) el anillo tricúspideo muy pequeño de 2mm de diámetro, en 4/13 dilatado y en 1/13 anillo atrioventricular común.

Válvula tricúspide (VT): La VT conecta normalmente la AD con el VD en 62/70 casos. Conexión anormal en 8/70: en 1/8 la VT cabalga más del 50% sobre el VI, DEVI (Fig. 8), en 2/8, casos 47 y 64 VT totalmente relacionada con el VI (Fig. 5), imperforada en el primero (DEVI), 1/8, con VAVC (Fig.2). ATR T en 4 (casos 1,17,43,67). Estenosis e hipoplasia en 4 (casos 11,14,19,49). Displasia en 4 (casos 6,29,50,61). Redundante en 3 casos . Un caso con válvula A-V común.

Relación entre el tamaño del VD morfológico y la profundidad de los velos de la VT: En 44/70 casos VD de tamaño normal, valva tricúspide anterior (VTA), valva tricúspide septal (VTS) y valva tricúspide posterior (VTP) de profundidad normal, anomalía de Ebstein en un caso. En 11/70 casos VD pequeño, VTA, VTS, y VTP hipoplásicas en 3, normales en 3, atrésica en 4 e imperforada en 1. En 15/70 VD grande: VTA, VTS y VTP fueron hipoplásicas en 3, normales en 11 y redundante en 1 caso.

Las características de las comisuras de la VT y su relación con sus correspondientes músculos papilares se muestran en el cuadro 4. La comisura anteroseptal (CAS) es normal en 55/70, en 25/55 se inserta en un músculo papilar medial (MPM) normal y en 18/55 se inserta en equivalentes (EQ) del MPM. En 6 casos la CAS, cuerdas tendíneas y el MPM ausentes. Cuadro 4.

Las comisuras anterior (CA) y posterior (CP) de la VT fueron normales en 62 y 61 casos respectivamente, en cambio sus músculos papilares correspondientes (MPA) y (MPP) solo fueron normales en 38 y 34 casos respectivamente. Un caso presentó VT en paracaídas.

Cuerdas tendíneas normales en 35 casos (50%), cortas en 21 (30%), largas 8 (11.4%).

Cuadro 4

Comisura anteroseptal VT / Músculo papilar medial

a)

CAS-VT	MPM				Otros			TOTAL	
	A	DOB	H	PP	N	EQ	FBV		MPAP
Ausente	6								6
Hendidura					7	1			8
Normal	2	1	6	25	18	1	2		55
TOTAL	8	1		6	32	19	1		269

Comisura anterior VT / Músculo papilar anterior

b)

CA-VT	MPA					Otros			TOT	
	A	DOB	MUL	HPP	HPT	N	MPC	MPAP		VI
Ausente	6									6
Paracaídas							1			1
Normal	2	2	14	4	38			1	1	62
TOTAL	6	2	2	14	4	38	1	1	1	69

Comisura posterior VT / Músculo papilar posterior

c)

CP-VT	MPP						Otros	TOT
	A	DOB	MUL	HPP	HPT	N	MPC	
A usente	7							7
Paracaídas							1	1
Normal	1	1	1	22	2	34		61
TOTAL	8	1	1	22	2	34	1	69

mapa = músculo papilar apical. MPC = músculo papilar común. EQ= equivalente. FBV = foramen bulboventricular. A= ausente. HPP= hipoplásico. N=normal DOB=doble, MUL= múltiple. HPT=hipertriado

Porción Trabecular

Las trabéculas en el VD tienen aspecto columnar son rectas escasas y gruesas.

Cámara de salida VD

El infundíbulo VD es subaórtico en todos los casos, su estructura es: muscular en 69/70 casos y músculo membranosa en 1/70 casos.

Calibre: a). Estenosis infundibular: en 21/70 casos (29.9%); en 1/21 tipo ostium infundibuli con dilatación supraestenótica (Fig. 6), en 6/21 infundíbulo largo y estrecho, en 4/21 severa. El caso 64 con DEVI, el FBV restrictivo limita la salida del flujo hacia la aorta (Fig. 5). b). Dilatación infundibular aneurismática en 1/70 (caso 45). c). En 49/70 casos (70%) el infundíbulo VD es de calibre normal.

La cámara de salida VD o infundíbulo VD está constituida por la trabecula septomarginalis (TSM), septum infundibular (SI) y pliegue ventrículo infundibular (PVI).

Cuadro 5

Trabécula Septomarginal (TSM)

	Brazo Anterior (BA)	Brazo Posterior (BP)
normal	50 (71.4%)	45 (64.3%)
HPP	16 (22.8%)	22 (31.4%)
Hipertrófico	4 (5.7%)	3 (4.3%)

Trabecula septomarginalis: Los brazos anterior o banda septal (BA-TSM) y brazo posterior (BP-TSM) de la TSM, fueron normales en el 71% y 64% respectivamente, no es infrecuente la hipoplasia especialmente del BP-TSM. (Fig. 3 y 7) sobre todo en los casos con CIV perimembranosa y extensión al septum de entrada. Cuadro 5.

Banda Moderadora normal en 43/70 casos, hipoplásica en 24 casos, en 7/24 con severa hipoplasia. Hipertrofiada en 3 casos.

Septum infundibular. Estructura muscular que separa el infundíbulo aórtico del pulmonar, son importantes su posición y alineamiento con el SIV (TSM). Se alinea con los brazos de la TSM en 51/70 casos. Con frecuencia el SI es más largo que en el corazón normal, no se superpone con los brazos de la TSM como en el corazón normal, sino se alinea.

Falta de alineamiento entre el SI y el SIV (TSM) en 18 casos (28.6%):

a). En 4/18 (1,2,19 y 22) el SI cabalga sobre los brazos de la TSM, presenta un segmento infundibular derecho subaórtico y un segmento infundibular izquierdo subpulmonar, este segmento del SI desplazado hacia la izquierda y atrás separa parcialmente la sigmoidea pulmonar de la valva mitral septal, colocando los planos sigmoideos al mismo nivel y determinando una CIV subseptal infundibular por falta de alineamiento entre el SI y los brazos de la TSM. En el caso 19 el SI en el VI se fusiona con el músculo de Muller produciendo una severa estenosis infundibular muscular subpulmonar y discontinuidad pulmonar mitral. En el caso 22 el SI cabalga hasta el VI pasando por detrás del BA-TSM, están ausentes el cuerpo y BP-TSM quedando una CIV muscular subinfundibular y anterior grande, además presenta otro defecto en el septum trabecular posterior (Fig. 7).

b). En 4/18 (casos 8,14,23,53) el SI en su totalidad estuvo desplazado hacia atrás y a la izquierda formando un infundíbulo muscular subpulmonar, la CIV es subarterial aórtica o yuxta aórtica por el lado derecho, y subinfundibular pulmonar por el lado izquierdo (Fig. 8). El caso 14 con DEVI y cámara rudimentaria anterior-izquierda, L-AO, el SI subaórtico hipoplásico, se desplazó hacia atrás y algo a la derecha para formar un importante infundíbulo muscular subpulmonar, la CIV es sub arterial aórtica. (Fig. 6). En los casos 23 y 53 el SI desplazado a la izquierda forma un infundíbulo muscular subpulmonar, evitando la continuidad pulmonar-mitral, por detrás del SI subpulmonar la VMA forma un trayecto subaórtico, alcanza la sigmoidea aórtica estableciéndose la continuidad mitro-aórtica, en estos casos gran parte del defecto subpulmonar ya no existe por fusión del septum infundibular y ventricular en su aspecto más anterior, donde se puede observar como recuerdo de esta fusión un borde fibroso que provoca cierto grado de estenosis infundibular pulmonar, la sigmoidea pulmonar está en un plano anterior-izquierdo en relación al plano sigmoideo aórtico que es posterior- derecho (Fig 9 y 10).

El infundíbulo subpulmonar mayor que el infundíbulo subaórtico se asoció con una posición más anterior y superior de la sigmoidea pulmonar en relación con la aorta. El infundíbulo subaórtico mayor que el infundíbulo subpulmonar mantuvo la posición anterior- derecha de la sigmoidea aórtica en relación con la pulmonar aún en presencia de cabalgamiento del SI. La posición anterior izquierda de la Ao en relación con la pulmonar se presentó en casos con situs inversus, en casos con DEVI y cámara de salida anterior izquierda, en situs solitus [S,D,L]¹⁵ o en casos con profundo divertículo posterior izquierdo que condiciona la posición posterior derecha de la pulmonar y anterior izquierda de la aorta (casos 47 y 50 ambos con

yuxtaposición izquierda de orejuelas).

c). SI perpendicular al SIV en 3/18 (casos 43,47 y 64): en el caso 47 con DEVI, el desplazamiento anterior del SIV determina el SI y la CIV sub infundibular AOP; en los casos 43 con con ATRT y 64 con DEVI, el SI en un plano frontal y el SIV horizontal, ambos perpendiculares entre si, la CIV es horizontal sub infundibular aórtica y yuxta pulmonar, el VD es anterior y superior reducido a una cámara de salida y el VI posterior e inferior (Fig. 11 y 5).

d). El SI desplazado a la derecha en 5/18 (casos 6,7,17,42 y 68): En el caso 17 con ATRT, el SIV muy desplazado a la derecha sin alinearse con el SIA dando como resultado una CIV canal, en la porción septal de salida el SI cabalga sobre el SIV, determinando una extensión subinfundibular de la CIV tipo canal (Fig. 3). En los casos 42 y 68 el SI desplazado a la derecha del SIV produce una CIV muscular infundibular por malalineamiento, en el caso 42 se observa además una pequeña CIV en el septum membranoso; en los casos 6 y 7, existe además una deficiencia del septum membranoso y septum de entrada adyacente, es decir una CIV perimembranosa con extensión al septum de entrada, la pulmonar cabalga sobre el VD por el mal alineamiento adicional, en este caso el sistema de conducción está en relación con el borde posteroinferior del defecto (Fig 12).

e). Otros: En el caso 21 con SI ausente es difícil establecer el mal alineamiento En el caso 59 el SI está alineado con los brazos de la TSM pero la TSM está desplazada hacia arriba separándose del septum trabecular posterior (STP). En el caso 67 el SI se desplaza hacia atrás y arriba es cubierto parcialmente por el BA-TSM quedando un defecto entre SI y brazos de la TSM. Cuadro 11.

Pliegue ventrículo-infundibular (PVI): En general separa la sigmoidea aórtica de la VT, se presenta como un banda muscular que se continua con la pared VD por su extremo posterior derecho y con el SI por su extremo anterior. En 4 casos no se produjo este alineamiento, el SI fue perpendicular al PVI, de tal modo que se encuentra un segmento de este pliegue debajo de la sigmoidea pulmonar y la consecuente discontinuidad pulmonar mitral.

Ventrículo morfológicamente izquierdo. (VI)

Posición: Guarda relación con la posición del VD, así cuando el VD es anterior-derecho el VI es posterior-izquierdo, cuando el VD es derecho el VI es izquierdo, cuando el VD es anterior el VI es posterior. En el cuadro 6 se muestra la posición del VD en relación con el izquierdo. En 42/70 casos el VD es anterior- derecho y el VI que es posterior-izquierdo.

La relación de tamaño entre los ventrículos es estadísticamente significativa ($p < 0.01$). Cuando el VD es pequeño el VI es grande, cuando el VD es normal el VI es normal o grande y cuando el VD es grande el VI es normal.

Cuadro 7. Shiono⁴³ describe importantes implicancias quirúrgicas en relación con el tamaño ventricular izquierdo.

Cuadro 6

Relación: Posición VD / Posición VI

Posición VD	Posición VI							
	AD	D	IZ	IIP	P	PD	PI	PINF
Anterior(A)				1				
Anterior derecha(AD)				1			42	
Anterior izquierda(AI)		1				2		
Ant. superior. derecha(D)					2		2	1
Posterior izquierda(PI)	1		16				1	
Total	1	1	16	1	3	2	45	1

IZ = izquierdo IIP = inferior izquierdo posterior P = posterior PD = posterior derecho PINF = posteroinferior

Cuadro 7

Relación: Tamaño VD / Tamaño VI $P < 0.01$

Tamaño VD	Tamaño VI		
	Pequeño	Normal	Grande
Pequeño	0	1	10
Normal	3	20	21
Grande	2	11	2
total	5	32	33

Hipertrofia VI: Presente en 40/70. Generalizada en 34 casos (48.6%), localizada en la cámara de salida en 6 (8.6%), normal en 30 casos.

Cámara de entrada VI

Anillo mitral. Anillo Mitral (AM) pequeño en 2 casos (2.9%), dilatado en 6(8.6%) y normal en 60.

Válvula mitral (VM). Conexión: La VM totalmente conectada con el VI en 67/70 casos, 3/70 con conexión anormal: en el caso 17 con ATRT, el AM y la VM cabalgan sobre el VD menos que el 50%, la VMS o anterior se inserta en músculos papilares en el VD, En el caso 29 la VM cabalga sobre el VD en una proporción mayor que el 50%, (DEVD). El caso 4 presenta una VAVC.

Profundidad de los velos valvulares: En 30 casos VMA de profundidad normal, en 16 el VI es de tamaño normal y en 10 grande. En 37 casos la VMA profunda, VI normal en 16 y grande en 21 casos. Solo en 2 casos la VMA es menor de 8 mm uno con VI hipoplásico y otro con VI grande. En 50 casos la Valva mitral posterior o mural (VMP) es pequeña, 24 con VI normal y 22 con VI grande. En 17 casos la VMP con profundidad normal, 9/17 con VI grande. Solo en 2 casos la profundidad de la VMP es mayor de 14 mm en estos casos el tamaño VI es normal o grande. Cuadro 8.

Cuadro 8

Tamaño VI y profundidad de la VM

Tamaño VI	Profundidad de la VM					
	Pequeño	VMA Normal	Grande	Pequeño	VMP Normal	Grande
Pequeño	1	4	0	4	1	0
Normal	0	16	16	24	7	1
Grande	1	10	21	22	9	1
Total	2	30	37	50	17	2

Apertura de la VM: normal en 63 (91.3%), dilatada en 3 (4.3%), y estrecha en 3 (4.3%).

Desarrollo de la VM: Normal en 62 casos (89.9%), displásica en 1 (1.4%), (caso 16), hipoplásica en 5 (7.2%) (casos 10,22,29,61,63), uno (caso 6) presenta muscularización de la VM (Fig. 12) y 1 (caso 4) presenta válvula AVC (Fig. 2).

Comisuras y músculos papilares: son normales, su inserción en los músculos papilares respectivos es normal en el 94% . En los casos 29 y 52 la VM se inserta en la cresta del SIV deficiente (Fig.4). La posición anormal de los músculos papilares se presenta en los casos con alineamiento anormal entre el el SIA y SIV como se puede ver en los casos 17 y 64; en el caso 17 la comisura anterior mitral se insertó en músculos papilares del VD (Fig. 3). En el caso 64 con DEVI, la VT se inserta en músculos papilares situados en el lado derecho del VUI, y la VM en el lado izquierdo con su comisura posteromedial en un músculo papilar grueso multicúspide con imagen en paracaídas* y la Ca de la VM se inserta casi directamente en el borde ventricular del pequeño foramen bulboventricular, que comunica el VUI con la cámara de salida VD, restrictiva para el ingreso de sangre al infundíbulo VD (Fig. 5). En el caso 29: las cuerdas tendíneas de la VMP están ausentes, la VMP se inserta directamente en la cresta del SIV deficiente (Fig.4). En el caso 52 la comisura anterior se inserta en el borde de la CIV, MPAL ausente, la CP se inserta en el MPPM por medio de cuerdas cortas.Cuadro 9.

Cuadro 9

Músculos papilares en el VI

Caracteres	MPAL	MPPM
Normal	46 (66.6%)	52 (74.2%)
Doble	1 (1.4%)	5 (7.1%)
Múltiple*	8 (11.4%)	2 (2.8%)
HPP	4 (5.7%)	3 (4.3%)
HPT	6 (8.6%)	5 (5.7%)
Ausente	4 (5.7%)	1 (1.4%)

Cuerdas tendíneas normales en 36 (50.7%), cortas en 27 (38.0%) y largas en 7 casos (9.9%). Ausentes en un caso.

Cámara de salida ventricular izquierda

Subpulmonar en los 70 casos, en 2/70 la aorta cabalga menos del 20% sobre el VD. *Estructura:* músculo-membranosa en 65 casos (93%), muscular en 4 (5.7%) y músculo fibrosa en 1 (1.4%).

Calibre: Dilatada en 22 (31.4%), 13/22 con hipertrofia VI. Estrecha en 12 (17.1%), en 2/12 severa, los 12 casos presentaron hipertrofia VI.

Continuidad pulmonar - mitral en 57 casos (81.4%), de los cuales 1/57 presentó además continuidad pulmonar-aórtica.En 6/57 casos continuidad pulmonar-tricúspide a través de CIV. En 1/57 con defecto septal A-V completo se presenta continuidad de la sigmoidea pulmonar con la valva puenteante anterior.

Discontinuidad pulmonar- mitral en 13 casos (18.7%) asociados a mal alineamiento entre el septum infundibular y el SIV o presencia de pliegue ventrículo infundibular izquierdo.

Relación entre la entrada y salida VI: la longitud de la entrada menor que la longitud de la salida en 93% de los casos , de la misma longitud en 5 casos (7.1%). Valores extremos de la relación entrada / salida VI entre 0.62 - 1.00, la media de 0.79 y la Desviación estandar de 0.12.

Cuadro 10

Relación espacial: SAO / SP

Posición	Sao / SP
Anterior / posterior	2 2.9
Ant. derecha / post. izquierda	49 70.0
Ant. izquierda / post. derecha	7 10.0
Lado a Lado	7 10.0
Post. derecha / ant. izquierda	5 7.1

La relación espacial entre los infundíbulos VD y VI es semejante a la relación espacial entre las sigmoideas aorta y pulmonar. En el cuadro 10 vemos que la relación predominante entre Sao / SP es anterior derecha / posterior izquierda.

