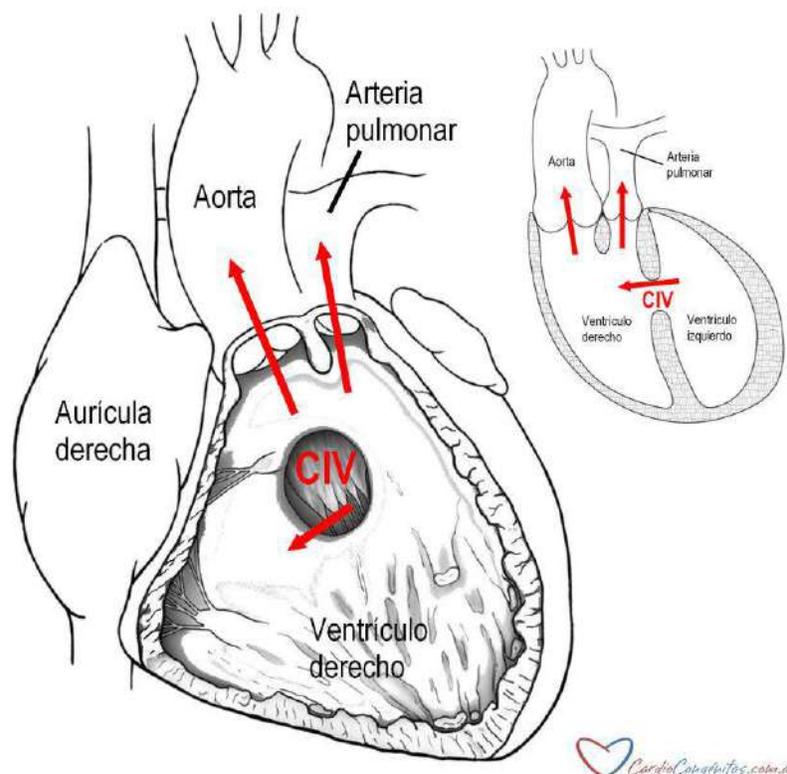


DOBLE SALIDA DE VENTRÍCULO DERECHO

Definición:

En esta cardiopatía, la arteria pulmonar y más de la mitad de la aorta emergen del ventrículo derecho. Existe una comunicación interventricular (o CIV) que permite que la sangre pase del ventrículo izquierdo al derecho para desde allí ser expulsada hacia la aorta y la arteria pulmonar.

Doble salida de ventrículo derecho



Existen básicamente dos variables que definirán tanto la presentación clínica como la estrategia terapéutica. Estas son la posición de la CIV y el grado de obstrucción a la salida de sangre hacia la arteria pulmonar (estenosis pulmonar).

La CIV puede tener 4 ubicaciones diferentes, en base a las cuales se clasificará a esta enfermedad. Puede ubicarse en posición subaórtica, es decir justo por debajo de la emergencia de la aorta desde el ventrículo derecho. Puede hacerlo en posición subpulmonar, o sea por debajo de la salida de la arteria pulmonar. A veces, existe una

gran CIV ubicada en relación tanto con la aorta como con la arteria pulmonar, que se denomina doblemente relacionada. Por último, aquella CIV que se localiza lejos de ambas arterias se clasifica como no relacionada.

Tipos de Doble salida de ventrículo derecho



La posición de la aorta puede variar con respecto a la ubicación normal, posterior y a la derecha de la arteria pulmonar. Se puede ubicar lado a lado con la pulmonar, por delante y a la derecha de ésta, o por delante y a la izquierda. Esto tendrá implicancias en la corrección quirúrgica.

El grado de estenosis pulmonar define en gran parte el cuadro clínico que presentará el paciente. Tanto en la CIV subaórtica como en la doblemente relacionada y

la no relacionada puede existir estenosis pulmonar. Si esta obstrucción es importante, los pulmones recibirán menos flujo de sangre que lo normal. Pero si la estenosis es leve o no está presente, existirá hiperflujo (exceso de flujo) pulmonar.

