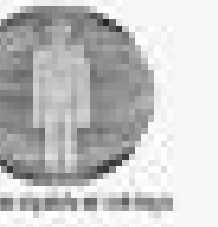


Diagnóstico por imagen en el ventrículo derecho de doble salida

Ana Fernández Tamayo, Carlos Marín Rodríguez, Ángel Lancharro Zapata, Yolanda Ruiz Martín, Loreto Vara de Andrés, Juan Miranda Bautista, Mateo González Estévez, Carlos Segura Escribano

Hospital Gregorio Marañón, Madrid.



Objetivo docente:

- 1.Revisar el concepto y los diferentes tipos de ventrículo derecho de doble salida (VDDS)
- 2.Describir las manifestaciones clínicas, la anatomía y las opciones quirúrgicas para el VDDS
- 3.Subrayar los hallazgos radiológicos que deben evaluarse para un manejo adecuado del VDDS

Revisión del tema:

El **ventrículo derecho de doble salida (VDDS)** incluye un grupo de anomalías del tracto de salida del ventrículo derecho en las que tanto la **arteria pulmonar** como la **raíz aórtica** se originan completa o predominantemente en el ventrículo derecho.

Esta anomalía implica una malalineación de los grandes vasos con respecto a ambos ventrículos, que puede consistir desde acabalgamiento aórtico a transposición de grandes arterias.

Como definición, se aplica la **regla del 50%**: la totalidad de una de los grandes arterias y, al menos, el 50% de la circunferencia (o, en la práctica diaria, del diámetro) del anillo valvular semilunar de la segunda se encuentran conectadas con el ventrículo morfológicamente derecho.

El VDDS se asocia de forma invariable con la **comunicación interventricular (CIV)**.

