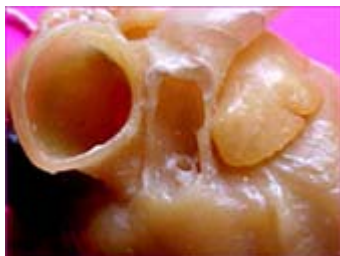


## Museo de cera



### Cardiopatías congénitas

## Transposición completa de la aorta y levoposición de la arteria pulmonar (complejo de Taussing Bing)

Fecha de recepción: 10/07/2006

Fecha de aceptación: 10/07/2006

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 cardiacas 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.

Claudia Blandenier de Suárez, José Ángel Suárez y Leticia Hamana

mamalety2002@yahoo.com

Anatomía Patológica

Entregas anteriores:

» [Ventrículo único](#)

» [Canal atrio ventricular único](#)

» [Malformaciones](#)

[troncoconales](#)

» [Transposición de los grandes vasos](#)

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

En esta malformación existe una alteración en la rotación de las crestas y el septum tronco cono presentará una rotación anormal de 90° en vez de 180°. Esto va a determinar que el septum troncoconal quede perpendicular al septum interventricular y por lo tanto no hay alineamiento. Por esta razón hay una comunicación interventricular anterior.

### Elementos anatómicos:

- Arteria pulmonar de calibre aumentado, cabalgando sobre el tabique interventricular, por delante y a la izquierda de la aorta.
- Aorta naciendo del ventrículo derecho hipertrófico.
- Comunicación interventricular basal anterior.

### CASO N° 16: AX. 5764

**EDAD: 4 meses.**

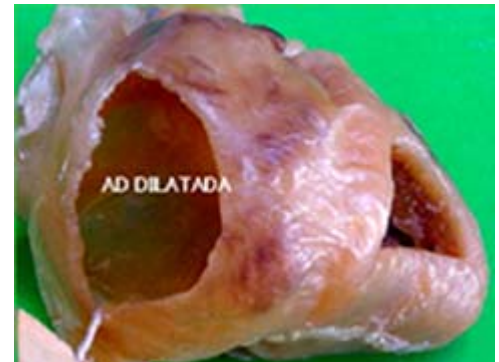
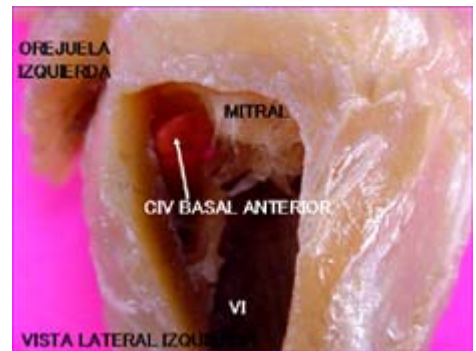
**DIAGNÓSTICO CLÍNICO: Estenosis pulmonar. T. Fallot**

### Resumen de la historia clínica:

Lactante menor femenina, producto de un 1er embarazo simple a término. Ingresó al HUC por presentar llanto, inquietud y cianosis. Antecedente de soplo sistólico desde el nacimiento, cianosis con el llanto y crisis anóxicas en 3 oportunidades. *Examen físico:* cianosis, soplo sistólico pulmonar. Durante su hospitalización evolucionó con crisis anóxicas a repetición. Fue intervenido: Anastomosis aorto-pulmonar de tipo Waterstone Cooley. Evolución satisfactoria las primeras 24 horas, presentando nuevamente crisis anóxica complicada con bronconeumonía y melena.

### Estudio anatomopatológico:

- Malformación troncoconal: Distorsión parcial de las grandes arterias (Taussig-Bing) con dextro posición extrema de aorta.
- Comunicación interventricular basal media y anterior.
- Pulmonar anterior a la izquierda y aorta paralela a la derecha.
- Fístula aorto -pulmonar derecha amplia, permeable ( 7 mm).
- Estenosis leve del orificio pulmonar. Pulmonar bivalva.



### TETRALOGÍA DE FALLOT:

Es una malformación tronco conal cianógena que resulta de la partición desigual del tronco cono a expensas de la arteria pulmonar, lo que determina la estenosis infundibular pulmonar, conjuntamente con un defecto en la incorporación del cono posterior (subaórtico) al ventrículo izquierdo.

Básicamente, encontraremos los grandes vasos (aorta y pulmonar) de calibre desigual, siendo el tronco de la pulmonar, menor que el de la aorta.