La doble salida de ventrículo derecho con CIV subpulmonar (también llamada **corazón de Taussig-Bing**) merece una mención aparte. Como la sangre oxigenada proveniente del ventrículo izquierdo a través de la CIV desemboca justo por debajo de la arteria pulmonar, tiene mucha preferencia a desviarse hacia los pulmones. De esta manera, la sangre oxigenada (que debía irse por la aorta) retorna a los pulmones, y la sangre desoxigenada (que debía irse a los pulmones) se escapa por la aorta, constituyendo un doble circuito en paralelo en el que los dos tipos de sangre no pueden entremezclarse adecuadamente. Este comportamiento es exactamente el mismo que el que exhibe la transposición de las grandes arterias.

Presentación clínica:

Como se ha dicho, la posición de la CIV y el grado de estenosis pulmonar definen el cuadro clínico. La doble salida de ventrículo derecho con CIV subpulmonar o corazón de Taussig-Bing se comporta clínicamente como una transposición de los grandes vasos (Ver **Transposición de las grandes arterias** en Cardiopatías congénitas). Así, el paciente desarrollará cianosis (coloración azulada de piel y mucosas) a las horas o días de haber nacido. Se encontrará agitado, sobre todo al alimentarse, signo éste de insuficiencia cardíaca (Ver **Manifestaciones clínicas** en Diagnóstico y tratamiento).

Los demás tipos de doble salida de ventrículo derecho se presentarán de una de dos maneras posibles. En aquellos pacientes en los que no exista estenosis pulmonar, el exceso de flujo pulmonar determinará la aparición de insuficiencia cardíaca. El niño respirará muy rápido, tendrá sudoración excesiva, se cansará fácilmente sobre todo al alimentarse y no progresará adecuadamente de peso. Este cuadro clínico es igual al de una CIV aislada (Ver **Comunicación interventricular** en Cardiopatías congénitas). Por el contrario, si la obstrucción al flujo pulmonar es importante, el elemento central será la cianosis sin signos de insuficiencia cardíaca, lo que clínicamente será indistinguible de una tetralogía de Fallot (Ver **Tetralogía de Fallot** en Cardiopatías congénitas).

Diagnóstico:

Las características del electrocardiograma y de la radiografía de tórax dependerán del tipo anatómico del que se trate. El ecocardiograma es el principal método para realizar un adecuado diagnóstico, y suele ser suficiente para definir la anatomía, la relación de las grandes arterias con el ventrículo derecho y entre sí, la localización de la CIV y la presencia de estenosis pulmonar y ductus arterioso persistente (Ver **Diagnóstico** en Diagnóstico y tratamiento).

El cateterismo cardíaco es una herramienta útil cuando existen dudas respecto de la anatomía intracardíaca, de las coronarias o de las ramas pulmonares. También permite medir presión y saturación de oxígeno en las distintas cavidades, lo que aporta valiosa información sobre el comportamiento de la patología (Ver **Hemodinamia** en Diagnóstico y tratamiento).

La resonancia magnética nuclear puede contribuir en casos especiales a detallar la anatomía.