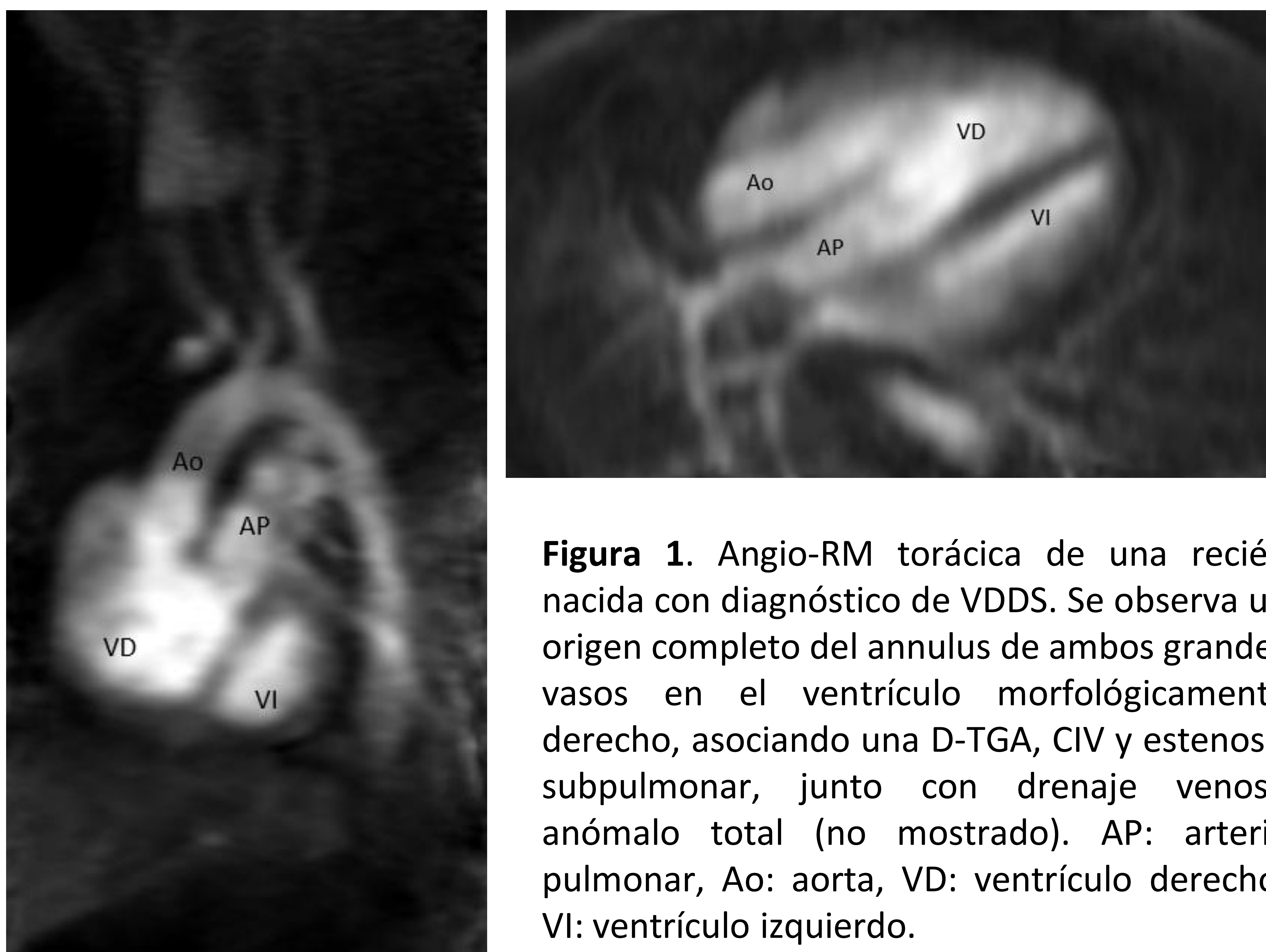


Figura 1. Angio-RM torácica de una recién nacida con diagnóstico de VDDS. Se observa un origen completo del anulus de ambos grandes vasos en el ventrículo morfológicamente derecho, asociando una D-TGA, CIV y