

Museo de cera



Cardiopatías congénitas

Transposición de grandes vasos

Fecha de recepción: 25/04/2006

Fecha de aceptación: 24/05/2006

VITAE Academia Biomédica Digital se complace en presentar la sección "Museo de Cera", en la cual los doctores Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana de Ramírez dan a conocer un conjunto de piezas cardíacas con cardiopatías congénitas reconstruidas artificialmente. Son 29 casos que presentaremos en varias entregas, y cada uno contiene: una breve descripción de la malformación, historia clínica y diagnóstico anatomopatológico. En esta edición, se muestran dos casos que corresponden a la transposición de grandes vasos, en tres de sus posibles tipos.

Entregas anteriores:

» [Ventrículo único](#)

» [Canal atrio ventricular único](#)

» [Malformaciones troncoconales](#)

Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana
mamalety2002@yahoo.com
 Anatomía Patológica

Palabras Claves: Cardiopatías congénitas, cera, anatomía patológica, transposición, grandes arterias

La transposición de las grandes arterias se describe como un conexión ventrículo-arterial discordante donde la aorta sale completamente o en gran parte del ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar, del ventrículo anatómicamente izquierdo.

El término transposición indica: *Aorta anterior saliendo del ventrículo anatómicamente derecho (anterior) independientemente de su localización derecha o izquierda*. Este tipo de malformación puede ser: aislada o asociada a otras cardiopatías: clásica o corregida, y todos los casos pueden presentarse en situs sólitus o en situs inversus. El término de TGA parcial o incompleta es igual al llamado doble tracto de salida del ventrículo derecho o izquierdo.

El defecto de desarrollo que causa las conexiones ventrículo-arteriales discordantes, es aún desconocido. Se han postulado varias hipótesis, siendo la más aceptada, la no rotación en 180 grados del septum troncoconal o giro anormal del septum tronco conal (tabique septum conal recto).

TGV clásica y/o completa aislada:

puede ocurrir en situs sólitus o en situs inverso, en ambos casos, el denominador común es la aorta naciendo del ventrículo anatómicamente derecho, independientemente de su ubicación y la pulmonar naciendo del ventrículo anatómicamente izquierdo.

TGV clásica y/o completa asociada:

Observaremos otros defectos asociados como: partición desigual del tronco cono que generalmente se hace a expensas de la pulmonar, lateroposición, canal atrioventricular común, comunicación interauricular, comunicación interventricular o lo que es más frecuente, atresia tricuspídea con estenosis de la pulmonar .

Como hemos podido observar en la transposición clásica existe concordancia atrio-ventricular lo que nos indica que embriológicamente hubo concordancia entre el situs visceral y la torsión del asa bulboventricular. La aorta estará del mismo lado que la aurícula venosa razón por la cual recibirá sangre venosa y habrá cianosis.

TGV con inversión ventricular o transposición corregida:

El término de TGA corregida se refiere a la asociación de una discordancia ventrículo- arterial con una discordancia auriculo-ventricular. Anatómicamente es una malformación troncoconal, la cual presenta además inversión ventricular. Funcionalmente es una transposición que mantiene un patrón hemodinámico normal en virtud de las conexiones paradójicas que existen entre ventrículos y aurículas. Al igual que en la TGV clásica, puede ocurrir en situs sólitus o inversus.

CASO N°10: Ax 4235.

Edad: 3 meses

Diagnóstico clínico: Transposición corregida de grandes vasos, CIV, Bloqueo AV congénito, Insuficiencia cardíaca

Resumen de la historia clínica:

Lactante menor, masculino quién presentó cianosis postnatal inmediata durante 24 horas, acompañado de bradicardia, SS en punta y cansancio con la lactancia materna. Inicia enfermedad actual con disnea, tos y cianosis que aumentaba con el llanto.

Examen físico: Disnea y tiraje intercostal, sin cianosis actual, bradicardia, ápex en 5to EI con LMC. Soplo parasistólico en mesocardio, propagado al resto del precordio. Segundo ruido brusco. Roncus en ambos campos pulmonares. Hepatoesplenomegalia. Distensión abdominal discreta.