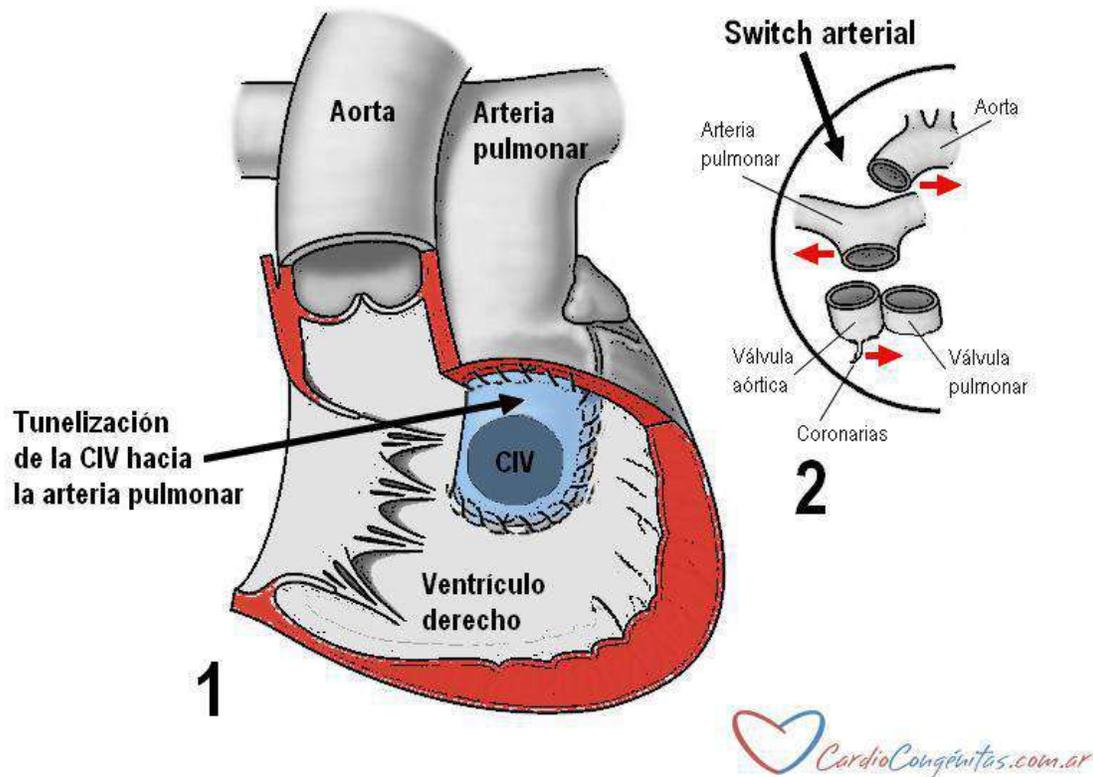
Tratamiento:

Cada tipo de presentación clínica requerirá un tratamiento específico, tanto desde el punto de vista clínico como desde el quirúrgico.

Un paciente con corazón de Taussig-Bing, grave desde el nacimiento, necesitará internación inmediata y tratamiento intensivo con prostaglandinas para mantener abierto

el ductus arterioso, lo que mejorará la mezcla de sangre entre los dos circuitos en paralelo. Si no puede lograrse una adecuada mezcla, será necesario ampliar la comunicación interauricular mediante la septostomía con balón de Rashkind por cateterismo. Una vez compensado, se deberá operar al paciente prontamente. Existe una gran variedad de estrategias y técnicas para resolver esta patología. Una de las que ha demostrado ser más eficaz es la técnica de switch arterial con tunelización de la CIV hacia la arteria pulmonar (Ver **Transposición de las grandes arterias** en Cardiopatías congénitas). En esta técnica, se confecciona un túnel en el interior del ventrículo derecho con un parche. Este conducto conecta la CIV con la arteria pulmonar, dirigiendo la sangre proveniente del ventrículo izquierdo hacia esta arteria. Luego se intercambian las posiciones de la aorta y la pulmonar, de manera que la aorta quede conectada al ventrículo izquierdo. Se deben además transferir las arterias coronarias.