estenosis subpulmonar, junto con drenaje venoso anómalo total (no mostrado). AP: arteria pulmonar, Ao: aorta, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo.

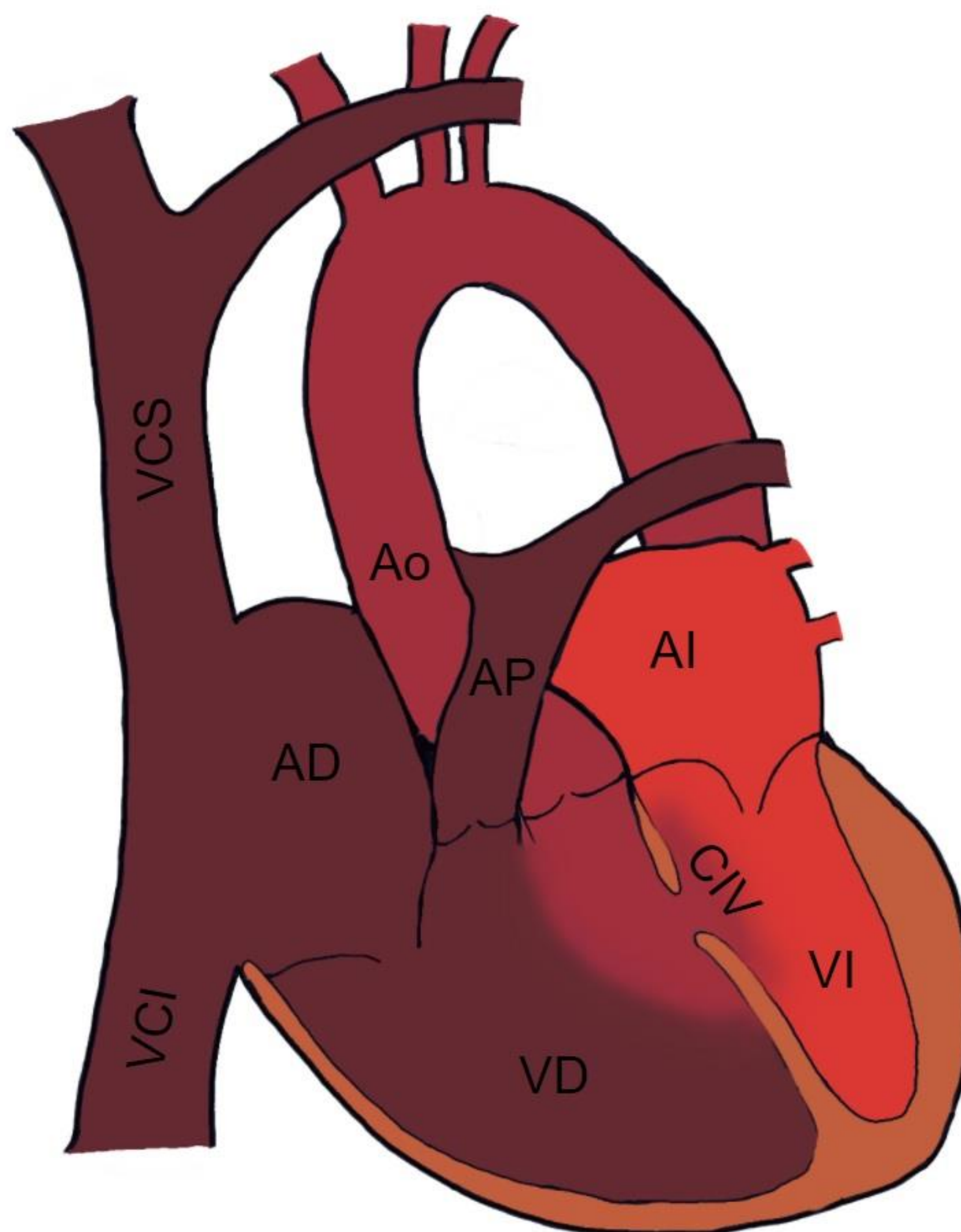
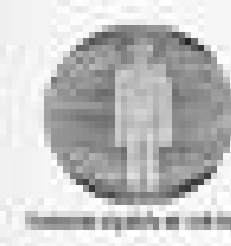