Septum interventricular

SIV intacto en 31 casos (44.2%), CIV en 39 casos (55.7%). El grupo con CIV se categoriza teniendo en cuenta la localización del defecto en el SIV, los bordes, y la causa, sea por desarrollo deficiente y / o por mal alineamiento . Cuadro 11.

1. *Infundibulares* (16 casos) . Localizados en el SI y producidos por deficiente desarrollo y / o mal alineamiento con el septum trabecular o aorto-pulmonar. Se localizan por delante del mpm, CAS de la VT y del BP-TSM. **a)** Si el desarrollo del BP-TSM es defectuoso o está ausente, el defecto puede avanzar hasta el SM, se designa *Perimembranoso con extensión al septum infundibular* (Fig 12), son 4/16, 3/4 por desarrollo deficiente y 1/4 por cabalgamiento del SI sobre los brazos de la TSM. determinando un infundíbulo muscular subaórtico y uno subpulmonar. **b)** Si el SI es parcialmente deficiente, el techo del defecto está formado por el SI hipoplásico y los bordes enmarcados por los brazos de la TSM, se designa como *defecto infundibular Muscular*, en nuestra serie los 6 casos presentaron mal alineamiento adicional del SI con el SIV. **c)** Cuando el SI está ausente el techo del defecto es el borde fibroso que separa los orificios sigmoideos y se designa *CIV subarterial Aorto - Pulmonar*, un caso de nuestra serie (Fig. 8). Tenemos 5 casos con CIV sub arterial aórtica, 4 por desplazamiento posterior e izquierdo del SI y desarrollo deficiente, y 1 por cabalgamiento (Fig. 1,9,10) . Si el SI cabalga y cruza de un ventrículo a otro la CIV es *subinfundibular AOP* (Fig.7). La CIV sub-pulmonar perimembranosa por desplazamiento del SI hacia el VD, se presenta en los casos en que la Ao es anterior derecha en relación con la pulmonar; en cambio la CIV sub arterial aórtica se presenta en los casos en que la aorta es posterior-derecha o anterior-izquierda en relación con la pulmonar y en esta situación el SI está desplazado hacia la izquierda o cabalga. El SI cabalgante puede fusionarse con el septum trabecular (TSM) , si la fusión se produce en el aspecto más anterior de la línea de contacto entre el SI y el ST, la CIV será sub-aórtica como en dos casos de nuestra serie (Fig. 10) ; si la fusión se produce en el aspecto posterior la CIV será sub-pulmonar y si la fusión es total se cierra la CIV. En la zona de fusión se puede desarrollar tejido fibroso y ser causa de obstrucción del tracto de salida VI.

2. *CIV trabecular anterior y posterior.* (8 casos)

a). CIV PM con extensión al STA en 2 casos. **b).** 6/8 musculares 3 afectan el STA , 2/3 se encuentran en el límite entre el STA y STP, en 1/3 la TSM es gruesa y el cuerpo corto y se desplaza hacia arriba dejando un espacio por debajo separándose del STP (caso 59); 3/8 en el STP, en 1/3 deficiencia en el STP, en 1/3 gran deficiencia del STP y SE y en 1/3 dos defectos uno en el STP y otro en el SE.

3. *CIV del septum de entrada. o sinusal (SE):*

a) Cuando la CIV afecta el septum de entrada y es confluyente o adyacente con los orificios A-V, el techo del defecto es el rafe que separa ambos orificios en este caso hay defecto asociado del septum A-V y se designa como *CIV canal* en 5 casos , incluyendo el caso 14 con CIV canal y expansión al septum infundibular y desplazamiento posterior de este, en el cuadro 11 está en el grupo infundibular. En 1/5 además el SI está desplazado hacia la derecha y la pulmonar cabalga sobre el SIV (Fig. 3). Si existen dos orificios A-V y el rafe que los separa está bien alineado con el SIV deficiente , el

techo es el rafe; pero si hay mal alineamiento se produce cabalgamiento de uno de los orificios A-V y el orificio cabalgante es el techo del defecto. (Figs. 3,4).

b) Cuando el defecto compromete el septum de entrada (SE) y no es adyacente a los orificios A-V, existe un techo muscular que los separa, y se extiende hasta el septum membranoso, se designa como *CIV perimembranosa con extensión al SE* , 4 casos , en 1/4 el SI está desplazado a la derecha Este defecto es posterior al MPM y a la CAS de la VT y está parcialmente cubierta por la VTS adyacente a la CAS.

c) Si el defecto no compromete el septum membranoso y hay entre ambos una separación muscular, este defecto se designa como *CIV muscular de entrada, un caso de nuestra serie.* Si existe mal alineamiento entre el septum de entrada y el septum trabecular el defecto semeja una hendidura con sus bordes lado a lado. Cuadro 11.

Cuadro 11
Tipos de CIV (39 casos 55.7 %)

Localización	No	Deficiencia	Mal alineamiento
Infundibular	16		
a). Perimembranosa > SI	4	3	1 Cabalga
b). Muscular	6		
SI	1		1 >Post ^
SI	1		1 PRP al SIV
SI -STA / SM	1		1 > D
SI / STP	2		1 Cabalga
SI - STA* / STP	1		1 > D
c). Subarterial	6		1 Cabalga
AOP		1	
AO		4**	4 >Post
			1 Cabalga
Trabecular	8		
a). Perimembranosa > STA	2	2	
b). Muscular	6		
STA	1	1	
STA - STP	1	1	
STA ^ STP	1		TSM ^
STP	1	1	
STP - SE aus	1	1	
STP / SE	1	1	
Entrada	10		
a). CIVc	5	3	2 > D
b). Perimembranosa > SE	4	3	1 > D
c). Muscular	1	1	
FBV	2		2 PRP al SIV
S.M	2	2	
DS-AV	1	1	
TOTAL	39	21	18

*=STA AUSENTE ** = estos 4 casos presentan mal alineamiento, para el total están incluidos en la columna de mal alineamiento. > desplazamiento a la derecha. ^ hacia arriba. PRP=perpendicular / = separa defectos de diferente localización. - = continuidad entre los defectos.

4. Otros: CIV pequeña en el septum membranoso, 2 casos. FBV con mal alineamiento, 2 casos (Fig 5). La CIV más frecuente se localizó en el septum infundibular 16/39, 12/16 con mal alineamiento. Trabeculares en 8/39, 1/8 con mal alineamiento. De Entrada 10/39, 3/10 con mal alineamiento. Cuadro 12

Cuadro 12.
Localización de la CIV y Relación espacial Sao / SP

CIV	Frontal	Oblicua			Lado-lado	Tot
	AoA	AoAD	AoAI	AoPD	AoD	
S. Infundibular						16
a) PM		3			1	4
b) M	1			3	2	6
c) Sub-arterial		2	2	2		6
S. Trabecular						8
a) PM		2				2
b) M		6				6
S. Entrada						10
a) CIVc		3	2			5
b) PM		2	1		1	4
c) M					1	1
FBV	1		1			2
SM		2				2
DS-AV			1			1
Tot con CIV	2	20	7	5	5	39
Tot sin CIV		29			2	31

Correlación entre la posición espacial SAo / SP y la localización de la CIV.

1). Frontal, cuando la sigmoidea Ao es anterior y la pulmonar posterior, son 2/70 casos, (43,64) presentan mal alineamiento perpendicular entre el SI y SIV y entre el SIA (Fig.5). 2). Oblicua: a. Oblicua anterior derecha, cuando la sigmoidea AO es anterior derecha y la pulmonar posterior e izquierda, es el grupo más frecuente, son 49/70 casos, 29/49 sin CIV y 20/49 con CIV. b. Oblicua anterior izquierda, cuando la sigmoidea AO es anterior izquierda y la pulmonar posterior derecha, son 7/70 casos, 4/7 en situs inversus (casos 4,21,49,70), caso 4 con defecto septal A-V completo, el caso 21 con SI ausente, el caso 70 con CIV PM con expansión al SE, el caso 49 con CIV canal. 3/7 en situs sólitus (casos 14,47,50) con asociaciones complejas: caso 14. con VUI, caso 47 con ATR T y 50 con VUI, 47 y 50 además con yuxtaposición izquierda de orejuelas. c. Oblicua posterior derecha, si la sigmoidea AO es posterior-derecha y la sigmoidea pulmonar es anterior izquierda, 5/70 casos (1,22,23,53,68), con mal alineamiento del SI. Fig. 7,9,10).

3) Lado a lado, Cuando la AO es derecha y la pulmonar izquierda, son 7 /70 casos, 2/7 sin CIV y 5/7 con CIV. Cuadro 12

Correlación entre CIV y tamaño ventricular. Frecuente en las siguientes condiciones: VI grande en 21/70 casos, 9/21 sin CIV y 12/21 con CIV. VI y VD de tamaño normal en 20/70 casos, 10 sin CIV, 10 con CIV. VD grande en 11/70 casos, 6/11 sin CIV y 5/11 con CIV. VI grande y VD hipoplásico en 10/70 casos, 2/10 sin CIV y 8/10 con CIV. Los defectos interventriculares más frecuentes en nuestra serie se localizaron en el septum infundibular 16/39 casos y en segundo lugar en el septum de entrada 10/39 casos, Cuando el SIV estuvo intacto ambos ventrículos de tamaño normal en 10/31 casos y en segundo lugar con ventrículo izquierdo grande La correlación entre el tamaño del VI y VD en el grupo con CIV tiene significado estadístico (P= 0.05). Cuadro 13.

Cuadro 13
CIV / TAMAÑO VENTRICULAR

TAMAÑO VENTRICULAR	COMUNICACION INTERVENTRICULAR						
	AUSENTE	SI	ST	SE	OTROS		TOT
					SM	FBV	AVC
VI HPP	2			1			
VI HPP/VD G	1			1			
VI N/VD N	10	4	3	3			
VI G/VD H	2	3	1	2	2		
VI G	9	6	2	3		1	
VI G/VD G	1	1					
VDG	6	2	1		2		
VD HPP				1			
TOTAL	31	16	8	10	2	2	1

VI=VENTRÍCULO IZQUIERDO, VD=VENTRÍCULO DERECHO, H=HIPOPLASICO, G=GRANDE, N=NORMAL.

Nivel Ventriculoarterial

Conexión V-A discordante

La conexión V-A discordante es la característica principal de la TGV, variando las relaciones de los infundíbulos entre sí, de las grandes arterias entre sí, la estructura y desarrollo de los infundíbulos. Todas estas variantes dentro de este tipo de conexión V-A, se han descrito.

Modo: a) Dos orificios sigmoideos permeables. b) Uno permeable y otro imperforado. c) Uno de los orificios cabalgantes. d) ambos orificios sigmoideos cabalgantes

El alineamiento entre el SI y el septum AO-P fue normal en 68 casos (95.8%), mal alineamiento perpendicular en 2 casos (2.8%), septum infundibular ausente en 1 caso (1.4%).

Anillo Pulmonar			
Dilatación	29	(41.4%)	HVI 18
Estenosis	9	(13.0%)	HVI 8
Normal	31	(44.3%)	HVI 17

Válvula Pulmonar			
Dilatación	7	(10.0%)	HVI 5
Estenosis	9	(13.0%)	HVI 6
Displasia	4	(5.7%)	HVI 4
Normal	50	(71.4%)	HVI 28

Anillo Aórtico			
Dilatación	5	(7.0%)	HVD 5
Estenosis	11	(15.7%)	HVD 1
Normal	54	(77.1%)	HVD 20

Válvula Aórtica			
Dilatación	4	(5.7%)	HVD 4
Estenosis	9	(13.0%)	HVD 1
Normal	57	(81.4%)	HVD 22

La relación espacial entre la sigmoidea aórtica y sigmoidea pulmonar se muestran en el Cuadro 10, predomina la sigmoidea Ao anterior derecha en relación con la pulmonar. Su correlación con la localización de la CIV en el Cuadro 12.

Tronco Pulmonar		
Dilatación	37	(52.9%)
Estenosis	9	(12.8%)
Normal	24	(34.3%)

Ramas Pulmonares		
Dilatadas	33	(47.1%)
Hipoplásticas	7	(10.0%)
RPI Hipoplástica	1	(1.4%)
Normales	28	(40.0%)

Aorta Ascendente		
Dilatación	6	(8.5%)
Estenosis	12	(17.2%)
Norma	152	(74.3%)

Cayado Aórtico		
Ala izquierda	65	(92.9%)
CoAoPreductal	7/65	
A la derecha	5	(7.1%)
CoAoPreductal	1/5	

Conexiones sistémico-pulmonares: PCA en 53 casos (75.71%), ligamento arterioso en 8 (11.4%), Blalock-Taussig izquierdo 1 caso (1.4%), Waterston en 1 caso (1.4%).

Coronarias. Analizamos en primer lugar la relación de los orificios sigmoideos aórtico y pulmonar: Oblicuas, frontal y lado a lado, seguidamente el origen y distribución de las coronarias izquierda y derecha¹³. En nuestra serie encontramos: Relación oblicua en 61/70 casos, frontal en 2/70 y lado a lado en 7/70 casos.

a) Oblicuas: *Oblicua anterior derecha* en 49/61, los senos coronarios son paraseptales y miran a la pulmonar, anterior izquierdo (1) y posterior (2); el origen de las coronarias tipo A1 en 46/49, tipo B1 2/49, casos 26 y 44 con coronaria única, el seno coronario es posterior y de él nace una coronaria que después de un corto trayecto se divide en dos, una la derecha con curso y distribución habitual y otra la izquierda que después de un largo recorrido bordeando por detrás a la pulmonar dilatada alcanza su borde izquierdo y se divide en descendente anterior y circunfleja que sigue su curso habitual; tipo AB1 en 1/49, caso 63, del seno coronario anterior izquierdo (1) nace la coronaria descendente anterior que se hace intramural después de un corto recorrido y del seno posterior (2) del mismo orificio nacen la coronaria derecha y la circunfleja, esta última rodea posteriormente la pulmonar hasta alcanzar el surco A-V izquierdo.

Oblicua anterior izquierda en 7/61, los senos coronarios son posterior (1) y anterior derecho (2), tipo A1 en espejo 4/7 casos, en situs inversus, la coronaria izquierda nace del seno anterior derecho y la coronaria derecha del seno posterior y tipo A1 en 3/7 casos, en 1/3 (caso 14) con ventrículo único izquierdo y cámara accesoria anterior-

superior-izquierda se encontraron dos arterias delimitantes, una la delimitante izquierda que nace junto con la circunfleja (AC) de la coronaria izquierda y esta del seno posterior (1) y la delimitante derecha que nace junto con la arteria del surco A-V de la coronaria derecha y esta del seno anterior derecho (2), ambas delimitantes como su nombre lo indica delimitan los bordes izquierdo y derecho de la cámara accesoria y señalan la posición de esta cámara y del ventrículo único izquierdo. Los casos 47 y 50 con yuxtaposición orejuelas, el caso 47 con ATRT y VI dominante y el caso 50 con CIV canal y cabalgamiento de la VT dando lugar a un VUI tipo doble entrada VI

Oblicua posterior derecha en 5/61 casos, los senos coronarios son anterior (1) y posterior izquierdo (2), el seno no coronario es posterior derecho. Origen de las coronarias: tipo B1 en 2/5, el caso 1 con doble orificio uno para la coronaria derecha y otro para la izquierda que cursa por el borde derecho y anterior de la pulmonar antes de dividirse en descendente anterior y circunfleja y el caso 53 con un orificio común para ambas coronarias, en este caso la izquierda bordea posteriormente la pulmonar hasta alcanzar el borde izquierdo y se divide en descendente anterior y circunfleja; tipo B2 en 1/5, caso 22 la coronaria derecha nace del seno anterior (1) y la coronaria izquierda del seno posterior izquierdo (2) a este tipo se le ha designado también como translocación del origen de las coronarias, la coronaria izquierda después de un largo recorrido por detrás de la pulmonar alcanza el borde izquierdo y se divide el descendente anterior con un curso intramural importante y

circunfleja; tipo AB1 en 1/5 caso 23, el seno coronario anterior tiene dos ostium coronarios de uno nace la descendente anterior, gruesa y tortuosa y la otra pequeña accesoria para una rama infundibular; en el seno posterior izquierdo con un solo orificio para la coronaria derecha que sigue un curso habitual y a la circunfleja que cursa por detrás de la pulmonar, alcanza el surco A-V izquierdo y se distribuye de manera habitual; y tipo A2 en 1/5, caso 68, con un solo ostium coronario que nace en el seno coronario anterior (1) que da origen a la descendente anterior y a la coronaria derecha que bordea por el lado derecho de la aorta y de ella nace la circunfleja, esta arteria cursa por detrás de la aorta y pulmonar hasta alcanzar el surco A-V izquierdo.

b) Frontal. Sigmoidea aórtica anterior y sigmoidea pulmonar posterior. Son 2/70 casos. Caso 43 con ATRT el VD sólo tiene cámara de salida anterior superior, los senos coronarios son posteriores, el seno posterior derecho (2) tiene dos ostium, de uno nace la coronaria derecha que después de un corto recorrido da origen a la circunfleja que bordea posteriormente la pulmonar hasta alcanzar el surco A-V izquierdo y de otro nace la arteria delimitante derecha que delimita el borde derecho de la cámara accesoria; el seno posterior izquierdo (1) tiene un solo ostium del cual nace la delimitante izquierda que delimita el borde izquierdo de la cámara accesoria. El caso 64 con VUI tipo DEVI y cámara accesoria anterior, los senos coronarios son posteriores, el seno posterior derecho (2) da origen a la delimitante derecha y a la coronaria derecha que cursa por el surco A-V posterior y del seno posterior izquierdo nace la coronaria izquierda que da origen a la delimitante izquierda y a la circunfleja; entre ambas delimitantes se encuentra la cámara cámara accesoria.

c) Lado a lado. Son 7/70 casos. Los dos senos coronarios son izquierdos anterior y posterior y el seno no coronario es derecho. Tipo A1. La coronaria izquierda nace del seno anterior izquierdo (1) y la coronaria derecha del seno posterior izquierdo (2). En nuestra serie ninguna coronaria nació del seno no septal, el que no mita la pulmonar. Fig. 13.