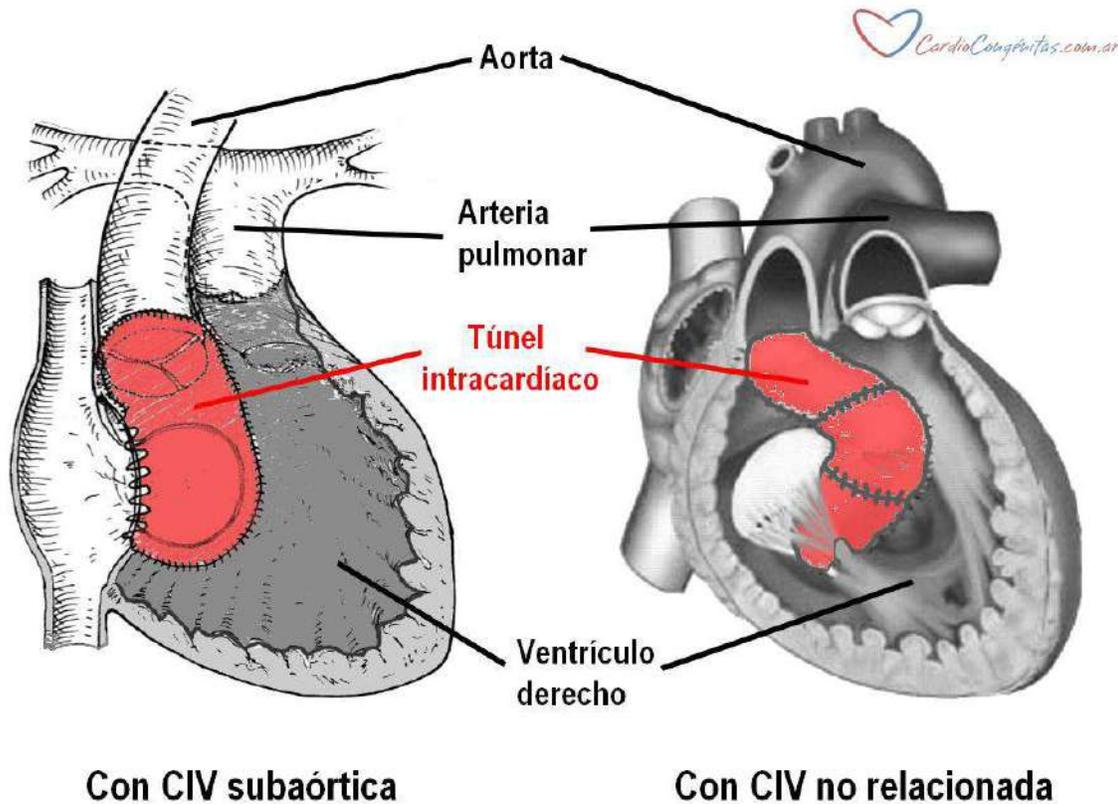
Corrección de la Doble salida de ventrículo derecho con CIV subpulmonar (corazón de Taussig-Bing)



En los restantes tipos de doble salida de ventrículo derecho, el tratamiento con fármacos dependerá de la presencia y la gravedad de la estenosis pulmonar. Si ésta no existe, el tratamiento con diuréticos (furosemida y espironolactona) y digoxina estará orientado a compensar la insuficiencia cardíaca. Si la estenosis pulmonar es moderada, el paciente se encontrará compensado en la etapa neonatal, pudiendo postergarse la corrección quirúrgica algunos meses. Cuando la estenosis es severa y el paciente se encuentra sintomático fuera del período neonatal, deberá programarse una intervención quirúrgica sin dilaciones.

El objetivo de la cirugía consiste en aliviar la obstrucción pulmonar si existiera y confeccionar un túnel que dirija el flujo que viene desde el ventrículo izquierdo por la CIV hacia la aorta. Cuando la CIV es subaórtica, el túnel construido suele tener una dimensión adecuada como para no tornarse obstructivo. El problema es cuando la CIV es no relacionada y se encuentra lejos de la aorta. En tal caso debe construirse un túnel largo y muchas veces necesariamente un poco estrecho, para no ocupar excesivo espacio en el interior del ventrículo derecho.

Tunelización de la CIV en la doble salida de ventrículo derecho



Todas estas cirugías deben realizarse con circulación extracorpórea (Ver **Cirugía** en Diagnóstico y tratamiento). La complejidad de la etapa postoperatoria dependerá en gran medida del procedimiento realizado y del estado general del paciente antes de la cirugía (Ver **Postoperatorio** en Diagnóstico y tratamiento).

Pronóstico:

La complejidad variable de los distintos procedimientos hace difícil la evaluación de la mortalidad asociada a esta enfermedad. La introducción del switch arterial en el tratamiento de la doble salida de ventrículo derecho con CIV subpulmonar ha mejorado los resultados, con una mortalidad cercana a 8% en centros especializados. Para la corrección de los restantes tipos de doble salida la mortalidad puede ser menor. Sin embargo, existen complicaciones a corto y largo plazo. Entre ellas se deben mencionar la

obstrucción en la vía de salida del ventrículo izquierdo (por falta de crecimiento de la tunelización), las comunicaciones interventriculares residuales y las arritmias tales como el bloqueo aurículoventricular completo. Estas complicaciones generan un aumento significativo del número de reoperaciones (Ver **Seguimiento y control** en Diagnóstico y tratamiento).