#### **Elementos anatómicos:**

· *Estrechez o estenosis infundibular pulmonar:* La forma y longitud del infundíbulo pulmonar así como el grado de estenosis son variables, desde una obstrucción leve hasta la atresia infundibular pulmonar. El tronco de la pulmonar así como el anillo valvular están habitualmente hipoplásicos. Cuando existe obstrucción total de la cámara de salida del ventrículo derecho, bien sea por atresia valvular o por aplasia infundibular, El Fallot funciona como un Tronco Común, y se denomina *Seudotronco o Fallot extremo*.

· Comunicación interventricular.

· Cabalgamiento aórtico sobre la CIV de grado variable.

· Hipertrofia ventricular derecha: como consecuencia hemodinámica.

La tetralogía de Fallot puede asociarse a otras lesiones cardíacas siendo las más frecuentes los defectos del septum interauricular, el conducto arterioso persistente, los defectos del canal atrioventricular y las anomalías en el origen y distribución de las arterias coronarias. El arco aórtico derecho se presenta en el 30% de los casos.

#### **CASO N° 17: AX. 5551**

**EDAD: 9 meses.**

**DX. CLÍNICO: Tetralogía de Fallot. Hipoplasia de arteria pulmonar derecha. Estenosis valvular pulmonar. CIA tipo fosa oval.**

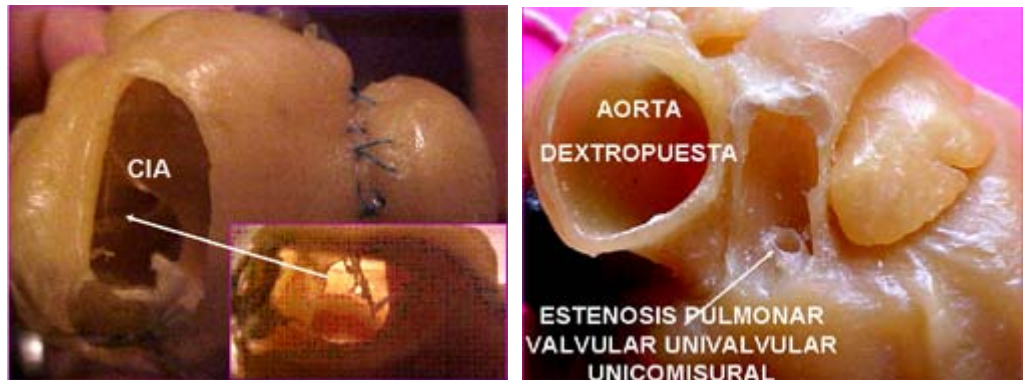
#### **Resumen de la historia clínica:**

Lactante menor de 9 meses, quien ingresó al HUC con cardiopatía congénita cianógena: TGA vs Fallot extremo. Además de una ausencia parcial de cava inferior complicado con drenaje venoso anómalo en aurícula derecha. Fue intervenido un día antes de su fallecimiento , practicándosele una anastomosis aorto pulmonar de Waterstone Cooley. Al día siguiente presentó hipotensión sostenida y progresiva hasta el paro cardíaco.

#### **Estudio anatomopatológico:**

Tetralogía de Fallot con estenosis valvular pulmonar (unicomisural univalvular), Hipoplasia de rama derecha de la arteria pulmonar, Hipertrofia de ventrículo derecho, Comunicación interventricular basal media y comunicación interauricular tipo fosa oval fenestrada. No se encontró retorno venoso anómalo.





**CASO N° 18: AX. 6085**

**EDAD:15 meses.**

**DX. CLÍNICO: Tetralogía de Fallot. Estado post-operatorio inmediato: Anastomosis de Waterstone-Cooley.**

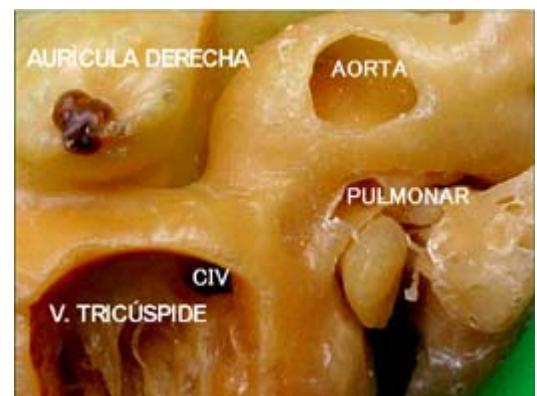
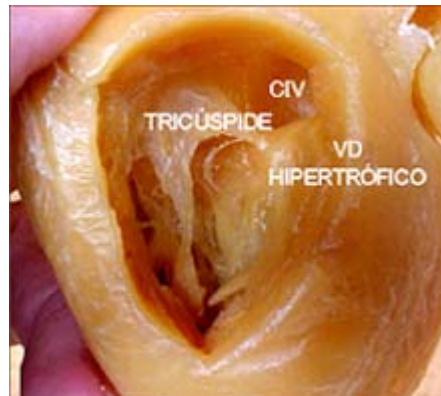
**Resumen de la historia clínica:**