COMENTARIO

La TGV es una malformación caracterizada por una alteración de la conexión V-A, en la cual la aorta se conecta con el ventrículo morfológicamente derecho totalmente o en una proporción mayor que el 50% y la pulmonar con el ventrículo morfológicamente izquierdo totalmente o en una proporción mayor que el 50%.^{5, 6, 7, 10, 34, 49} a este tipo de conexión se denomina DISCORDANTE. La incidencia es de 0.7 o/oo recién nacidos vivos, es la más frecuente en el recién nacido. El avance quirúrgico ha disminuido su frecuencia en las series de necropsia en los países desarrollados, en el nuestro es aún elevada, encontramos 8.4% en el Museo de Cardiopatías Congénitas del Instituto de Salud del Niño de Lima, único centro de referencia del país, debe tenerse en cuenta que un número desconocido de fallecidos no se encuentran registrados en nuestra institución.

Ballie realizó la primera observación anatómica en 1797, designada como TRANSPOSICION por Farré en 1814 y en 1875 diferenciada de la transposición corregida. Su reconocimiento clínico por Fanconi fue seguido por las observaciones clínico radiológicas de Taussig^{47, 48}. Se han realizado importantes estudios morfológicos^{11, 50} y embriológicos, son numerosas las hipótesis que tratan de explicar el desarrollo de esta malformación, entre ellas tenemos: 1. Crecimiento recto de los tabiques truncal y aorta pulmonar⁶. De la Cruz^{7, 8, 9}, "realizando experimentos de marcaje y microdissección en embriones de pollo, encontró que los factores implicados son: a). relación interconal diferente aún estando ambos conos en el VD (estadio post asa). b). la morfología del complejo septal aorto pulmonar,

ambos determinan conjuntamente, la conexión de las grandes arterias con los conos. En TGV se conecta con el cono medial, el cual es transferido al VI; si la pulmonar se conecta con el cono posteromedial la aorta será anterior, si con el cono medial la aorta y pulmonar estarán lado a lado, si con el cono anteromedial la aorta será posterior. En la TGV la posición derecha o izquierda de la aorta depende de la orientación del complejo septal aortopulmonar con respecto al tipo de asa bulboventricular. La designación de discordancia ventrículo arterial explica que la orientación del complejo septal aortopulmonar no corresponde con la arquitectura del asa ventricular que soporta². Crecimiento conal diferencial con predominio del cono sub aórtico^{23, 32, 50, 53}. Van Praagh^{50, 53} sostiene el siguiente concepto: "el desarrollo del conus y el asa ventricular son de mayor importancia en la morfogénesis de las relaciones normales o anormales entre las grandes arterias y los ventrículos" estudia el conus subaórtico y la continuidad fibrosa pulmonar-mitral. La concordancia o discordancia cono ventricular son básicos en la morfogénesis de las relaciones normales o anormales arterio-ventriculares". Goor expresa "The conus is the factory where transposition complexes are manufactured" (1972).³ Otras: La existencia de un esqueleto fibroso anormal. Hemodinámica anormal en el embrión. Van Mierop (1936) sostiene la importancia de la inversión de las crestas truncales.

La cirugía se inicia con la anastomosis Blalock-taussig³ para las transposiciones con estenosis pulmonar. Luego se desarrolló la cirugía a nivel atrial con las técnicas de Mustard^{29, 30} y Senning⁴¹ y posteriormente la cirugía a nivel arterial con la técnica de Jatene^{18, 19}. La atrioseptostomía³⁹ es una gran ayuda paliativa para esta patología

En nuestra serie encontramos características dominantes: el 94.3% en situs sólitus y levocardia en el 93%. No encontramos ningún caso en situs ambiguo, este es un hallazgo infrecuente en otras series³⁶. La aurícula derecha dilatada en 50%. La aurícula izquierda normal en el 71.4% de los casos. Generalmente está presente una comunicación interauricular en la fosa oval, únicamente en 6/70 casos el SIA estuvo intacto. Yuxtaposición izquierda de orejuelas en 3 casos, Melhuish y Van Praagh en 1968²⁸ hacen una revisión de 42 casos, 21 de la literatura y 21 casos estudiados por ellos, 15 procedentes del Training Center de Chicago y 6 del Hospital for Sick Children de Toronto, encontrando predominio de la yuxtaposición izquierda de las orejuelas, tanto la yuxtaposición izquierda como derecha se relacionan con formas severas de la enfermedad, y la asociación de yuxtaposición de orejuelas y TGV no es infrecuente. Más tarde Maitre Azcárate²⁷ publica tres casos con yuxtaposición izquierda. Lee²⁴ señala el valor diagnóstico del ecocardiograma en las malposiciones del apéndice auricular derecho, la anormal orientación del SIA y la desviación del septum secundum hacia la aurícula izquierda como se puede apreciar en nuestro caso 19, destacando la importancia de su reconocimiento cuando se plantea la septostomía por balón o una reparación biventricular.

La TGV Completa presenta conexión A-V concordante y D-aorta, la TGV Compleja con conexión A-V concordante y L-aorta¹⁵, la TGV Corregida con conexión A-V discordante y generalmente L-aorta. no se incluye en este estudio.

En las conexiones A-V concordantes y discordante deben estar presentes dos ventrículos, dos aurículas, dos válvulas A-V o una válvula A-V común. Si las válvulas A-V cabalgan^{35, 42}, este cabalgamiento deberá ser menor del 50%, un porcentaje mayor excluye el diagnóstico de concordancia o discordancia y se considerará una doble entrada ventricular. Para fines de técnica operatoria el cabalgamiento se

categorizó: 1) de acuerdo a la localización de la inserción de los músculos papilares en el ventrículo opuesto: tipo A. en el borde del defecto septal ventricular, B. en el lado opuesto del SIV lejos del borde del defecto y C. en el ventrículo opuesto. 2). De acuerdo a la distribución de las cuerdas tendíneas : en el conus Ao, en el conus pulmonar cruzando el defecto o alrededor del defecto tapandolo como una cortina. De acuerdo a estos hallazgos se elegirá la técnica operatoria.^{31,42}

La conexión atrioventricular fue:

1). *concordante* en 61\70 casos, las aurículas se conectan con sus respectivos ventrículos; 3/61 casos en situs inversus. 2). *Univentricular* en 9 casos, 8/9 en situs sólitus, con atresia tricúspide, doble entrada ventricular izquierda o derecha. 1/9 en situs inversus, válvula A-V común y conexión dominante con el VI, tipo DEVI. La atresia mitral es rara,²¹ se describe un caso que sobrevivió hasta los 29 años, falleció por embolismo cerebral masivo a partir de un trombo en aurícula izquierda.

Consideramos de importancia en este estudio el alineamiento entre el SIA y SIV. En los corazones con conexión A-V concordante el SIV y SIA se alinean a nivel de Crux Cordis y siguen alineados en dirección anterior una distancia corta luego se separan, el SIA se dirige a la izquierda y el SIV ligeramente a la derecha, luego se endereza hasta encontrar el SI con el que se alinea. Al separarse el SIA y SIV forman un espacio que es ocupado normalmente por la raíz aórtica a manera de cuña entre el velo anterior de la valva mitral septal y el SIV, este espacio se designa como divertículo posterior del tracto de salida ventricular izquierdo, en cuyo límite superior se encuentra la aorta con su cabalgamiento fisiológico en el corazón normal y la pulmonar en la TGV, este espacio es cubierto en su porción anterior por el septum membranoso y en su porción posterior por el septum atrioventricular evitándose una CIV. El septum A-V separa el tracto de salida VI de la aurícula derecha.⁴⁶ De esta manera se establece el alineamiento entre el SIA y SIV.

En la TGV no es infrecuente la existencia de *mal alineamiento* entre el SIA y SIV, en nuestra serie 6/70 presentaron mal alineamiento debido: **a)** Desplazamiento lateral del SIA y SIV (caso 4. Fig. 2) o del SIV (caso 29. Fig. 4), estos casos se asociaron a defectos del desarrollo del septum atrioventricular. y en algunos además defectos severos en el desarrollo de uno de los aparatos valvulares por ejemplo en el caso 17 (Fig. 3) con cabalgamiento de la válvula mitral y atresia de la tricúspide. **b)** Rotacional. cuando el SIV y el SIA son perpendiculares u oblicuos entre sí¹⁴, si el SIA permanece en su posición habitual, la rotación del SIV permitirá el cabalgamiento de ambos aparatos valvulares, o de uno de ellos y el otro quedará atrésico, hipoplásico o imperforado, y ambas aurículas se conectarán con el ventrículo posterior **c)** Mixto. Casos en los que se produce rotación y desplazamiento del SIV en relación con el SIA por ejemplo en los casos 47 y 64 (Fig. 5), el SIV es perpendicular y horizontal en relación con el SIA, resultando una doble entrada ventricular izquierda y el ventrículo derecho queda reducido a una cámara de salida anterior y superior. Hemos considerado dentro de este grupo a un caso con el SIV casi ausente, remanentes de SIA y de SIV harán posible establecer el tipo de alineamiento a través de las proyecciones en estos remanentes

En nuestra serie predomina la orientación normal del SIV, la posición anterior-derecha del VD en relación con el VI es la más frecuente. Cuadro 3.

La cámara de entrada VD, presenta alteraciones del anillo en el

18.5% y de la válvula tricúspide en relación a: **a)** Calibre (10 casos), Atresia, estenosis, dilatación. **b)** Posición anormal (7 casos), cabalgamiento de una de las válvulas o de ambas, casos con doble entrada ventricular. **c)** Desarrollo: velos hipoplásicos en el 12.6%. la VTA redundante en el 10%, un caso de Ebstein, formación aneurismática de la VTS proximal a la CAS. **d)** Comisuras: alteraciones de la comisura anteroseptal de la VT como su ausencia y del mpm en 6 casos, hendidura en 8, inserciones anormales en 22 casos. Comisuras anterior y posterior de la VT generalmente normales (Cuadro 4 b, c). **f)** Cuerdas tendíneas cortas en 21 casos. La anormal inserción de la VT requiere del método del flap en la cirugía de Rastelli³¹ Otro hallazgo muy interesante en nuestra serie fue el mal alineamiento entre el SI y el SIV (TSM), presente en 18 casos: **a)** Cabalgamiento del SI sobre los brazos de la TSM, resulta infundíbulo muscular subaórtico y subpulmonar, nivelación de los planos sigmoideos, pérdida total o parcial de la continuidad pulmonar-mitral, modificaciones en la relación de los infundíbulos entre si y entre los grandes vasos. **b)** Desplazamiento posterior e izquierdo del SI, se produce ausencia de infundíbulo subaórtico y presencia de infundíbulo subpulmonar, se eleva el plano sigmoideo pulmonar y la pulmonar se desplaza hacia adelante, la aorta ocupa una posición posterior derecha en relación con la pulmonar que se hace anterior e izquierda, la CIV será subarterial aórtica. **c)** Desplazamiento del SI hacia la derecha, se puede producir estenosis subaórtica y cabalgamiento de la pulmonar. **d)** Mal alineamiento rotacional en 3 casos. El detalle de estas alteraciones ha sido descrita y se muestra en el Cuadro 11. Casos semejantes se muestran en la literatura^{1, 7, 14, 15, 17, 33, 37, 38}

El VI muestra variaciones en su posición que guardan relación con la posición del VD, con el situs, conexiones A-V y el alineamiento (Cuadro 4, 6). La relación de tamaño entre los ventrículos es estadísticamente significativa: cuando el VD es pequeño el VI es grande, cuando el VD es de tamaño normal el VI es normal o grande y cuando el VD es grande el VI es de tamaño normal (Cuadro 7). El VI estuvo hipertrofiado en 40/70. La hipertrofia VI es un factor de importancia quirúrgica^{2, 16, 25, 26}

Cámara de entrada VI: No son infrecuentes las alteraciones de los velos de la VM. La VMA grande en 37 casos siendo el VI normal en 16 y grande en 21; en cambio la VMP fue pequeña en 50 aún siendo el VI normal o grande. (Cuadro 8). Las comisuras generalmente normales. Las cuerdas tendíneas cortas en 27/70. Alteraciones del músculo papilar anterolateral (mpal) se presentaron en 23/70 casos, tales como mpal múltiple, hipertrofiado, hipoplásico. Las alteraciones en el músculo papilar posteromedial (mppm) fueron menos frecuentes en un caso multicúspide y VM en paracaidas. (Cuadro 9). El mal alineamiento rotacional del SIV se acompañó de marcadas alteraciones de la posición de los músculos papilares de ambos ventrículos, en otras series²⁰ se encontraron alteraciones de la VM y aparato tensor hasta en un 12%.

La salida VI tiene una longitud mayor que la entrada, hallazgos señalados en otras series.

El septum interventricular : La CIV es el defecto asociado más frecuente 38/70(54.3%), mayor que en otras series¹⁷. Es importante establecer su localización, la estructura de sus bordes, su relación con los planos sigmoideos y valvulares, su relación con las estructuras vecinas, si se produce por desarrollo deficiente, por mal alineamiento o ambos factores, cuando se produce mal alineamiento puede coexistir algún grado de desarrollo deficiente. Una categorización que tenga en cuenta estas características será útil e importante para el manejo quirúrgico.

Para que una CIV esté relacionada con un orificio sigmoideo, este debe ser adyacente al SIV. El SIV en situs solitus y con conexión A-V concordante, es izquierdo en su porción anterior y derecho en su porción posterior, por lo tanto para que la CIV sea subaórtica en una TGV, la aorta que se conecta con el VD debe ser posterior-derecha o anterior-izquierda en relación con la pulmonar y para que la CIV sea subpulmonar, la pulmonar que se conecta con el VI debe ser posterior-izquierda o anterior-izquierda en relación con la aorta.

En la serie de Quero³⁷ y en la nuestra, la CIV más frecuente es la subpulmonar siendo la pulmonar posterior-izquierda en relación con la aorta.

La CIV perimembranosa en la TGV es subpulmonar, no subaórtica como en el corazón normal⁴⁵. La posición del SI en relación con las sigmoideas es importante.

En nuestra serie, vemos la importancia que tiene el mal alineamiento entre el SI y el SIV (TSM), las características de la CIV y la presencia de infundíbulo muscular debajo de la aorta y/o debajo de la pulmonar. El alineamiento entre el SI y SIV fue normal en 52/70 casos, de los cuales 21 tenían CIV. Mal alineamiento en 18 casos con CIV, en los que se pueden distinguir 4 variedades: **a)** En 4 el SI cabalga sobre el SIV (TSM) produciendo un defecto entre el SI cabalgante y los brazos de la TSM, presentan infundíbulo sub Ao e infundíbulo sub P, en el caso 22 se asoció deficiente desarrollo del cuerpo de la TSM, persiste un pequeño brazo anterior por debajo del cual el SI atraviesa de derecha a izquierda hasta el VI (Figs. 4,7 y 9). **b)** El desplazamiento posterior-izquierdo del SI determina un infundíbulo subpulmonar, ausencia de infundíbulo subaórtico, CIV yuxta aórtica y sub infundibular pulmonar (Figs. 8,9,y 10). Casos semejantes han sido publicados³⁸ **c)** Mal alineamiento con desplazamiento del SI a la derecha en 5 casos, se produce una CIV sub pulmonar, este vaso puede cabalgar en grado variable sobre el VD, en este caso las estructuras septales están unidas posteriormente al BP-TSM quedando protegido el sistema de conducción, las cuerdas tendíneas de la VT en ocasiones pueden insertarse en el borde del defecto (caso 47). **d)** SIV horizontal y perpendicular al SI (casos 43 con ATRT, 47y 64 con DEVI), en estos casos la CIV es horizontal subinfundibular aórtica, el VD es anterior y superior reducido a cámara de salida y el VI posterior e inferior con dos entradas A-V por mal alineamiento entre el SIA y el SIV.

Cámara de salida VD y Aorta

El TSVI en la TGV es muscular y subaórtico. Cuando el SI se alinea con los brazos de la TSM la vía de salida será normal. Si se produce dextroposición del SI, se produce una obstrucción del TSVI, esta condición se asocia con frecuencia a hipoplasia del istmo aórtico e hipoplasia del VD, con menor frecuencia se asocia a estenosis valvular aórtica y coartación aórtica. La dextroposición del SI se presenta generalmente cuando la aorta es anterior-derecha en relación con la pulmonar, el mal alineamiento entre el SI y el SIV crea un espacio entre ambos que si es pequeño es cerrado por bandas que van del SI al ST, pero cuando el mal alineamiento es mayor, este mecanismo no evita una CIV de localización subpulmonar y con cabalgamiento de este vaso, este cabalgamiento deberá ser menor del 50% para ser considerada TGV si es mayor será una doble salida VD. Excepcionalmente en casos de dextroposición acentuada funciona este mecanismo de cierre, evitando en este caso la doble salida VD. A mayor dextroposición del SI, mayor será la obstrucción del TSVI y mayor será el cabalgamiento o dextroposición de la pulmonar. Se describen obstrucciones agudas del tracto de salida subaórtico por disminución del foramen bulboventricular⁵⁴

Cuando la aorta es posterior-derecha^{1,52,56} en relación con la pulmonar la CIV es subaórtica, el SI está desplazado hacia la izquierda y atrás. Cuando la aorta es posterior-derecha o derecha en relación con la pulmonar, el SI puede cabalgar sobre el septum trabecular, tendremos SI subaórtico y subpulmonar y la CIV será subaórtica y subpulmonar. Estas comunicaciones pueden cerrarse terminando en una estenosis fibrosa subpulmonar y obstruyendo el tracto de salida ventricular izquierdo. (Fig.7,9,10). De acuerdo a nuestras observaciones y de otros, existe una relación entre la posición aorto-pulmonar y la localización de la CIV. De otro lado cuando la CIV es subaórtica no existe estenosis subaórtica es más frecuente la estenosis subpulmonar, en caso de presentarse, la estenosis es producida por desarrollo de tejido conjuntivo procedente del triángulo fibroso.