Rx tórax: Cardiomegalia, Arco de la pulmonar excavado. Bronconeumonía. **ECG:** Bloqueo A-V completo. La disnea y cianosis evolucionan hasta aparecer en reposo, por lo que fallece.

Estudio anatomopatológico:

- Transposición de grandes arterias corregida.
- Comunicación interventricular perimembranosa.
- Persistencia de vena cava superior izquierda.
- Agenesia de vena innominada.
- Dilatación del seno coronario.
- Hipertrofia y dilatación de cavidades derechas y ventrículo izquierdo.





CASO N° 11: Ax. 4320

Edad: 2 meses

Diagnóstico clínico: Transposición de grandes vasos y atresia tricuspídea.

Resumen de la historia clínica:

Lactante menor, femenino, con antecedente de cianosis perinatal, asintomático hasta su enfermedad actual. Ingresó al HUC por presentar cianosis.

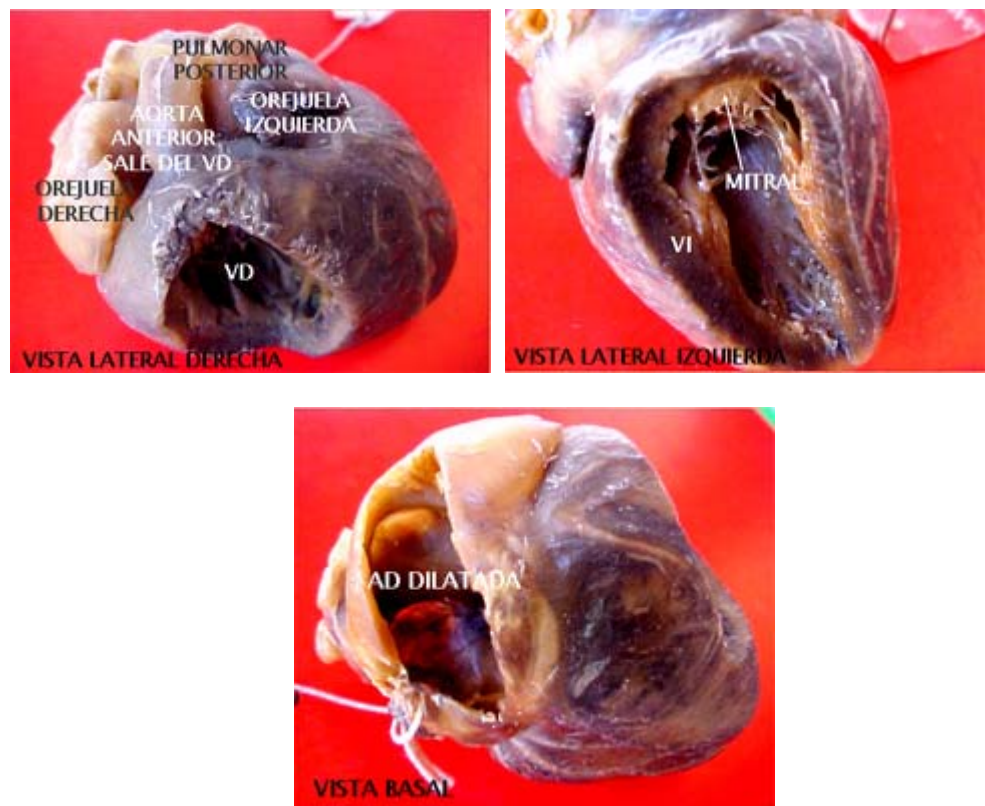
Examen físico: cianosis subungueal y peri bucal que aumenta con el esfuerzo. Tiraje subcostal. Soplo en "chorro de vapor" sistólico y diastólico. Apex en 5to EII por fuera de la LMC. Hepatoesplenomegalia. Presentó crisis de disnea con cianosis intensa progresiva hasta fallecer.

Rx de Tórax: Imagen compatible con bronconeumonía. **ECG :** acorde con el diagnóstico

clínico.