Figura 2. Esquema simplificado de las alteraciones anatómicas en el ventrículo derecho de doble salida. Al menos el 50% de la circunferencia del anulus del vaso acabalgado debe originarse en el VD. Existe, de forma invariable, una comunicación interventricular que determinará el subtipo de VDDS.

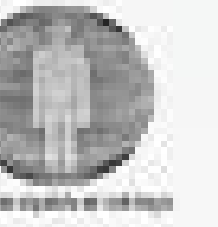


Figura 3. TC cardiaco de un varón de 7 meses con clínica de hipoxemia. Se observa una malalineación de la raíz aórtica, con aporte sanguíneo de más del 50% del diámetro del annulus desde el ventrículo derecho (regla del 50%), traduciendo un ventrículo derecho de doble salida, con una CIV subaórtica.

Epidemiología y asociaciones

Se estima que el VDDS supone aproximadamente un **1-3%** de las cardiopatías congénitas.

La mayoría de casos son **esporádicos**, si bien existen algunas asociaciones familiares o con determinados genes, particularmente en el caso de cardiopatías complejas combinadas [1].

De las anomalías cromosómicas descritas, las más frecuentes son las trisomías 13 y 18 (sin asociación, en cambio, con la trisomía 21), alteraciones en el cromosoma 8, o deleciones del 22q11, también conocido como síndrome de DiGeorge, que cursa con anomalías del cono truncal, aunque el VDDS representa una porción pequeña de esta población en conjunto. En el resto de casos, hay una multitud de mutaciones genéticas y posibles teratógenos propuestos, incluyendo diabetes gestacional, consumo de etanol o retinoides, que podrían repercutir sobre el desarrollo de la cresta neural, sobre la formación de los tractos de salida o el desarrollo de los cojinetes endocárdicos [2].

Se asocia con frecuencia a otras malformaciones cardiacas, de las cuales las más relevantes son:

- Estenosis de la válvula pulmonar
- Anomalías de las válvulas atrioventriculares
- Hipoplasia o coartación aórtica
- Malformaciones ventriculares

Técnicas diagnósticas

Existen diversas exploraciones diagnósticas útiles en la valoración del VDDS. De ellas, las más empleadas y con mayor rentabilidad son la ecografía, el TC cardiaco sincronizado y la cardio-RM [3].