Cámara de salida ventricular izquierda y arteria pulmonar.

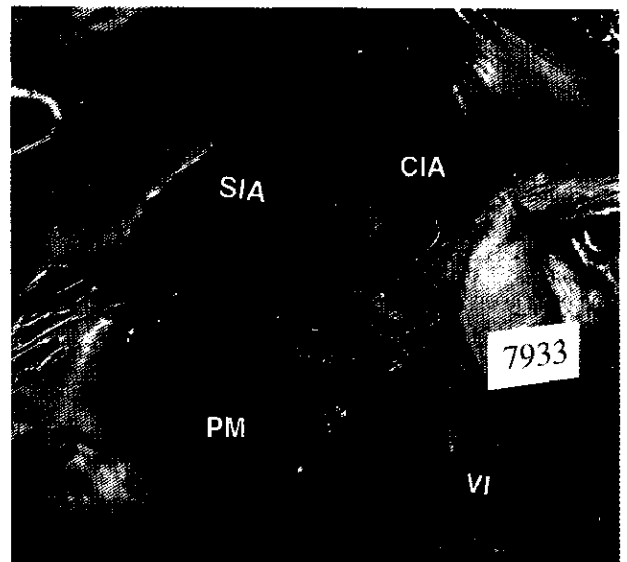
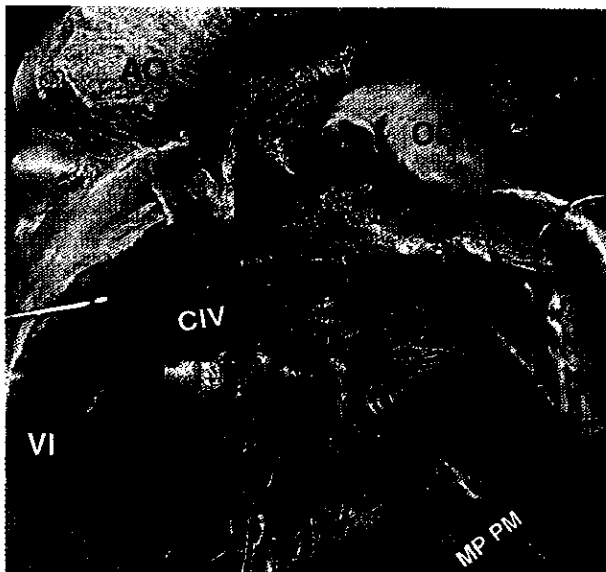
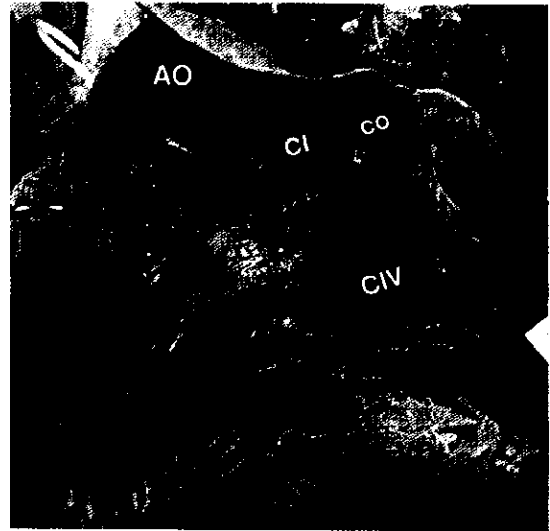
El TSVI puede deformarse por varias causas: Por inserción de bandas musculares a dicho nivel. Levoposición o cabalgamiento del SI produciendo estenosis del TSVI, situación ya descrita. Hipertrofia del septum a nivel del TSVI. Anillo fibroso o fibromuscular subpulmonar. Cuando el músculo de Muller se hipertrofia y avanza interponiéndose entre la raíz pulmonar y la VM septal, como sucedió en uno de nuestros casos. Aneurisma del septum membranoso⁵⁵. Inserciones anormales de la válvula mitral septal^{40,46,54} Sohn⁴⁴ puntualiza la importancia del diagnóstico de las alteraciones del tracto de salida ventricular izquierdo y de la válvula pulmonar cuando va a realizarse el switch arterial ya que no es una contraindicación absoluta.

Anillo pulmonar, válvula pulmonar y tronco pulmonar hipoplásicos en el 12.6%. un caso con válvula pulmonar unicúspide y sólo en 4 bicúspide, en ninguno imperforación de la válvula pulmonar. Tronco pulmonar dilatado en 52.1%. Ramas pulmonares hipoplásicas en 9.9%, Hipoplasias aisladas en un caso de la rama izquierda y otro de la rama derecha son infrecuentes en otras series.

Coronarias. Es complejo el estudio de las coronarias^{4,12,13,36,57}, los senos coronarios reciben diferentes nombres, consideramos útil para evitar esta confusión utilizar números para designar los senos paraseptales que miran la pulmonar, dada la variedad de posiciones de la sigmoidea aórtica en relación con la pulmonar, Gittenberger¹³ utiliza una notación adicional, se toma como referencia el seno no septal, el que no mira la pulmonar, el seno antihorario adyacente será "1", y el otro "2". La primera designación se basa en el origen de las coronarias izquierda y derecha de los senos 1, 2 o el no septal. **A** cuando la coronaria izquierda (CI) se origina del seno 1, **B** cuando se origina del seno 2, **C** cuando se origina del seno no septal, **AB** cuando se separa el origen de la descendente anterior (CDA) y de la circunfleja (CC), la CDA del seno 1 y la CC del seno 2. La segunda designación: **I** cuando la coronaria derecha (CD) se origina del seno 2, **II** cuando se origina del seno 1 y **III** cuando se origina del seno no septal, el que no mira (no facing). Esta segunda designación acompaña a la primera A,B,C. En AII y BI las coronarias nacen del mismo seno septal a través de un orificio único o doble. En AB la CDA se origina del seno 1 y la CC del seno 2, del mismo orificio o independiente. El tipo BI con frecuencia tiene doble orificio coronario. Existen variaciones más sutiles, los orificios coronarios pueden estar en posición medial o cerca a la comisura, pueden estar más altos y se pueden presentar variaciones en el curso. Nosotros hemos adoptado estas designaciones, que fueron útiles para la designación de variedades

FIGURAS CON EXPLICACION

Figura 1. Caso19 [222-7933] [S,D,AD]



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs solitus. Apex a la izquierda. Yuxtaposición izquierda de orejuelas. La aorta y el VD forman el borde derecho del corazón, no se ve la aurícula derecha, las orejuelas derecha e izquierda están a la izquierda de los grandes vasos (yuxtaposición izquierda de orejuelas). Aurículas balanceadas. Aorta anterior derecha en relación con la pulmonar posterior e izquierda. Aorta de grueso calibre y la pulmonar hipoplásica. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VI, posición derecha del VD en relación con el VI en posición izquierda y la posición sagital del SIV. Cayado aórtico a la izquierda. Vasos del cayado normales. PCA.

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada hipoplásica. VT hipoplásica. La CAS se inserta en las dos cúspides del MP apicoseptal(^). CA en el MPA. CP en el MPP. VTS en el SIV. Porción trabecular con trabeculación columnar gruesa tanto en el SIV como en la pared, cavidad amplia y al corte hipertrofia de pared. Cámara de salida: CIV infundibular grande con desplazamiento

posterior e izquierdo del SI. Techo formado por las sigmoideas aórticas coronarianas, el borde anterior por el BA-TSM, borde inferior por el BP-TSM y continuidad tricuspideo-mitral, el borde posterior por el SI cabalgante. El PVI grueso separa la sigmoidea aórtica de la VT. Raíz aórtica dilatada, sigmoideas grandes, Las sigmoideas coronarianas son: anterior izquierda (1) y la posterior (2), de donde nacen las coronarias izquierda y derecha respectivamente y su distribución es habitual. Fig.13.A1.

C. Vista anterior izquierda.

La VM con numerosas cuerdas comisurales que se insertan en dos gruesos músculos papilares, MPAL y MPPM, por encima el músculo de Muller que junto con el PVI izquierdo y el SI desplazado a la izquierda forman una banda muscular que separa la sigmoidea pulmonar hipoplásica y la VM además forman un infundíbulo muscular subpulmonar muy estrecho cubierto de restos valvulares. Por encima la sigmoidea pulmonar bicúspide, anillo hipoplásico, tronco pulmonar y ramas hipoplásicas. Por el lado izquierdo la CIV es grande, subinfundibular, el techo está formado por el

SI desplazado, el borde posterior por la continuidad tricúspide-mitral y el borde inferior por el septum de entrada Pequeño septum liso residual seguido de la porción trabecular de morfología izquierda.

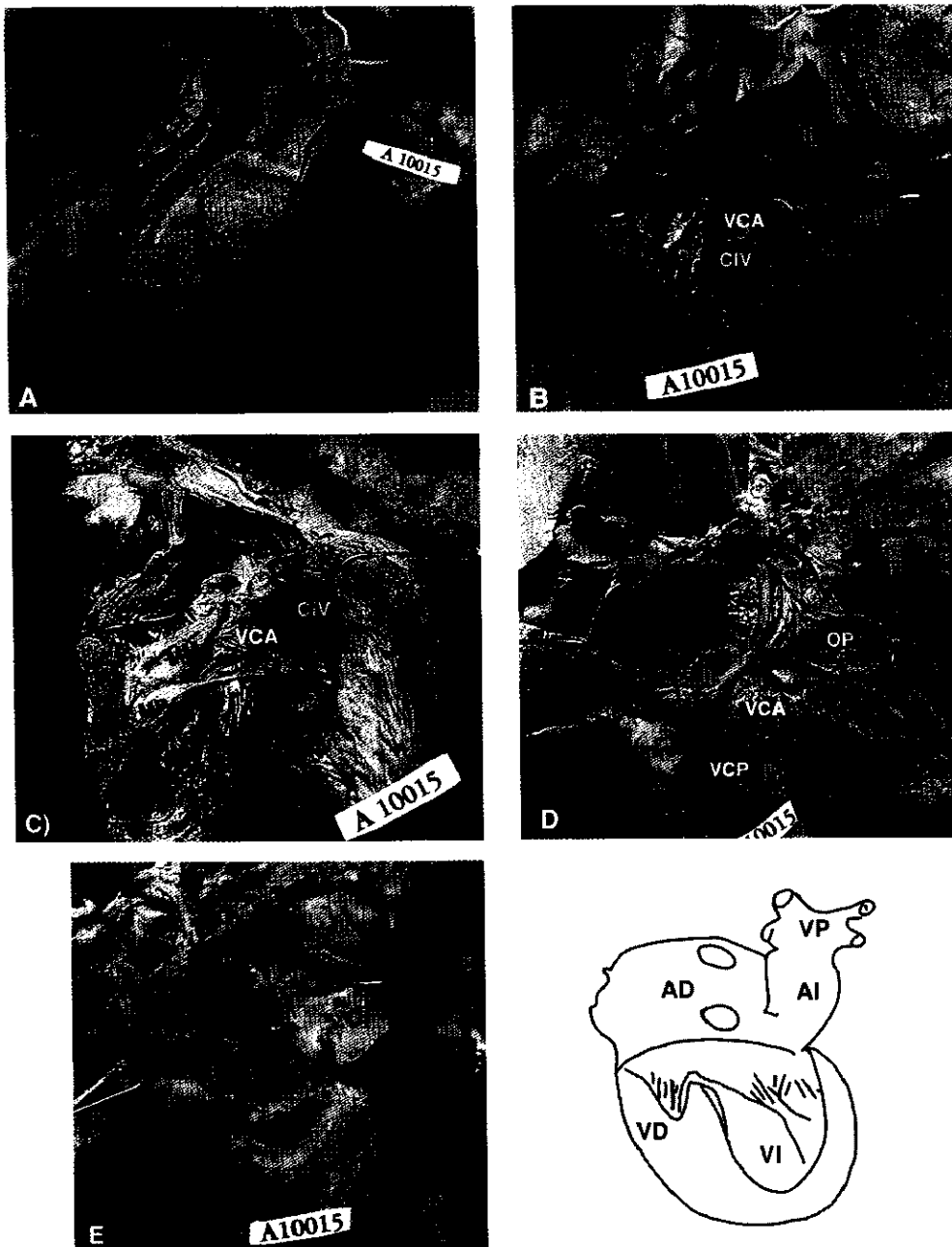
D. Vista posterior izquierda

Conexión venosa pulmonar normal. AI lisa amplia. Una comunicación interauricular muy grande que deja ver los músculos pectíneos de la aurícula derecha, una porción de septum interauricular anterior e izquierda separa la orejuela derecha de la izquierda (*) Recibe las 4 venas pulmonares. Amplio anillo mitral, la VMS profunda, su corta inserción en el anillo muy cercana al borde inferior de la CIA, las

comisuras anterior y posterior insertadas en dos gruesos músculos papilares MPAL y MPPM, cuerdas cortas, la correspondiente a la comisura posterior que está formada casi totalmente por tejido valvular a manera de lengüeta. La VMP es corta pero su implantación en el anillo es más extensa. El SIA posterior es muy pequeño consigue alinearse con el SIV por lo tanto no existe un defecto tipo canal c defecto del septum atrioventricular, el defecto interauricular es muy grande constituye casi una aurícula común.

Diagnóstico: TGV, yuxtaposición izquierda de orejuelas, CIA grande (aurícula común), CIV subarterial aórtica, cavidades izquierdas dominantes.

Figura 2 Caso 4 [A 10015] [I, L, AI]



A. Aspecto externo.

Dextrocardia en situs inversus. Apex a la derecha. Conexión A-V concordante. AD dominante. Coronarias en espejo. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VD en posición anterior e izquierda en relación con el VI que es posterior y derecho. Aorta anterior-izquierda en relación a la pulmonar que es posterior derecha, no se cruzan son paralelos. Cayado Ao. a la derecha.

Aspecto interno

B. Vista anterior izquierda.

Cámara de entrada en espejo: Válvula A-V común, cabalgante anterior (VCA), va al músculo papilar del ventrículo morfológicamente derecho situado a la izquierda, se ve la cresta del SIV deficiente libre de inserciones valvulares y en la parte posterior se ve la valva cabalgante posterior (VCP) más pequeña. Defecto septal A-V, variedad completa, tipo C de Rastelli, gran deficiencia del septum interventricular de entrada. Porción trabeculada: La pared VD de 6mm de espesor, trabéculas columnares gruesas, cavidad mediana. La cámara de salida muscular, formada por la TSM alineada con el SI y éste en continuidad con el PVI, estructuras dispuestas en espejo. El cuerpo de la TSM se continúa con el SIV deficiente determinando el límite más anterior y superior del defecto interventricular. Anillo aórtico bien desarrollado. Las sigmoideas coronarias son anterior-derecha y posterior; de la anterior-derecha (1- giro horario por ser en espejo) nace la coronaria izquierda, se divide en descendente anterior y circunfleja, para el ventrículo morfológicamente izquierdo situado a la derecha, de la posterior (2) nace la coronaria derecha para el VD morfológico, situado a la izquierda, se distribuye de manera habitual.

C. Vista anterior derecha.

VI de pared gruesa, dos gruesos músculos papilares muy cercanos, uno el anterolateral (MPAL) y otro posterolateral (MPPL), cuerdas tendíneas normales. Presencia de un infundíbulo muscular fibroso subpulmonar formado en su aspecto más anterior por el SI que se encuentra por debajo de las sigmoideas pulmonares que miran a las coronarias

aórticas (facing), luego una pequeña zona de continuidad fibrosa sigmoideo pulmonar - VCA y luego una prolongación del músculo de Muller (MM) que puede obstruir el tracto de salida ventricular izquierdo.

D. Vista posterior .

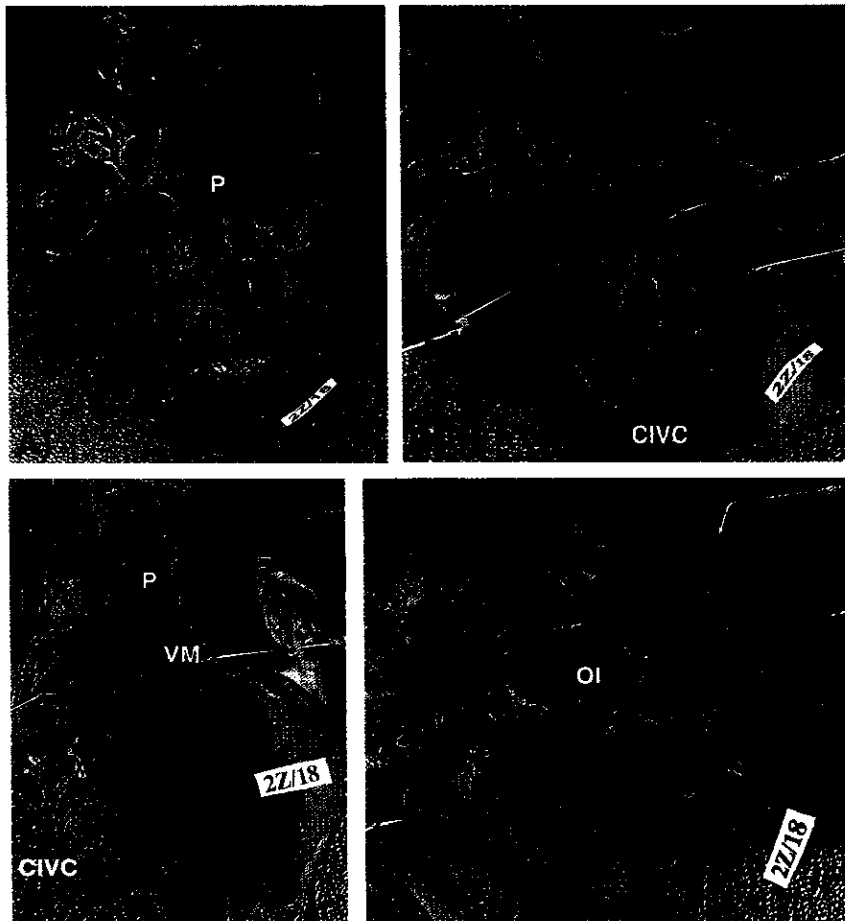
Muestra conexión A-V concordante en espejo, correspondiente a situs inversus , el SIA desplazado hacia la derecha y el SIV hacia la izquierda. Al morfológica pequeña en conexión con el VI morfológico, ambos situados a la derecha, la AI morfológica recibe las 4 venas pulmonares, un gran defecto interauricular tipo ostium primum, por debajo se ve el aspecto izquierdo de la valva cabalgante anterior (VCA) que se inserta en un músculo papilar anterolateral en el VI, La valva mural se inserta de un lado en este mismo músculo formando la comisura anterior y de otro lado al músculo papilar posterior formando la comisura posterior que a su vez recibe la inserción de la valva cabalgante posterior (VCP); de esta manera este ventrículo izquierdo morfológico situado a la derecha tiene tres valvas, cabalgante anterior, mural y cabalgante posterior. Se puede ver que los músculos papilares están próximos, por lo tanto la valva mural es pequeña. El SIV es liso y deficiente. Se ve la VCA debajo de la AD morfológica situada a la izquierda, cabalga sobre el SIV deficiente y penetra en el VD morfológico situado a la izquierda, ya descrito en B. AD grande, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. Anillo común y valvula A-V común, La AD está conectada con ambos ventrículos, especialmente con el VI.