Estudio anatomopatológico:

- Transposición clásica de las grandes arterias, sin atresia tricuspídea.
- Ductus arterioso permeable.
- Foramen oval permeable.
- Hipertrofia excéntrica de cavidades derechas.
- Bronconeumonía. Pleuritis fibrinopurulenta.



CASO N°12: Ax. 5713

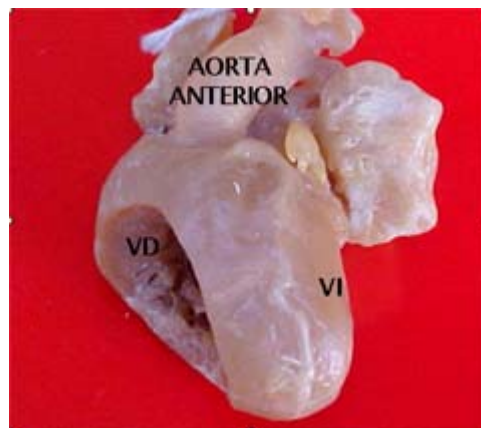
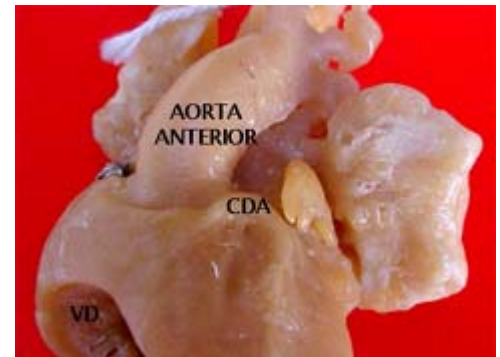
Edad: 2 meses.

Resumen de la historia clínica:

Lactante menor, masculino, comenzó a presentar desde las 24 horas de vida cianosis peri bucal y palmo plantar. Posteriormente se orienta el diagnóstico hacia una anomalía congénita cardíaca del tipo del Fallot o atresia de la pulmonar. Se complicó con un accidente cerebrovascular trombótico. Fue intervenido quirúrgicamente en malas condiciones generales. Evolucionó desfavorablemente y falleció a las pocas horas de operado.

Estudio anatomopatológico:

- Cardiopatía congénita cianógena: Transposición clásica de las grandes arterias.
- Comunicación interauricular.



CASO N°13: Ax. 7000

Edad: 17 meses

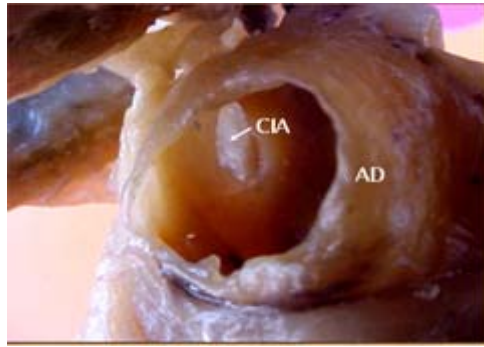
Diagnóstico clínico: TGA, Atresia pulmonar, PCA pequeño, CIV, CIA, Coartación aórtica y anomalía de los vasos del cayado.

Resumen de la historia clínica:

Lactante mayor, femenina, conocida desde el nacimiento con crisis anóxicas y cianosis. En el HUC le diagnostican T. De Fallot, TGA e inversión ventricular con atresia de la pulmonar. Se decide intervención paliativa de Blalock Taussig ya que no se podía practicar cirugía de Potts por la presencia de coartación aórtica. Posteriormente consultó por crisis anóxicas, cianosis y sudoración. Se diagnosticó ausencia funcional de la fístula, por lo que se le indicó nueva fístula (Waterston Cooley), pero falleció durante el acto.

Estudio anatomopatológico:

TGA clásica o completa. Atresia pulmonar con hipoplasia del tronco y de las ramas pulmonares. CIV basal anterior, CIA tipo fosa oval y PCA. Anastomosis de Blalock-Taussig no funcionante y Anastomosis de Waterstone aparentemente obstruida o no evaluable por su tamaño muy pequeño.



CASO N° 14: Ax. 7300

Edad: 3 meses

Diagnóstico clínico: Sepsis. Cardiopatía congénita compleja tipo TGA clásica.