La **ecocardiografía transtorácica** permite una excelente aproximación diagnóstica y caracterización anatómica y fisiológica suficiente para el tratamiento quirúrgico en una parte significativa de los casos, con las ventajas clásicas de la disponibilidad, precio, ausencia de radiación en pacientes pediátricos y evaluación dinámica con estudio de flujos en modo Doppler.

El **TC cardiaco sincronizado y la RM cardiaca** poseen una mayor resolución espacial en cuanto a la anatomía intracardiaca, del arco aórtico y de la morfología pulmonar, y aportan la posibilidad de la reconstrucción tridimensional prequirúrgica con visualización de la superficie endocárdica [4], además de constituir una parte clave del seguimiento con evaluación de calibres vasculares y función ventricular.

La realización de **cateterismos cardiacos** para el diagnóstico del VDDS se encuentra en desuso gracias a información anatómica y sobre flujos aportada por otras técnicas no invasivas. Pueden tener utilidad, sin embargo, en la valoración hemodinámica global y en el estudio de la anatomía coronaria.

Técnicas diagnósticas

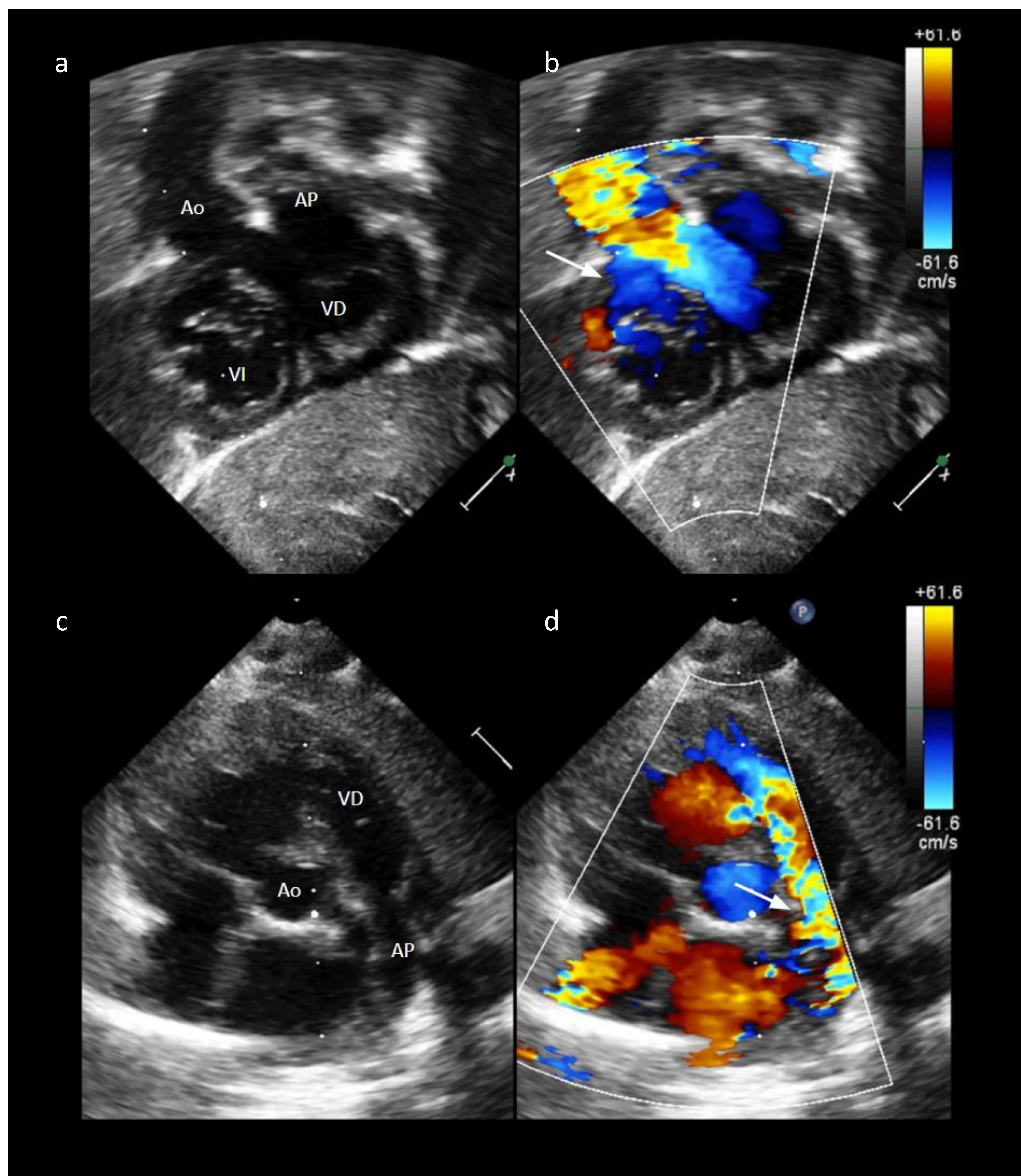


Figura 4. Ecocardiografía en modo B y Doppler de un neonato con VDDS subaórtico y estenosis pulmonar. En el estudio Doppler se observa cómo el flujo se dirige desde el VI a la raíz aórtica (*flecha en b*), y se produce un aliasing en el tronco pulmonar demostrando la estenosis pulmonar (*flecha en d*).

Características por imagen

En el VVDS existe una **pérdida de la continuidad mitroaórtica** por interposición de una fina banda de tejido miocárdico entre ambas válvulas, con formación de un cono subaórtico [5].

Dicha pérdida de continuidad es una característica necesaria del VVDS, que puede facilitar el diagnóstico en los casos anatómicamente complejos, y lo distingue de otras patologías como la tetralogía de Fallot, en la que la raíz aórtica se origina en el VI y sí presenta continuidad mitroaórtica.