E. Vista auricular izquierda

AI en posición posterior derecha, pequeña, recibe las 4 VP, se conecta totalmente con el VI también situado a la derecha.

Diagnóstico: Dextrocardia en SI. Doble salida auricular derecha, Doble entrada ventricular izquierda, AVC completo no balanceado, TGV, Infundíbulo muscular subaórtico y subpulmonar.

Figura 3. Caso 17 [206-2Z/18] [S,D,AD] ATRT



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Orejuelas concordantes. Al muy dilatada Aorta anterior derecha, pulmonar posterior e izquierda. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VI, la posición derecha del VD en relación con el VI en posición izquierda, y la posición sagital del SIV. Cayado aórtico a la izquierda. Vasos del cayado normales. Coartación aórtica preductal (*)

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada ausente por atresia trícuspe. CIV canal grande que permite el cabalgamiento de la VMS cuyas cuerdas tendíneas se insertan en dos pequeños MPA adyacentes al borde derecho del SIV, dentro del VD. Porción trabecular pequeña, trabeculación columnar gruesa, cavidad pequeña, en general el VD es hipoplásico. Aspecto derecho de la CIV canal: Techo formado por la TSM que se continúa con el SI, borde anterior formado por la pared libre VD y el borde posteroinferior por la cresta del SIV deficiente. Cámara de salida muscular formada por la TSM, SI, PVI bien alineados. El PVI se continúa con las trabéculas parietales. El límite superior del tracto de salida es la sigmoidea aórtica. La raíz aórtica es suprafundibular. Las sigmoideas coronarianas son anterior izquierda (1) y posterior (2), de donde nacen las coronarias izquierda y derecha respectivamente y su distribución es habitual. Fig.13.

C. Vista anterior izquierda.

Cámara de entrada: la VMS y su anillo correspondiente

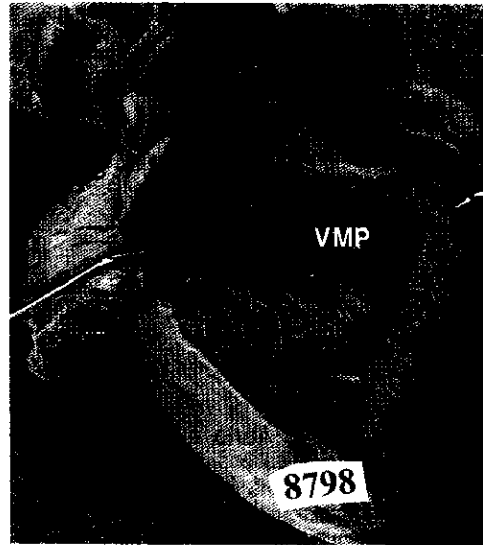
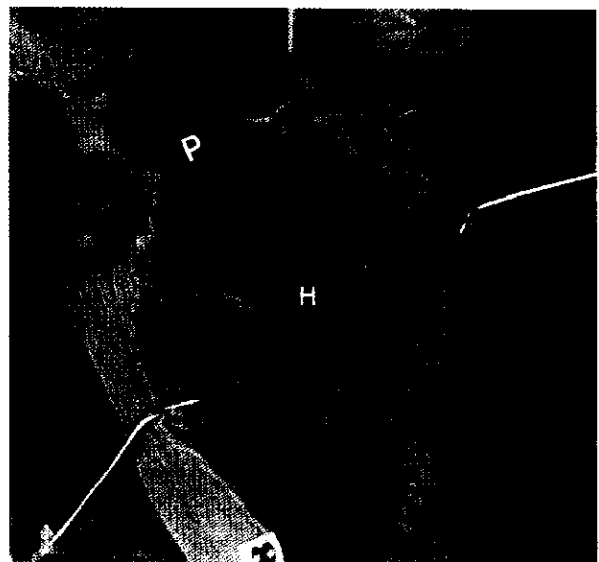
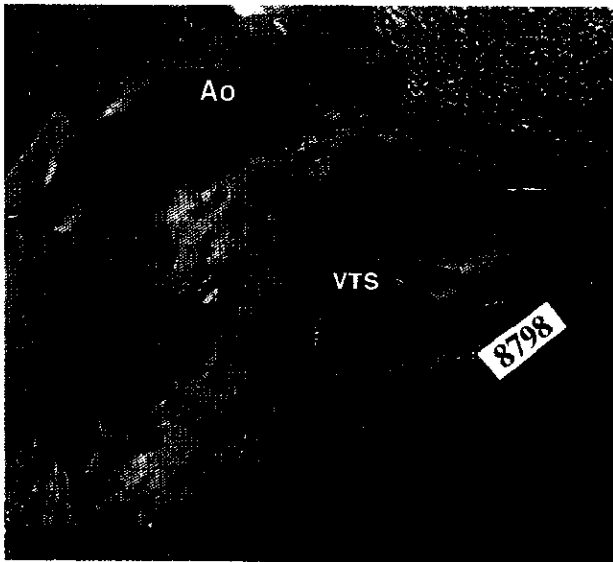
en posición derecha se encuentran sobre el VD en el cual se ve la inserción de las cuerdas tendíneas en dos músculos papilares bien definidos, a la derecha de la cresta del SIV deficiente. Pequeño septum liso residual seguido de la porción trabecular fina de morfología izquierda. Cámara de salida: músculo membranosa, continuidad pulmonar mitral, el PVI izquierdo soporta la sigmoidea pulmonar. El cruce del aparato tensor valvular mitral hacia el VD produce cierta obstrucción de la salida VI.

D. Vista posterior izquierda

Conexión venosa pulmonar normal. Al lisa muy dilatada posiblemente por severa regurgitación mitral. Amplio orificio de conexión con la orejuela izquierda. Recibe las 4 venas pulmonares. Amplio anillo mitral, la VMS y el anillo correspondiente cabalgan sobre el VD, las comisuras anterior y posterior envían largas cuerdas tendíneas a músculos papilares anterior y posterior bien definidos adyacentes al borde derecho del SIV deficiente y las comisuras correspondientes la la VMP o mural se insertan a través de cuerdas cortas a otros dos músculos papilares anterior y posterior situados en el VI. Un rodete muscular corresponde a la cresta del SIV deficiente y separa los músculos papilares derechos de los izquierdos. El SIV liso residual es delgado, el resto del septum y la pared VI presenta trabeculación fina oblicua y numerosa. Al corte la pared VI delgada, y la cavidad dilatada.

Diagnóstico: TGV, ATRT, FOP, CIV canal con cabalgamiento del anillo VMA y aparato tensor sobre el VD. Coartación Aórtica preductal.

Figura 4 Caso 29 [452-8798] DEVD [S,D,AD]



Aspecto interno

A. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada: Doble entrada. Anillo tricúspideo amplio, La Válvula tricúspide situada a la derecha, con sus valvas septal, anterior y posterior bien definidas, conecta a la AD morfológica con el ventrículo morfológicamente derecho situados a la derecha. La CAS con un grupo de cuerdas tendíneas que se inserta en el MPM y otro con cuerda tendíneas largas se inserta en la cúspide apical del MP apicoseptal. La CA a través de cuerdas muy cortas se inserta casi directamente en un MP pequeño. La CP en el MPP. La VTS adyacente a la CAS se inserta a través de numerosas cuerdas en el borde del cuerpo de la TSM, en la cúspide septal del MP apicoseptal (MPAS) junto con algunas cuerdas provenientes de la VMA y la porción más posterior en la cúspide posterior del MPAS. La VTS cubre la CIV canal y la inserción de la VM en la cresta del SIV deficiente. La porción trabecular muestra trabéculas gruesas entrelazadas y escasas, al corte moderada hipertrofia de

pared, cavidad amplia. Cámara de salida muscular formada por la TSM, SI y PVI que separa la sigmoidea aórtica de la VT. La Sigmoidea aórtica constituye el límite superior del tracto de salida VD. Aorta anterior derecha y pulmonar posterior izquierda. Aorta tricúspide, las sigmoideas coronarias son anterior izquierda (1) y posterior (2) de las cuales nacen las coronarias izquierda y derecha respectivamente y su distribución es habitual. Fig.13. Cayado a la izquierda. PCA.

B. Vista anterior izquierda

Cámara de entrada: Pequeña conexión de la AI con el VI hipoplásico. La VM se inserta en la cresta del SIV deficiente, por numerosas cuerdas tendíneas dando un aspecto desflecado. El septum restante finamente trabeculado, la porción septal anterior residual muy estrecha responsable de la falta de anclaje septal de la sigmoidea pulmonar. La CIV de tipo canal, el techo formado por la continuidad pulmonar-mitral, el borde posterior por la continuidad mitrotricuspídea, borde

anterior e inferior por la cresta del SIV deficiente. Cámara de salida: músculomembranosa, la sigmoidea pulmonar en extensa continuidad con la VMA, sin anclaje muscular por la expansión anterior de la deficiencia del SIV de entrada, Las sigmoideas pulmonares anteriores (facing) se encuentran sobre el SI. . Sigmoidea pulmonar tricúspide e hipoplásica, tronco pulmonar y ramas hipoplásicas.

C. Vista posterior derecha.

AD grande, recibe las venas cavas y el seno coronario, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. CIA grande en la fosa oval. Anillo amplio. La VTS insertada en el SIV y en el cuerpo septal del MP apicoseptal. Una amplia hendidura entre la VTS y la VTA. La CAS se inserta en el cuerpo apical del MP apicoseptal, la CA atenuada con cuerdas escasa y muy pequeñas se inserta en un MPA

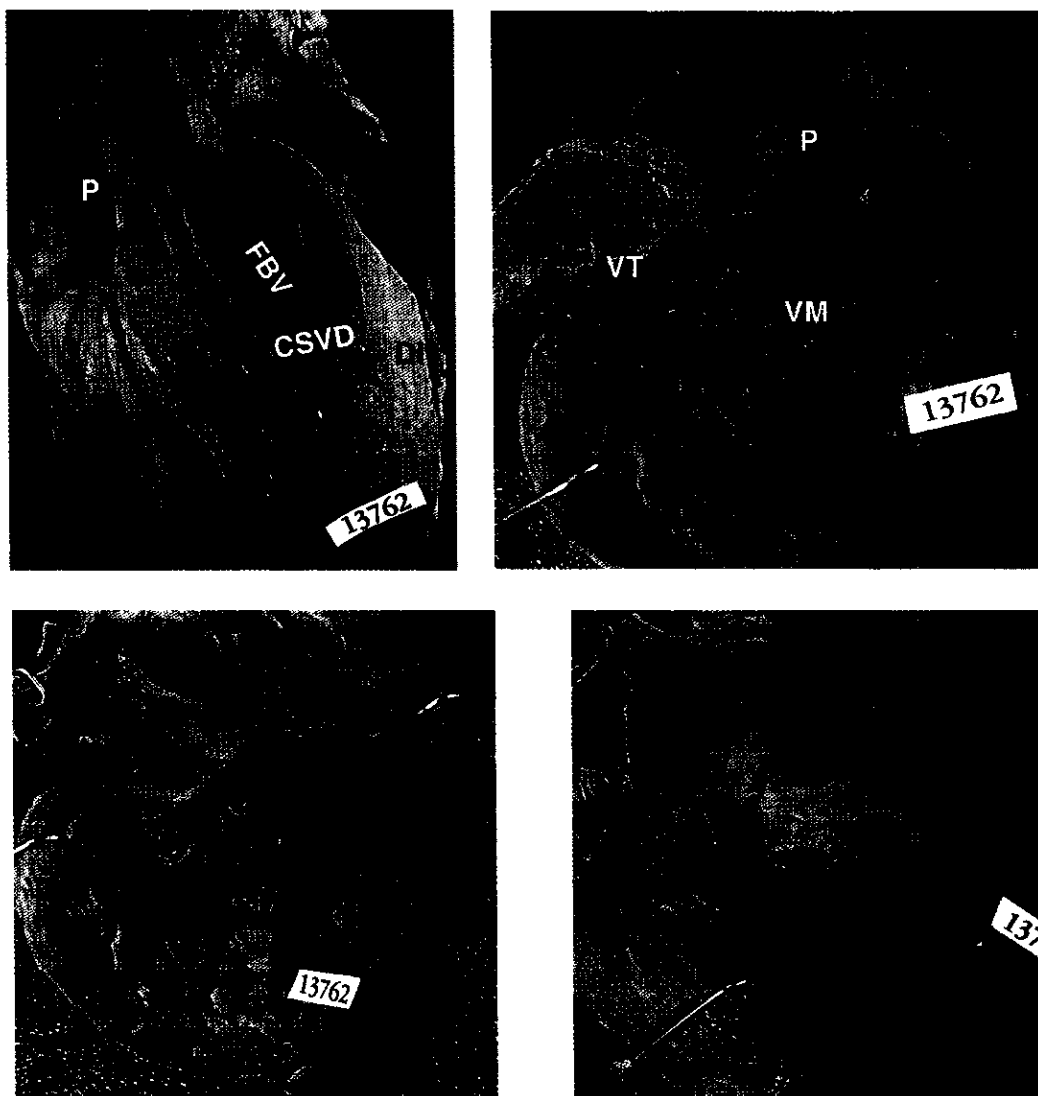
muy pequeño. La CP en un MPP definido. Aspecto columnar trabecular grueso en la pared anterior.

D. Vista posterior izquierda

pulmonaresnormales. Anillo mitral hipoplásico, la VMA y VMP profundas se insertan en la cresta del SIV deficiente, por cuerdas muy pequeñas y por segmentos directamente, algunas cuerdas de la VMA se insertan en el cuerpo septal del MP apicoseptal del VI, de tal suerte que el anillo mitral cabalga sobre el VD conectando preferencialmente a la AI con el VD (indicador rojo). El pasaje de sangre de un ventrículo a otro a través del defecto del SIV, está limitado por la inserción de la VM en la cresta del SIV deficiente, este pasaje se produce solamente en la región subpulmonar, porción más anterior del defecto.

Diagnóstico: TGV, DEVD, Defecto septal atrioventricular parcial tipo CIV canal, Hipoplasia de cavidades izquierda, CIA, PCA.

Figura 5 Caso 64 [875-13762] DEVI [S,D,A]. Edad 3 meses, sexo femenino.



A. Aspecto externo.

Levocardia in situs solitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V univentricular tipo doble entrada ventricular izquierda (DEVI). Orejuelas concordantes. Al dominante. Coronarias delimitantes (DD y DI) marcan los bordes derecho e izquierdo de la Cámara Accesorio en posición anterior, superior e izquierda, en relación con el VI que está en posición inferior y posterior. El septum interventricular horizontal, el SI frontal y el SIA sagital, por lo tanto los tres planos septales son perpendiculares entre sí. La aorta nace de la cámara de salida VD en posición anterior y la pulmonar nace del ventrículo morfológicamente izquierdo entre las válvulas tricúspide y mitral en posición posterior, luego cruza por detrás de la aorta hasta colocarse a la izquierda de ella, Conexión V-A discordante. Los vasos son paralelos en el plano antero-posterior y se cruzan en el plano sagital. Cayado aórtico a la izquierda. PCA. En el aspecto interno de la cámara de salida se ve el FBV (restrictivo) que la comunica con el VI, el SI grueso subaórtico.

Aspecto interno

B. Vista derecha.

Cámara de entrada: Doble entrada. La Válvula tricúspide situada a la derecha, con sus valvas septal, anterior y posterior bien definidas, conecta la AD morfológica con el ventrículo único izquierdo (VUI). Una delgada columna muscular (*) separa la VT septal de la VM septal o anterior situada en el mismo ventrículo a la izquierda de la VT. La VM vista del lado derecho muestra la comisura posterior con sus cuerdas tendíneas insertadas en un grueso músculo papilar posterior multicúspide (MPP-VM). La comisura anterior se fija mediante numerosas cuerdas tendíneas en el borde ventricular del foramen bulboventricular, que comunica el VI con la cámara de salida VD ya descrita. Porción trabeculada: trabéculas características finas, oblicuas y numerosas, la pared gruesa y la cavidad normal. Cámara de salida: es predominantemente membranosa limitada por las válvulas

tricúspide y mitral y anteriormente por una pequeña porción de pared libre VI. De esta cámara nace en su totalidad la arteria pulmonar, tiene 3 sigmoideas bien desarrolladas y anillo amplio. Se puede apreciar la continuidad pulmonar-tricuspidéa y pulmonar-mitral y la gran cercanía entre la tricúspide y la mitral.