Resumen de la historia clínica:

Lactante menor, con malestar general. Estudiado en cardiología se diagnosticó una cardiopatía congénita cianógena tipo TGA. 4 días antes de fallecer presentó cuadro de sepsis.

Estudio anatomopatológico:

- Transposición de grandes arterias.
- Comunicación interauricular de tipo fosa oval.
- Enteritis necrotizante aguda. Peritonitis aguda fibrinosa.





CASO N° 15: Ax. 7318

Edad: 3 años.

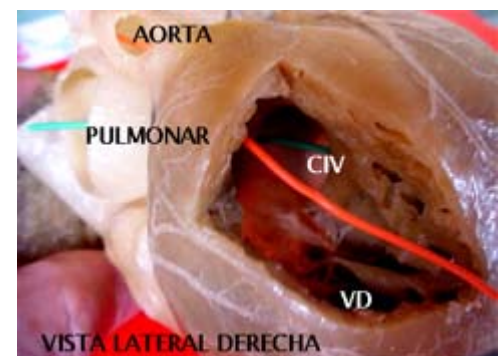
Diagnóstico clínico: Cardiopatía congénita cianógena tipo Transposición de grandes vasos con estenosis pulmonar. Atresia tricuspídea.

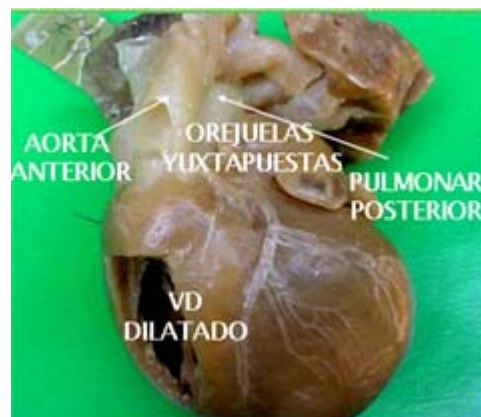
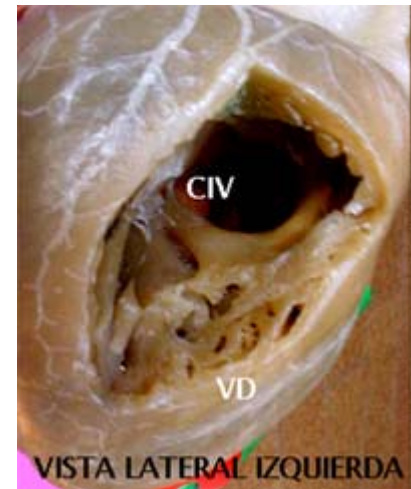
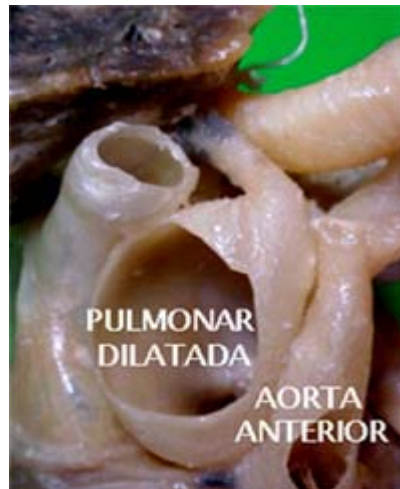
Resumen de la historia clínica:

Pre-escolar femenino, cianótica desde el nacimiento. Con disnea, fiebre, tos, cardiomegalia grado III y bronconeumonía. Con cuadro convulsivo, ICC y acidosis metabólica.

Estudio anatomopatológico:

TGA de tipo clásico o completa. Dilatación de arteria pulmonar y de cavidades derechas. Yuxtaposición de las orejuelas. Comunicación interauricular grande fenestrada de tipo fosa oval. Comunicación interventricular grande peri membranosa. Hipertrofia biventricular.





NOTA: Toda la información que se brinda en este artículo está destinada al conocimiento general. En ningún caso sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener en cuanto a su estado de salud, consulte con su médico o especialista.