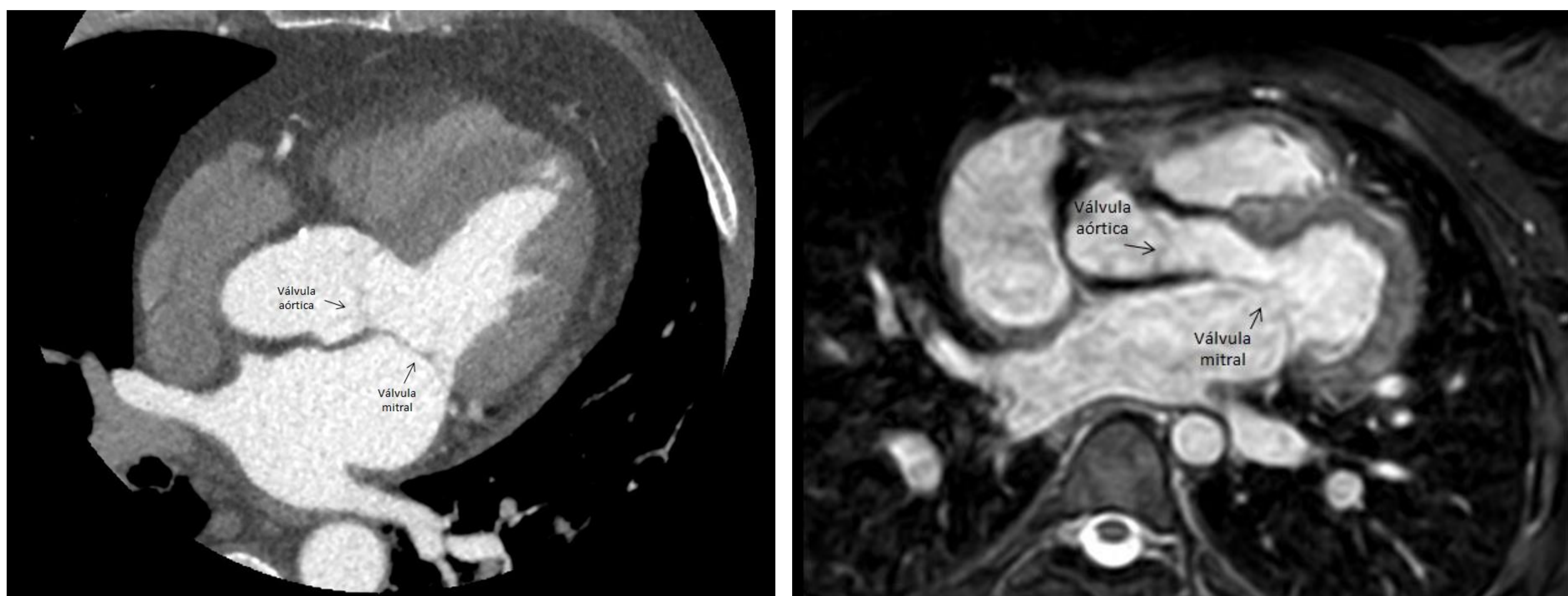


Figura 5. Continuidad mitroaórtica. En condiciones habituales, existe una continuidad entre las válvulas aórtica y mitral, existiendo únicamente una fina banda de tejido fibroso separando la valva anterior de la mitral y los senos aórticos izquierdo y no coronario (*izquierda*). El aumento de la separación entre estas válvulas, llamado discontinuidad mitroaórtica (*derecha*) es un hallazgo característico del VVDS y la TGA.

Características por imagen

Existen cuatro grupos de VDDS clasificados en función de la posición de la CIV con respecto a los grandes vasos [1,3,6]:

1. VDDS subaórtico

El defecto septal se encuentra caudal a la válvula aórtica. Es el tipo más frecuente (50%). Puede asociarse, o no, con estenosis del TSVD por desviación anterior del septo infundibular, lo que determinará su repercusión clínica (lo que se describe posteriormente).

2. VDDS subpulmonar (anomalía de Taussig-Bing)

El defecto septal se encuentra bajo la arteria pulmonar, y ambas grandes arterias se originan en el VD. Posee un cono subarterial bilateral, con levoposición del tronco pulmonar y **ausencia de continuidad fibrosa pulmonar-mitral** [7]. Se estima que corresponde a un 30% de los casos de VDDS.

Existe un flujo preferente de sangre no oxigenada desde el VD a la aorta, y de sangre oxigenada al tronco pulmonar, debido a la proximidad de la CIV con la arteria pulmonar. Asocia coartación o hipoplasia del arco aórtico en un 50% de los casos.

3. VDDS doblemente relacionado

La CIV se encuentra bajo ambas válvulas semilunares. Es el subtipo menos frecuente, representando aproximadamente el 10% de los casos.

4. VDDS no relacionado o remoto

El defecto septal se encuentra alejado del origen de ambos grandes vasos, con una distancia que equivalga, al menos, al diámetro del anillo valvular aórtico (ajustado a la edad). Representa entre un 10 y un 20% de los casos.

Características por imagen

Existen muchos otros formatos de clasificación de la heterogénea entidad que entendemos por VDDS. Uno de ellos los clasificará en función de su fisiología y presentación clínica en los siguientes tipos [3]:

- **VDDS tipo CIV**, con CIV subaórtica o doblemente relacionada en la que no exista obstrucción del TSVD. El flujo pulmonar se encuentra incrementado, y las características clínicas simulan las de una CIV amplia, con desarrollo de **insuficiencia cardíaca** congestiva e hipertensión pulmonar.
- **VDDS tipo Fallot**. Comprende un VDDS con CIV tipo subaórtica y obstrucción del TSVD, acompañada de ausencia de continuidad mitroaórtica (lo que la distingue del auténtico Fallot). Se reduce el flujo pulmonar, con un grado de **cianosis** variable.
- **VDDS tipo TGA**. Se conoce así a la VDDS tipo Taussig-Bing, con CIV subpulmonar, debido a su presentación con **cianosis severa y plétora pulmonar**. Se acompaña de ausencia de continuidad pulmonar-mitral.
- **VDDS tipo univentricular**. Es el caso del VDDS con CIV no relacionada, en la que hay una mezcla completa de sangre oxigenada y no oxigenada, representando una fisiología **univentricular**.