C. Vista posterior derecha.

AD de tamaño normal, recibe las venas cavas y el seno coronario, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. SIA con un foramen oval permeable. Anillo y válvula tricúspide normales, la VTS fijada por cuerdas tendíneas en el aspecto posterior derecho de la columna muscular posterior(*), la comisura anterior en un grueso MPA y la comisura posterior en un MPP-VT. La columna muscular posterior separa de manera muy definida las VT y VM. La VT está completamente separada de la Cámara de salida VD. Hipertrofia de pared,

D. Vista posterior izquierda

Al lisa, grande, conexiones venosas pulmonares normales. Anillo mitral dilatado, Se ve la VM mural extensa y de poca profundidad, diferente a la VMA ya descrita en la vista derecha. Esta VM mural por medio de numerosas cuerdas tendíneas se inserta en el músculo papilar multicúspide, en cuyo aspecto derecho se insertaba también la comisura posterior de la VM. Por la aurícula izquierda se tiene la imagen de VM en paracaídas, insertada en un músculo papilar de base común y multicúspide. En este corte se ven las paredes muy gruesas, y la cavidad pequeña ocupada en su mayor parte por el aparato tensor y el músculo papilar multicúspide.

Diagnóstico: TGV, DEVI, Foramen bulbo ventricular restrictivo, Grandes vasos en posición antero-posterior. Cámara accesoria marcada por coronarias delimitantes derecha e izquierda.

Figura 6. Caso 14 [192-8300] VUI [S,A,AI]

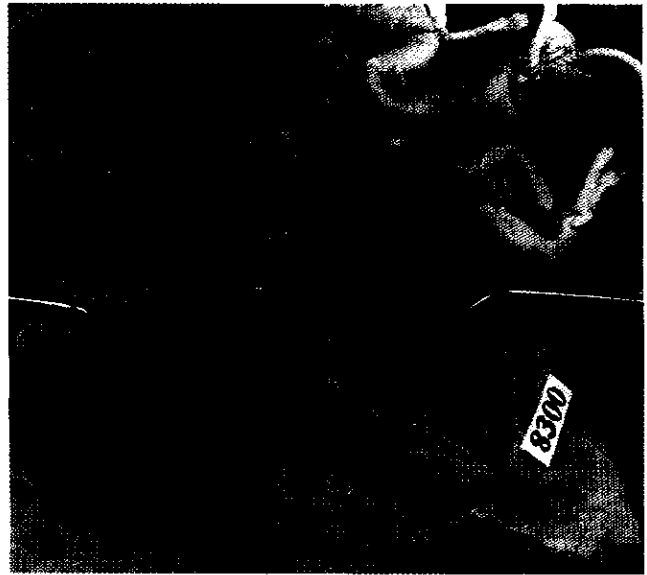
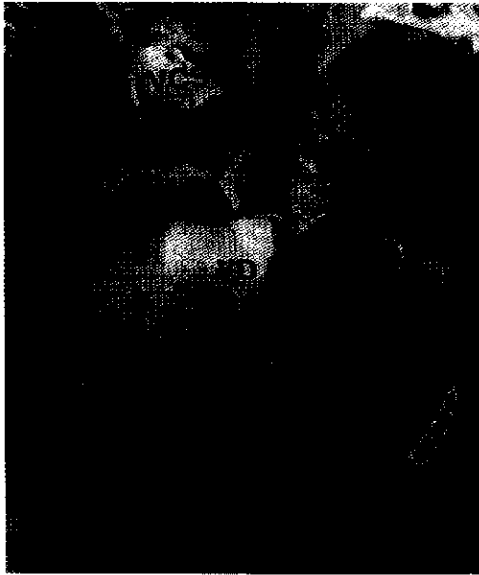
A. Aspecto externo.

Levocardia in situs solitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V concordante. Las coronarias son la delimitante izquierda que nace junto con la circunfleja de la coronaria izquierda y esta del seno posterior (1) y la delimitante derecha que nace junto con la arteria del surco A-V derecho de la coronaria derecha y esta del seno anterior derecho (2), ambas delimitantes marcan los bordes izquierdo y derecho de la cámara accesoria, ambas señalan la posición frontal del SIV, la posición anterior y superior del VD y la posición inferior y posterior del VI. VI dominante. Aorta anterior e izquierda en relación con la pulmonar posterior derecha. La Aorta nace de la cámara de salida VD, anterior superior e izquierda. Por debajo y adyacente a la sigmoidea aórtica vemos un orificio que corresponde a la CIV infundibular subarterial aórtica. Cayado Ao. a la derecha.

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada VD con severa hipoplasia. Válvula tricúspide hipoplásica, pequeñas y delgadas membranas se insertan en la cresta del SIV de entrada hipoplásico y deficiente. Pequeña CIV canal. Ausencia de músculos papilares. Septum de entrada hipoplásico y liso. No existe una porción trabecular posterior pero si un septum trabecular anterior bien definido. Cámara de salida : La TSM definida sus brazos una CIV infundibular subarterial aórtica por desplazamiento del SI hacia atrás y a la derecha, responsable de la posición posterior-derecha de la pulmonar y al infundíbulo subpulmonar. Discontinuidad aorta tricúspide por interposición del PVI, La raíz aórtica con tres sigmoideas, las coronarias son posterior (1) y anterior derecha (2), cada una con su ostium coronario correspondiente, Fig. 13 OAI A1



C. Vista posterior derecha.

AD grande, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula, el SIA presenta una pequeña comunicación en la zona de la fosa oval. Anillo grueso () y válvula tricúspide severamente hipoplásicos, algunas cuerdas se insertan en la cresta del SIV deficiente. CIV canal pequeña, En esta vista no se ve el VD que se encuentra en un plano más anterior. Se ve la porción septal VI, en la parte superior el indicador rojo muestra la zona de continuidad mitral-pulmonar, por detrás del SI desplazado hacia atrás y a la derecha que lo separa parcialmente de la VM, más anterior la CIV

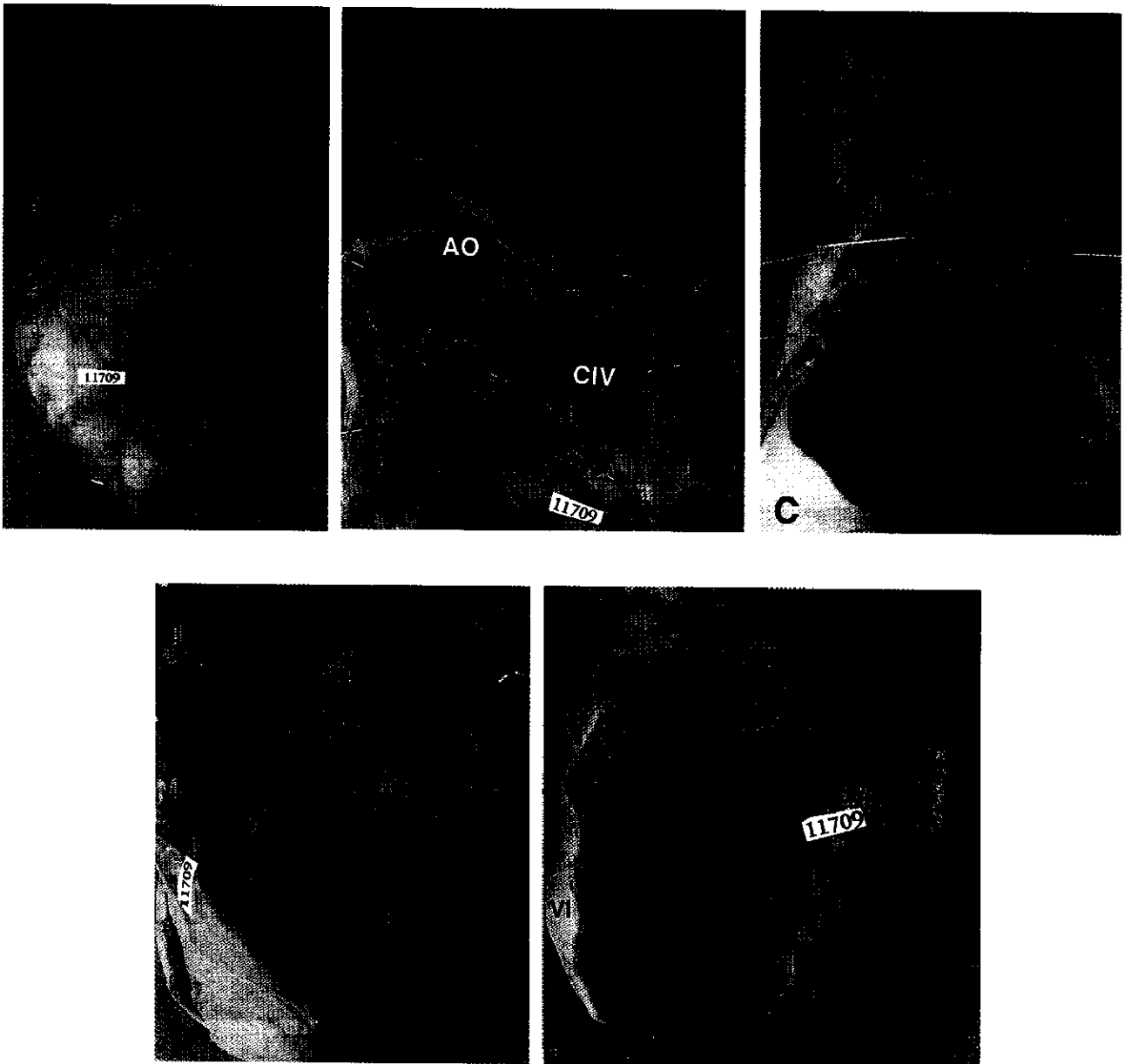
subinfundibular pulmonar y subarterial aórtica. En esta vista se muestra la doble entrada VI. Vemos el MPPM del VI donde se inserta la comisura mitral posterior.

D. Vista posterior izquierda.

Vemos la AI, la conexión de las cuatro venas pulmonares. Anillo mitral amplio, válvula mitral redundante, tanto la VMA como la VMP. Grupo de músculos forman el MPAL.

Diagnóstico.- TGV, DEVI, CIV canal con VT hipoplásica y cabalgante. Foramen bulbo ventricular, Grandes vasos en posición antero-izquierda.

Figura 7. Caso 22 [347-11709] [S,D,PD] Edad 4 años, sexo masculino



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V concordante. AD dominante. La coronaria derecha nace del seno anterior (1) y la coronaria izquierda del seno posterior izquierdo (2), existe claramente una translocación del origen de las arterias coronarias, Fig 13 OPD B2. La descendente anterior marca la dominancia VD y su posición derecha en relación con el VI que es izquierdo e inferior. Aorta posterior derecha y pulmonar anterior izquierda. Cayado aórtico a la izquierda.

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada: Válvula tricúspide (VT) Apertura y velos

normales. La Comisura anteroseptal (CAS), se inserta en una columna muscular, unica estructura que separa ambos ventriculos. La CA se inserta en el MPA La CP se inserta en MPP. Cuerdas tendíneas cortas. MPM ausente. Porción trabecular: Gran defecto trabecular anterior y posterior. Malalineamiento entre el SI y el SIV, CIV muscular subinfundibular aorto- pulmonar. El SI es perpendicular al SIV y al BA-TSM residual..El SI cabalga hasta el VI pasando por debajo del BA-TSM residual , el cuerpo y el brazo posterior de la TSM están ausentes quedando una CIV muscular subinfundibular anterior muy grande. Otro defecto en el límite entre el septum de entrada y el septum trabecular posterior cubierto por las inserciones de la VTS La raíz

aórtica es suprafundibular. Las sigmoideas coronarias son posterior izquierda (2) y anterior (1), la descendente anterior es intramural en su tercio medio. Fig. 13.

C. Vista anterior izquierda.

Se ve un puente muscular que llega hasta la pared ventricular izquierda por debajo del BA-TSM residual, separa la sigmoidea pulmonar de la VM, la cual se inserta en la columna muscular ya mencionada. Anillo A-V pequeño, AI pequeña, MPAL desplazado por el puente muscular (*). Una columna muscular separa los ventrículos en su aspecto posterior, en ella se insertan las cuerdas tendíneas de la CAS de la VT por el lado derecho y la CP de la VM por el lado izquierdo. Se ve un amplio defecto muscular anterior a la columna muscular y otro defecto menor posterior a dicha columna.

C. Vista posterior derecha.

Venas cavas y seno coronario normalmente conectados.

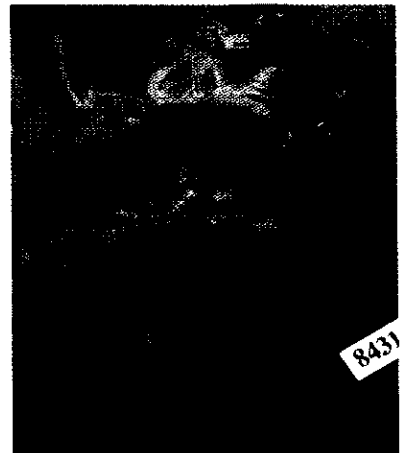
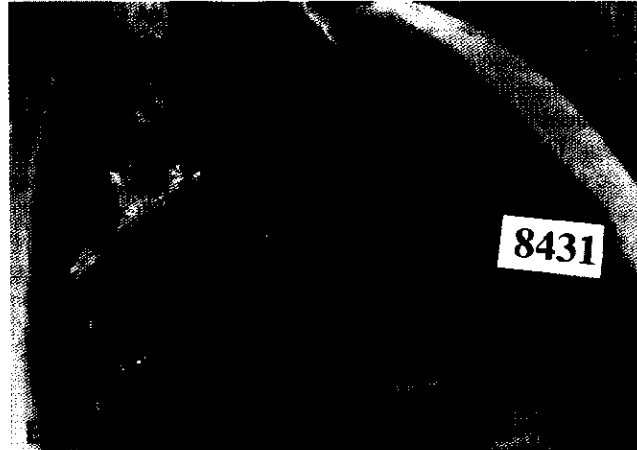
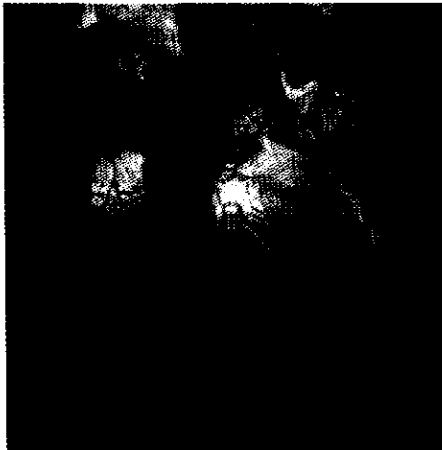
AD grande, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula, el SIA presenta una comunicación grande en la zona de la fosa oval. Anillo A-V amplio, VT con velos profundos.

E. Vista posterior izquierda

Conexión venosa pulmonar normal. AI lisa pequeña, El SIA presenta cirugía Blalock-Hanlon. Anillo mitral y VM hipoplásicos. La CP se inserta en la columna muscular y la CA en el MPAL desplazado por el puente muscular que atraviesa desde el VD al VI. Trabéculas delgadas, oblicuas y numerosas. Paredes gruesas. Coronaria descendente posterior bien definida.

Diagnóstico.- TGV, CIV muscular con cabalgamiento del SI, septum trabecular anterior ausente. Otro defecto en el septum trabecular posterior. Aorta posterior derecha. Doble infundíbulo subaórtico y subpulmonar.

Figura 8. Caso 8 [158-8431] [S,D,AD]



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V concordante. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VD, su posición anterior derecha en relación con el VI. Aorta anterior derecha en relación con la pulmonar. Cayado Ao. a la izquierda.

Aspecto Interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada: Válvula tricúspide (VT) Apertura amplia y velos normales. La Comisura anterosepta; (CAS) se inserta en el brazo BP, cuerpo de la TSM y MP apicoseptal. El BP-TSM está separado del pliegue ventrículo infundibular (PVI), por tejido valvular, continuidad mitro-tricuspidéa, estructura que forma el borde posteroinferior de la CIV. La comisura anterior (CA), se inserta en el MPA corto, casi directamente, cuerdas muy cortas. La comisura posterior (CP) se inserta en un delgado músculo papilar posterior (MPP). La pared VD de 5mm de espesor se adelgaza a nivel del apex, las trabéculas son gruesas y columnares. CIV infundibular subarterial por ausencia del SI. El cuerpo de la TSM es grueso y definido, el BA-TSM forma el borde anterior de la CIV, el borde posterior por el PVI que separa la sigmoidea Ao de la VT. El techo del defecto esta formado por la continuidad fibrosa valvular aorto-pulmonar y tejido valvular pulmonar prolapsado. Anillo de buen caliber y sigmoidea Ao bien desarrollada. Las sigmoideas coronarianas son anterior izquierda (1) de la cual nace la coronaria izquierda que se divide en descendente anterior y circunfleja, la circunfleja alcanza el surco A-V izquierdo bordeando el borde izquierdo de la arteria pulmonar; de la

posterior (2) nace la coronaria derecha y se distribuye de manera habitual. Fig 13.

C. Vista posterior derecha.

AD grande, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula, el SIA presenta una pequeña comunicación en la zona de la fosa oval y además el foramen oval permeable. Anillo y válvula tricúspide normales, Aspecto columnar de las trabéculas en el VD y la gruesa TSM.

D. Vista anterior izquierda.

Pared VI gruesa, SIV liso, dos gruesos músculos papilares anterolateral (MPAL) y posteromedial (MPPM), cuerdas tendíneas cortas. Un amplio defecto infundibular subarterial, sigmoidea pulmonar bicomisural, la comisura es una línea perpendicular a la comisura intercoronariana, La sigmoidea pulmonar anterior forma el techo del defecto y prolapsa, en el angulo posterior del defecto se ve la continuidad pulmonar mitral y mitrotricuspidéa, el borde posteroinferior por el septum de entrada y el borde anterior por la TSM. SI ausente.