Lactante mayor, producto de embarazo simple a término y parto normal, quién desde los 25 días de edad, presentó cianosis y disnea ocasional. Examen físico: cianosis severa, Soplo sistólico suave en foco pulmonar con 2do ruido único. ECG: hipertrofia del ventrículo derecho importante con onda P acuminada. Rx: Hipertrofia del ventrículo derecho y aurícula derecha, apex levantado. Estenosis pulmonar mixta, aorta ensanchada. Le practicaron anastomosis de Waterstone Cooley. Falleció a los 34 días de hospitalizado, postoperatorio mediato.

**Estudio Anatomopatológico:**

Malformación tronco conal tipo Tetralogía de Fallot extremo. Atresia pulmonar. Dextroposición y cabalgamiento de la aorta. CIV basal anterior. Hipertrofia acentuada con dilatación del ventrículo derecho. Dilatación acentuada de la aurícula derecha.





**CASO N° 19: AX. 6952**

**EDAD: 3 años.**

**DIAGNÓSTICO CLÍNICO: Tetralogía de Fallot. Corto circuito masivo venoso arterial.**

**RESUMEN DE LA HISTORIA CLÍNICA:**

Pre-escolar masculino, producto de octavo ESAT con crisis de disnea y cianosis labial y distal desde el nacimiento. *Examen físico:* Déficit pondero-estatural, cianosis labial, peribucal, en manos y pies. Piel pálida. Petequias en brazos, piernas y abdomen. 2do ruido palpable. Sople sistólico suave en foco pulmonar con 2do ruido único y de fuerte intensidad. Le practican anastomosis de Blalock–Taussig. *Hallazgos operatorios:* arco aórtico a la izquierda. Aparente buen tronco de la pulmonar. Hipoplasia de rama izquierda de la pulmonar. A las 6 horas de operado persiste la cianosis, con bradicardia y midriasis, por lo que fallece.

**ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO:**

- Cardiopatía congénita cianógena: Tetralogía de Fallot con Dextroposición aórtica extrema que sugiere una distorsión parcial de grandes arterias.
- Estenosis pulmonar infundibular del tipo anillo fibroso subvalvular inferior con dilatación supraestenótica (Infundíbulo en forma de embudo). Válvulas pulmonares normales.
- CIV basal medio o perimembranosa.
- Estado postoperatorio reciente : anastomosis de Blalock Taussig izquierda.





**CASO N° 20: AX. 7549**

**EDAD: 3 meses.**

**DX. CLÍNICO: Cardiopatía congénita cianógena: Atresia pulmonar, Cardiopatía congénita cianógena: Aresia pulmonar, CIV, Aorta biventricular, Fallot, TGV.**

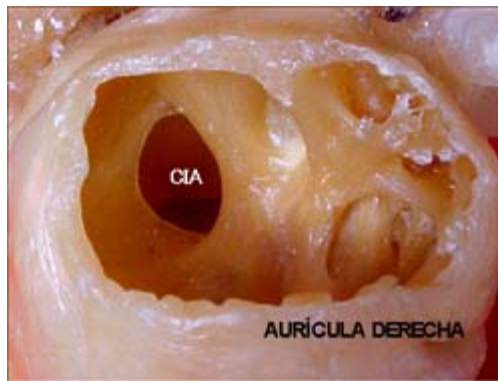
#### **RESUMEN DE LA HISTORIA CLÍNICA**

Lactante menor femenino, quien presentó cianosis desde el nacimiento. Examen físico: DD en foco tricuspideo. ECG: sobrecarga de cavidades derechas. Trazo atípico para Fallot. Rx: Disminución de la circulación pulmonar. Pedículo ancho. Aorta anterior. Se le practicó anastomosis de Waterstone Cooley. En el postoperatorio inmediato presentó bradicardia acentuada y fallece.

#### **ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO:**

- Cardiopatía congénita cianógena severa: Fallot extremo con atresia pulmonar e hipoplasia del infundíbulo del VD.
- Estado post operatorio reciente: Anastomosis de Waterstone- Cooley (sistémico- pulmonar derecha), permeable.
- CIA de tipo fosa oval.





**NOTA:** Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.