E. Vista posterior izquierda

Al lisa, el SIA muestra un defecto pequeño, Recibe las 4 venas pulmonares, pequeña conexión entre la AI y su correspondiente orejuela. Válvula mitral normal, gruesos músculos papilares, cuerdas tendíneas cortas, septum interventricular liso .

Diagnóstico. TGV, CIV infundibular subarterial aortico-pulmonar. Crecimiento de cavidades derechas.

Figura 9 Caso 23 [351-R6192] [S,D,PD]



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V concordante. AD dominante. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VD, su posición anterior derecha en relación con el VI. Aorta posterior-derecha-superior en relación a la pulmonar anterior-izquierda e inferior, no se cruzan son paralelos. Cayado Ao. a la izquierda.

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada: Válvula tricúspide (VT) Apertura y velos normales, de profundidad semejante. CAS se inserta en el MPM y este en el BP-TSM. La CA, se inserta en el MPA bien desarrollado. La CP se inserta en el MPP. La pared VD de 8mm de espesor se adelgaza a nivel del apex, las trabéculas son gruesas y columnares. CIV infundibular subarterial aórtica por desplazamiento del SI a la izquierda y atras, Los brazos de la TSM delimitan la CIV subaórtica, formando el borde anterior e inferior, el PVI forma el borde inferior y posterior, el techo del defecto está formado por la raíz aórtica, la que cabalga ligeramente sobre el VI. El PVI separa la sigmoidea Ao de la VT. Anillo aórtico de buen calibre y sigmoidea Ao bien desarrollada. Los senos coronarios son anterior (1) con dos ostium coronarios, de uno nace la descendente anterior, gruesa y tortuosa y la otra accesoria para la rama infundibular, el seno posterior-izquierdo (2) con un solo orificio para la coronaria derecha que sugue un curso habitual y la circunfleja que cursa por detrás de la pulmonar alcanza el surco A-V izquierdo y se distribuye de manera habitual.. Fig.13.OPD AB1

C. Vista anterior izquierda.

Pared VI gruesa, SIV liso, dos gruesos músculos papilares

muy cercanos uno el anterolateral (MPAL) y otro posterolateral (MPPL), cuerdas tendíneas largas. Presencia de un infundíbulo muscular subpulmonar formado por el SI desplazado, sobre la VMA. Entre el SI, PVI y VMA se forma por detrás de la pulmonar un trayecto subaórtico (), manteniéndose la continuidad mitro-aórtica, gran parte del defecto subpulmonar ya no existe por fusión del SI y el SIV en su aspecto más anterior, donde se puede observar como recuerdo de esta fusión un borde fibroso que provoca cierto grado de estenosis subinfundibular pulmonar, La sigmoidea pulmonar está en un plano inferior al plano sigmoideo aórtico, posiblemente por el cierre del defecto en su aspecto más anterior. Como resultado el defecto es subarterial aórtico y subinfundibular pulmonar, siendo visible solamente el subaórtico. ()

D. Vista posterior derecha.

AD grande, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. SIA intacto. Anillo y válvula tricúspide normales, MPA y MPP tricúspides y gruesos. Pared posterior VD hipertrofiada. Aspecto columnar grueso de la porción trabecular. TSM hipertrofiada.

E. Vista posterior izquierda

AI lisa, el SIA muestra un defecto pequeño, Recibe las 4 venas pulmonares, pequeña conexión entre la AI y su correspondiente orejuela. Válvula mitral normal, músculos papilares gruesos y muy cercanos. .

Diagnóstico. TGV, CIV subarterial aórtica, aorta posterior derecha y pulmonar anterior izquierda, infundíbulo muscular subpulmonar.

Figura 10 Caso 53 [763-12888] [S,D,PD] Edad 1 mes, sexo femenino



Aspecto interno

A. Vista anterior derecha.

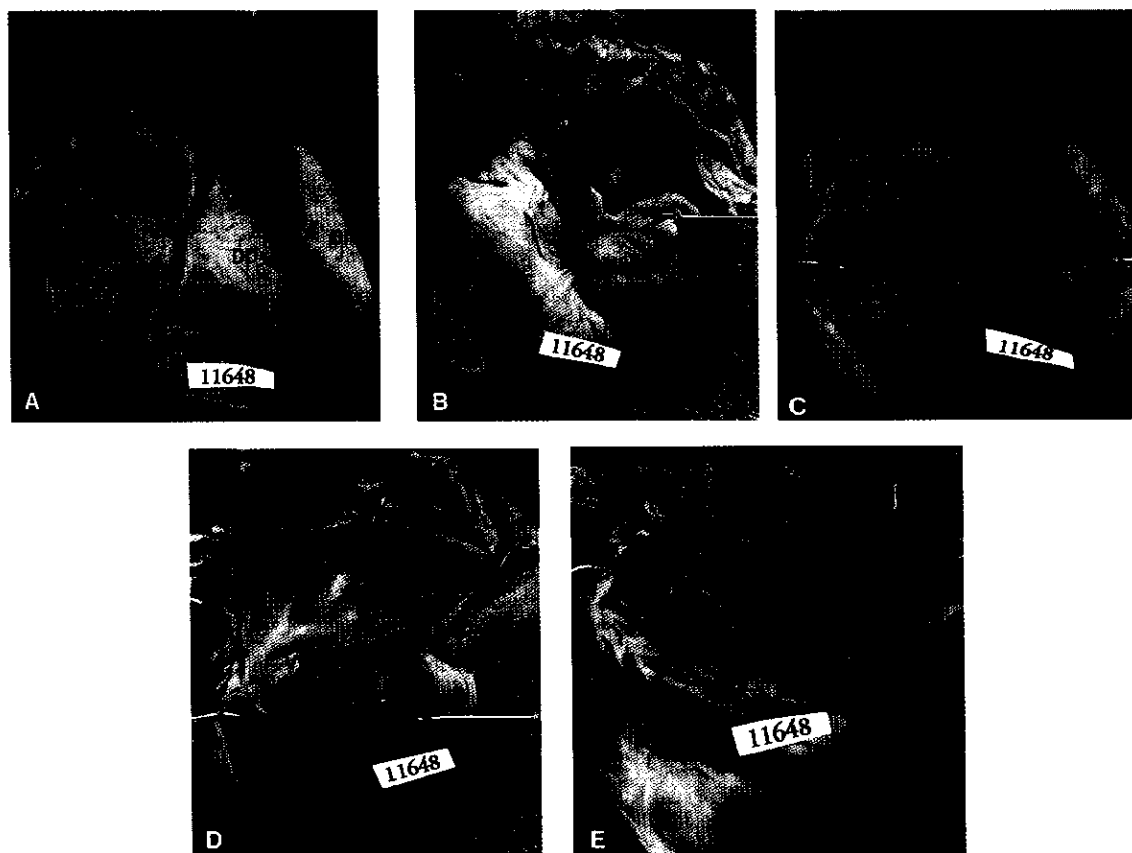
Cámara de entrada: Válvula tricúspide (VT) Apertura y velos normales, de profundidad semejante. MPM ausente, la CAS se inserta en un músculo papilar apico-septal bicúspide. Un músculo anormal va desde la pared libre del VD hasta la porción media de la cara ventricular de la VTA directamente sin interposición de cuerdas. La CA más inferior, se inserta en el MPA a través de cuerdas tendíneas. La CP se inserta en el MPP. VTS en el SIV. Porción trabecular: trabéculas prominentes irregulares, pared VD delgada y cavidad normal. Cámara de salida: muscular, CIV infundibular subarterial aórtica por desplazamiento del SI a la izquierda y atrás, los brazos de la TSM delimitan la CIV subaórtica, formando el borde anterior e inferior, El segmento derecho del SI forma el borde posterior, el techo del defecto está formado por la raíz aórtica, defecto pequeño en vía de cierre, El PVI separa la sigmoidea Ao de la VT. Anillo aórtico de buen calibre y 3 sigmoideas bien desarrolladas. Seno coronario posterior izquierda (2) con un ostium coronario único para ambas coronarias,

B. Vista anterior izquierda.

Cámara de entrada: VM bien desarrollada, cuerdas cortas y dos gruesos músculos papilares, el MPAL multicúspide. SIV con trabéculas finas oblicuas numerosas atenuadas en sus dos tercios superiores, acentuadas en la porción apical y gruesas en el origen de los músculos papilares y pared. La cámara de salida limitada por un rodete muscular, borde inferior del infundíbulo, infundíbulo muscular subpulmonar. Entre el infundíbulo muscular subpulmonar y VMA se forma un trayecto subaórtico, manteniéndose la continuidad mitro-aórtica, gran parte del defecto subpulmonar ya no existe por fusión del SI y el SIV en su aspecto más anterior y derecho, donde se puede observar como recuerdo de esta fusión un rodete muscular que provoca cierto grado de estenosis subinfundibular pulmonar. La sigmoidea pulmonar está separada de la VM por el PVI en su aspecto izquierdo. Como resultado del defecto es subarterial aórtico y subinfundibular pulmonar, siendo visible solamente el subaórtico.

Diagnóstico. TGV, CIV subarterial aórtico. Aorta posterior-derecha y pulmonar anterior -izquierda.

Figura 11 Caso 43 [632-11648] ATRT[S,D,A] Edad 2 meses, sexo masculino



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V Univentricular por atresia tricúspídea. Orejuelas concordntes. AD y Orejuela derecha muy dilatadas. El VD está formado solamente por una cámara de salida anterior. La AD excluida de conexión A-V. Los senos coronarios son posteriores, el seno posterior derecho (2) tiene dos ostium, de uno nace la coronaria derecha de la cual se origina la circunfleja, que bordea posteriormente la pulmonar hasta alcanzar el surco A-v izquierdo, del otro ostium nace la delimitante derecha que marca el borde derecho de la cámara accesoria; el seno posterior izquierdo (1) tiene un solo ostium del cual nace la delimitante izquierda que marca el borde izquierdo de la cámara accesoria. Fig. 13 AB1. Conexión V-A discordante. Aorta anterior y pulmonar posterior, son paralelos, no se cruzan. Cayado Ao. a la izquierda. PCA.

B. Aspecto externo lateral derecho.

Muestra el aspecto externo de la atresia tricúspíde y el indicador rojo dentro de la pulmonar delgada , su extremo inferior se ve en la siguiente figura.

Aspecto interno

C. Vista anterior

Cámara de entrada: Atresia tricúspídea.(ATRT) , EIVD formado solamente por cámara de salida, en posición anterior y superior, dividido del VI por un grueso SIV horizontal. La CIV comunica la cámara de salida VI musculomembranosa con la cámara de salida VD muscular. El septum infundibular es frontal, el SIV horizontal y el SIA es sagital, por lo tanto los tres planos septales son perpendiculares entre si. El VD solo está formado por

cámara de salida y una pequeña zona trabecular , no existe cámara de entrada, VT, ni aparato tensor. Por debajo del SIV se encuentra el VI, su cámara de entrada formada por : anillo y VM normales, músculos papilares en posición derecha e izquierda dentro del VI inferior y posterior. Trabeculación característica , paredes gruesas. Por delante y sobre la VM se encuentra la conexión del VI con la arteria pulmonar (indicador rojo) . La CIV es yuxta pulmonar , el tracto de salida VI es estrecho, anillo, válvula, tronco pulmonar y ramas pulmonares hipoplásicos.

D. Vista posterior izquierda

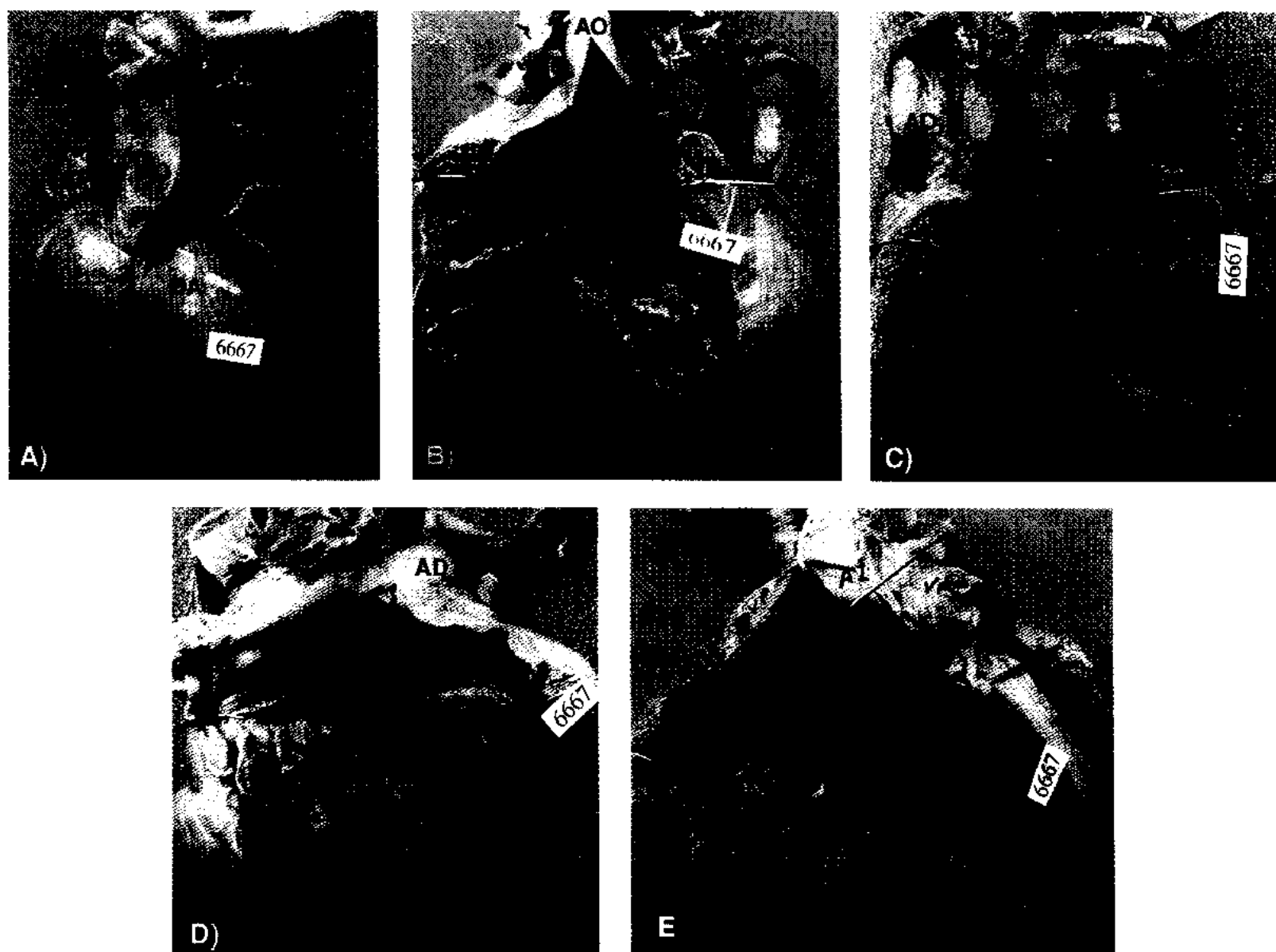
Al lisa, recibe las 4 venas pulmonares, vemos el orificio de entrada de la orejuela izquierda El SIA muestra el foramen oval permeable. Anillo mitral normal, Válvula mitral con dos valvas profundas, dos comisuras y cuerdas tendíneas largas, que se insertan en gruesos músculos papilares derecho e izquierdo. La porción trabecular característica del ventrículo morfológicamente izquierdo. Severa hipertrofia ventricular izquierda.

E. Vista posterior derecha.

AD de tamaño normal, recibe las venas cavas y el seno coronario, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. SIA con un foramen oval permeable. Atresia de anillo y válvula tricúspíde, no se conecta con ningún ventrículo. Tiene el aspecto de una bolsa aislada sobre la pared posterior derecha del grueso VI.

Diagnóstico. TGV, ATRT, ventrículos en posición superior e inferior, Aorta anterior pulmonar posterior

Figura 12 Caso 6 [118-6667] [S,D,AD]



A. Aspecto externo.

Levocardia en situs sólitus. Apex a la izquierda. Conexión A-V concordante. Orejuelas concordantes. AI dominante. La coronaria descendente anterior marca la dominancia VI, la posición derecha del VD en relación con el VI en posición izquierda. Conexión V-A discordante. Aorta anterior-derecha en relación a la pulmonar posterior-izquierda, no se cruzan son paralelos. Las sigmoideas coronarias son anterior izquierda (1) y posterior (2) de donde nacen la coronaria izquierda y la derecha respectivamente. Cayado Ao. a la izquierda. PCA.

Aspecto interno

B. Vista anterior derecha.

Cámara de entrada: Válvula tricúspide (VT) Apertura y velos normales, de profundidad semejante. la CAS se inserta en el borde inferior de la unión entre el SI y el BA-TSM. MPM y BP-TSM ausentes. La CA, se inserta directamente en el MPA. La CP se inserta en el MPP. VTS en el SIV. Cuerdas tendíneas cortas. Porción trabeculada: trabéculas columnares gruesas y escasas, a nivel del apex la pared se adelgaza, cavidad normal. Cámara de salida: muscular formada por la TSM (falta el brazo posterior) alineada con el SI y este se continúa con el PVI que separa la sigmoidea aórtica de la VT, el infundíbulo es subaórtico, CIV perimembranosa con expansión al septum infundibular y al septum de entrada, el techo del defecto formado por el SI, el borde anterior por el cuerpo de la TSM y el septum de entrada, la CAS cruza el defecto desde la unión del SI con el BA-TSM, lo cubre parcialmente junto con la VTS adyacente, algunas cuerdas tendíneas se insertan en el borde inferior.

Sigmoidea aórtica tricúspide, anillo aórtico de buen calibre. **C. Vista anterior izquierda.**

Cámara de entrada: VM bien desarrollada, cuerdas cortas y dos gruesos músculos papilares, cercanos el MPPM se hace

posterolateral, SIV liso en sus dos tercios superiores. Trabeculación fina característica. La cámara de salida músculo membranosa sub pulmonar. Discontinuidad pulmonar-mitral por interposición del músculo de Muller. CIV subpulmonar, el techo formado por el septum membranoso residual, el borde posterior e inferior por el septum de entrada que al mismo tiempo evita la continuidad tricuspideo-mitral, borde inferior fibroso. El defecto se ve cubierto por la VTS y CAS. Anillo y sigmoidea pulmonar dilatados, tronco pulmonar y ramas de grueso calibre.

D. Vista posterior derecha.

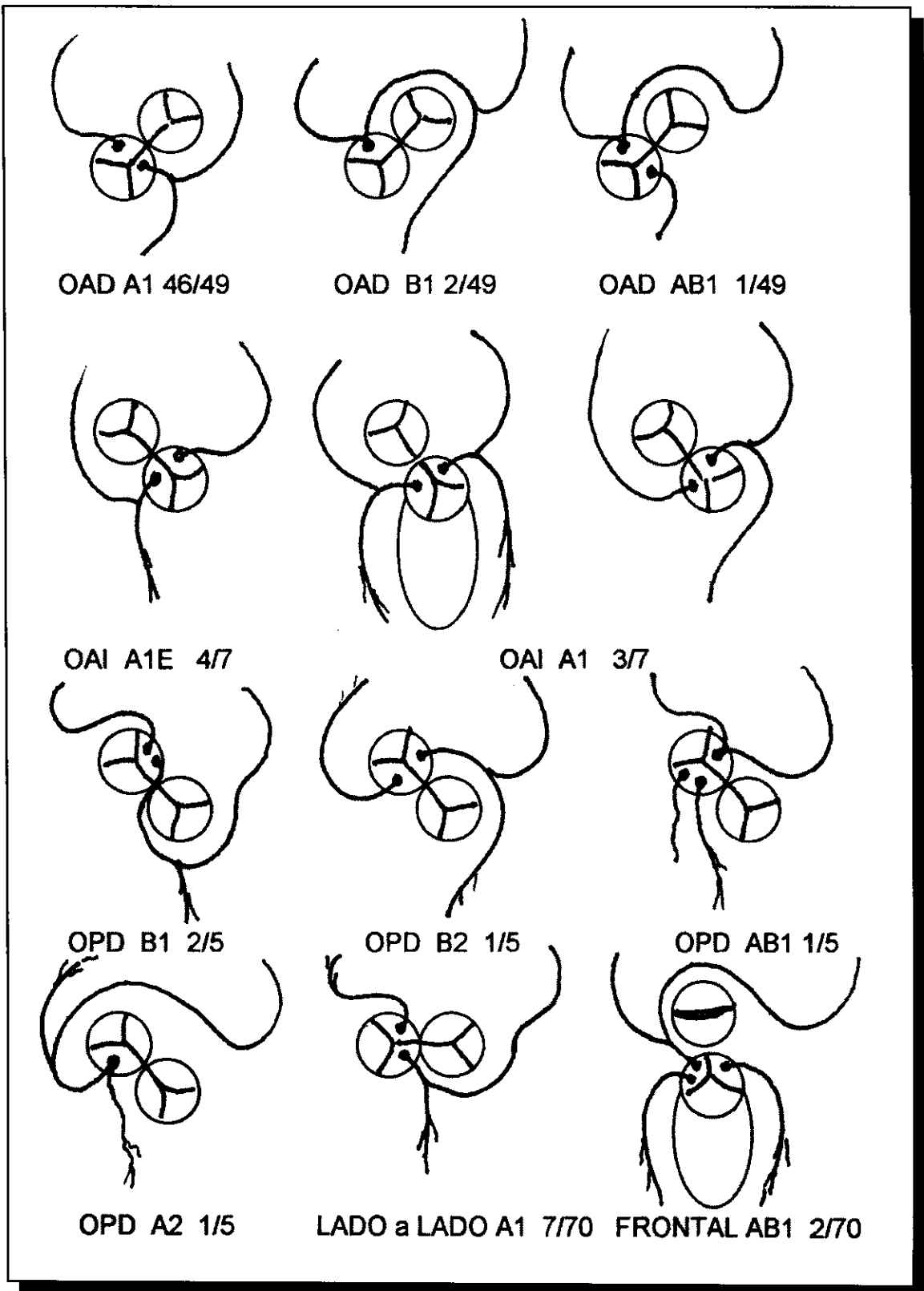
AD de tamaño normal, recibe las venas cavas y el seno coronario, amplia conexión con la orejuela derecha, músculos pectíneos bien desarrollados en el interior de la orejuela y en la pared anterior y externa de la aurícula. SIA con un foramen oval permeable. Anillo y válvula tricúspide normales, la VTS dividida, la porción adyacente a la comisura cubre la CIV. Hipertrofia de pared, aspecto columnar grueso de las trabéculas y de la TSM.

E. Vista posterior izquierda

AI lisa, grande, conexiones venosas pulmonares normales. Anillo mitral dilatado, VI de paredes gruesas, cavidad dilatada. MPAL grueso MPPM cercano. cuerdas tendíneas cortas Trabeculación característica encontradas en nuestra serie, Fig. 13

Figura 13

Explicación en el texto



BIBLIOGRAFIA

1. Arteaga Martínez M, Fernández Espino R, Quero Jiménez M, Noriega N, De la Cruz M.V.: Discordancia ventrículo arterial con aorta posterior. Estudio anatómico de 9 casos. *Rev. Latina Cardiol* 4:277,1981
2. Baño Rodrigo A, Quero Jimenez M, Moreno Granado F, Gamallo Amat C: Wall thickness of ventricular chambers in transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 79:592,1980.
3. Blalock A, Taussig H b: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *J A M A* 128:180,1945
4. Chin IS, Chu SH, Wang JK, Wu MH, Chen MR, Cheng CF, Hung CR: Evolution of coronary artery pattern according to short-axis aortipulmonary rotation: a new categorization for complete transposition of the great arteries. *J Am Coll Cardiol* 26:1, 250, 1995
5. Corvacho A.: Transposition of the Great vessels. *Am J Cardiol.* 1968;21:797.
6. De la Cruz M V, Arteaga martinez M, Quero Jimenez M :Conexiones y relaciones ventrículo arteriales. Clasificación anatómica y embriogénesis. *Rev Lat Cardiol* 2:65,1981
7. De la Cruz M V, Arteaga M, Espino Vela J, Quero Jimenez M, Anderson R H, Diaz Góngora G: Complete transposition of the great arteries: types and morphogenesis of ventriculoarterial discordance. *Am Heart J* 102:271,1981.
8. De La Cruz M V and Da Rocha P: An ontogenic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and the conus. *Am Heart J* 51:782,1956
9. De La Cruz M V, Sanchez C, Arteaga M, Arguello C: Experimental study of the development of the truncus and conus in the chick embryo. *J Anat* 123:661,1977.
10. Diaz Góngora G, Attié F, Quero Jimenez M, Muñoz Castellanos L, Anderson R H, Tynan M, Baño Rodrigo A: La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. *Arch Inst Cardiol Mex* 52:69'1982.
11. Edwards JE: Malformaciones congénitas del corazón y grandes vasos. Malformaciones originadas por anomalías en el tabicamiento del tronco y cono arteriosos. En Gould SE. *Patología del corazón.* Buenos Aires, Argentina. Editorial Beta. Cap.V pp 351, 1956.
12. Girona Comas J, Brotons DA, Sánchez López C, Serrano Durán M, Casaldáliga Ferrer J, Murtra Ferrer M.: Influence of coronary anatomy on the anatomic repair of transposition of great arteries. *Rev Esp Cardiol*, 49:6,451-6,1966.
13. Gittenberger de Goot AC, Saver V, Oppenheimer-Dekker A and Qualgebeur.: Coronary Arterial Anatomy in Transposition of the Great Arteries: A morphologic study. *Pediatric Cardiology* 4 (Suppl. Y) 15-24,1983
14. Haggler DJ, Edwards WD, Seward JB, Tajik AJ: Standardized Nomenclature of the Ventricular Septum and Ventricular septal Defects, with applications for two Dimensional Echocardiography. *Mayo Clinic Proc.* 60:741,1985.
15. Houyel I, Van Praagh R, Jacour Gayet F, Serrat A, Petit J, Brumiaux J, Planche C: Transposition of the great arteries [S,D,L], Pathologic anatomy, diagnosis and surgical management of a newly recognized complex. *J Thorac Cardiovasc Surg* 110 (3):613-24,1995
16. Huhta JC, Edwards WD, Feldt RH: Transposition and left ventricular Wall thickness. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 81:803,1981.
17. Idriss FS, Aubert J, Paul MH, Nikaidoh H, Lev M, Newfield EA: Transposition of the great vessels with ventricular septal defect. Surgical and anatomic considerations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 68:732,1974
18. Jatene A D, Fontes V F, Paulista P P: Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. *Arq Bras Cardiol* 28: 461,1975
19. Jatene, Fontes V F, Souza L C B, Paulista P P, Neto C A, Souza J E M R : Anatomic correction of transposition of the great arteries. *J Thorac Cardiovasc Surg* 83:20,1982.
20. Jimenez. M.: Anomalías de la VM asociadas a la discordancia ventrículo-arterial. *Rev Esp Cardiol* 37:277,1984
21. Kaemmerer H, Mugge A, Meyer GP, Schirg E, Eschenbruch CM, Fuchsel K, Kallfelz HC: Atresia of the left-sided atrioventricular connection with single ventricle and transposition of the great vessels in a adult patients. *Z Kardiol*, 85:7,469-76, 1996
22. Kaemmerer H, Bahlmann M, Prokop M, Schirg E, Luhmer F, Kallfelz HC: Evaluation of congenital vena cava anomalies and acquired vena cava obstructions after atrial switch operation using spiral computerized tomography and 3-dimensional reconstruction. *Z Kardiol* 86:9,669-75,1997
23. Layton W M, Manasek F: Cardiac Looping of early iv/iv mouse embryo. En *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease.* Van Praagh R, Takao A. (Eds.) Futura Publishing New York pp109,1980
24. Lee ML, Wu MH, Wang JK, Chiu IS, Lue HC: Echocardiographic features of left juxtaposed atrial appendages associated with dextro-transposition of the great arteries. *Pediatr Cardiol*, 17:1, 63-6,1996
25. Lev M, Rimoldi HJ, Paiva R, Arcilla RA: The quantitative anatomy of simple complete transposition. *Am J Cardiol.* 23:409,1969
26. Lorenz CH, Walker ES, Graham TP, Powers TA: Right ventricle performance and mass beg use of cine Magnetis Resonance Image late after atrial repair of transposition of the great arteries. *Circulation* 92:11233,1995.
27. Maitre Azcarate M J, Euerto Jimenez M, Cabrera Duro ? A, Berrazuela J R, Otero coto E: Juxtaposition der herzoheren. Pathologisch- anatomische befunde 15 eigener und der in der Literatur beschriebenen Falle Herz 5:339,1980.
28. Melhuish B and Van Praagh R.: Yuxtaposition of the Atrial Appendages. A Sign of severe cyanotic congenital heart disease. *Br. Heart J.* 30:269,1968
29. Mustard W T, Chute A L, Keith J D, Strek A, Rowe R D, Vlad P: A surgical approach to transposition of the great vessels with extracorporeal circulation. *Surgery* 36:39,1954

30. Mustard W T: Successful two-stage correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 55:469,1964
31. Niinami H, Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Aoki M: Surgical management of tricuspid malinsertion in the Rastelli operation: conal flap method. *Ann Thorac Surg*, 59:6,1476-80, 1995
32. Orts Llorca F, Domenech Mateu J M, Puerta Fonolla J: Transposición típica completa de las grandes arterias (TGA) en un embrión humano de 19 mm. In: una nueva teoría sobre su embriogénesis. *Rev Esp Cardiol* 36:81,1983
33. Otero Coto E, Castaneda AR, Caffarena JM, Deverall PB, Cabrera A, Quero Jiménez M.: Malposed Great arteries with situs solitus and concordant atrioventricular connection. *J Cardiovasc Surg*. 23:277,1982
34. Otero Coto E, Quero Jimenez M.: Aproximación segmentaria al diagnóstico y clasificación de las cardiopatías congénitas. *Fundamentos y utilidad. Rev Esp Cardiol* 30:557,1977.
35. Piot JD, Rey C, Serraf A, Touchot A, Sousa Uva M, Lacour Gayet F, Planché C: Transposition of the great vessels with position anomaly of the atrioventricular valves or chordae: Echocardiographic aspects and surgical correlations. *Arch Mal Coeur Vaiss*, 88:5,699-704, 1995
36. Quero Jimenez M, Arqué Gibernau JM, Maître Azcárate MJ, Gomez Gonzalez R y Sanchez PA . Transposición completa de las grandes arterias. *Cardiología Pediátrica. Clínica y Cirugía PA Sanchez Tomo 1 Salvat Editores S.A. Mallorca, Barcelona. Cap. 36 pp 487-546, 1986.*
37. Quero Jimenez M, Castro Gussoni MC, Moreno Granados F, Pérez Díaz L: Transposition des gross vaisseaux. *Anatomie pathologique. Coeur* 4:177,1973
38. Quero Jiménez M, Pérez Martínez V.: Uncommon conal pathology in complete dextrotransposition of the great arteries with ventricular septal defect. *Chest* 66:411,1974
39. Rashkind W J, Miller W W: Creation of an atrial septal defect without thoracotomy: a palliative approach to complete transposition of the great arteries. *J A M A* 196:173,1966
40. Riemenschneider TA, Goldberg SJ, Ruttenberg HD, Gijepes MT: Subpulmonic obstruction in complete D-Transposition produced by redundant tricuspid tissue. *Circulation* 39:603,1969
41. Senning A: Surgical correction of transposition of the great vessels. *Surgery* 45: 966,1959
42. Serraf A, Nakamura T, Lacour-Gayet F, Piot D, Bruniaux J, Touchot A, Sousa-Uva M, Houyel L, Planche C: Surgical approaches for double outlet right ventricle or transposition of the great arteries associated with straddling atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 111:527,1996.
43. Shiono N, Takanashi Y, Yoshihara K, Tokuhiro K, Suzuki N, Komatsu H: Successful surgical treatment of total cavopulmonary connection on a 4-year-old boy with complete transposition of the great arteries and hypoplastic left ventricle. *Nippon Kiobu Geka Gakkay Zasshi* 43:6,884-8,1995
44. Sohn YS, Brizard CP, Cochrane AD, Wilkinson JL, Mas c, Karl TR: Arterial switch in hearts with left ventricular outflow and pulmonary valve abnormalities. *Ann Thorac Surg*, 66:3, 842-8,1998
45. Soto B, Pacifico A: Transposition of the great arteries en: *Angiocardiography in congenital heart malformations* Benigno Soto, Alberto Pacifico Ed. Futura Publishing Co NC Mount Kisco NY , chapter 23, 405-432. 1990
46. Sousa M, Tonkin H, Barger LM, Elliot LP: Left ventricular outflow tract obstruction in transposition of the great arteries. An angiographic study of 74 cases. *Am J Cardiol* 44:88,1979.
47. Taussig HB: Complete transposition of the great vessels. Clinical and pathologic features. *Am Heart J* 16:728,1938.
48. Taussig HB and Bing R J: Complete transposition of the aorta and levoposition of the pulmonary artery; clinical, physiological and pathologic findings. *Am Heart J* 37:551,1949
49. Tynan M J, Becker AE, McCartney F J, Quero Jimenez M, Shinebourne E A, Anderson H H: Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 41:544,1979
50. Van Praagh R, Layton WM, Van Praagh S.: The Morphogenesis of normal and abnormal relationships between the great arteries and ventricles: Pathologic and experimental data. Chapter 16. *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease de. Richard Van Praagh, Atsuyoshi Takao. Futura Publishing Company Inc. pp 271.1980*
51. Van Praagh R and Vlad P (1978b): Dextrocardia, mesocardia, and levocardia: the segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. In *Heart Disease in Infancy and Childhood, third ed., J D Keith, R D Rowe and P Vlad, New York, Macmillan Publishing Co., Inc., pp. 638-695.1978*
52. Van Praagh R, Pérez Treviño C, López Cuéllar M, Baker FW, Zuberbuhler FH, Quero M, Pérez VM, Moreno F, Van Praagh S: Transposition of the great arteries with posterior aorta, anterior pulmonary artery, subpulmonary conus and fibrous continuity between aortic and atrioventricular valves. *Am J Cardiol* 28:621,1971.
53. Van Praagh S, LaCorte M, Fellows KE, Bossina K, Busch HJ, Keck EW, Weinberg PM and Van Praagh R.: Superior-Inferior Ventricles: Anatomic and Angiocardiographic Findings in ten postmortem cases. Chapter 17 *Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease de. Richard Van Praagh, Atsuyoshi Takao. Futura Publishing Company Inc. pp 317. 1980*
54. Van Son JA, Haas GS.: Acute Aortic outflow obstruction by diminution of bulboventricular foramen size after volume unloading in univentricular physiology. *Eur J Cardiothoracic Surg* 10:9,809-11. 1996.
55. Vidne BA, Subramanian S, Wagner HR: Aneurism of the membranous ventricular septum in transposition of the great arteries. *Circulation* 53:157,1976.
56. Wilkinson JL, Arnold R, Anderson RH, Acerete F: Posterior transposition reconsidered. *BR. Heart J* 37:757, 1975.
57. Yatsunami K, Nakazawa M, Komodo C, Teshima H, Momma K, Takanashi Y, Imai Y: Small left coronary arterial switch operation for complete transposition. *Ann Thorac Surg*, 64:3, 746-50; discussion 750-1, 1997.