Características por imagen

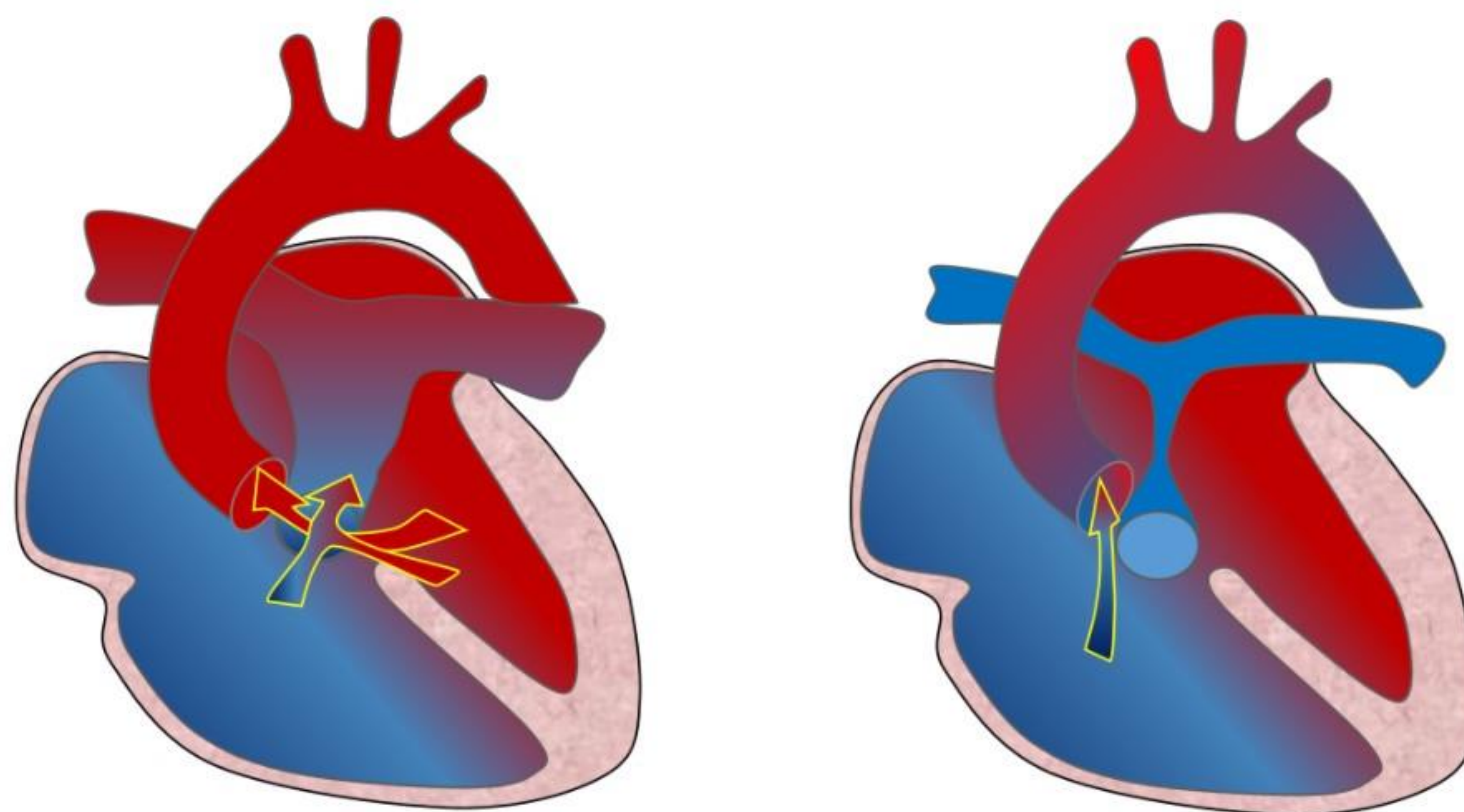


Figura 6. VDDS con CIV subaórtica sin (*izquierda*) y con (*derecha*) estenosis pulmonar. Las flechas indican la dirección preferente del flujo.

En el caso del VDDS subaórtico sin estenosis pulmonar existe flujo tanto hacia la pulmonar como hacia la aorta, con menor repercusión cianósante, existiendo en cambio una plétora pulmonar con desarrollo de hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca congestiva.

En el caso del VDDS subaórtico con estenosis pulmonar, se produce paso de sangre no oxigenada hacia la luz aórtica, con cianosis secundaria.

Características por imagen

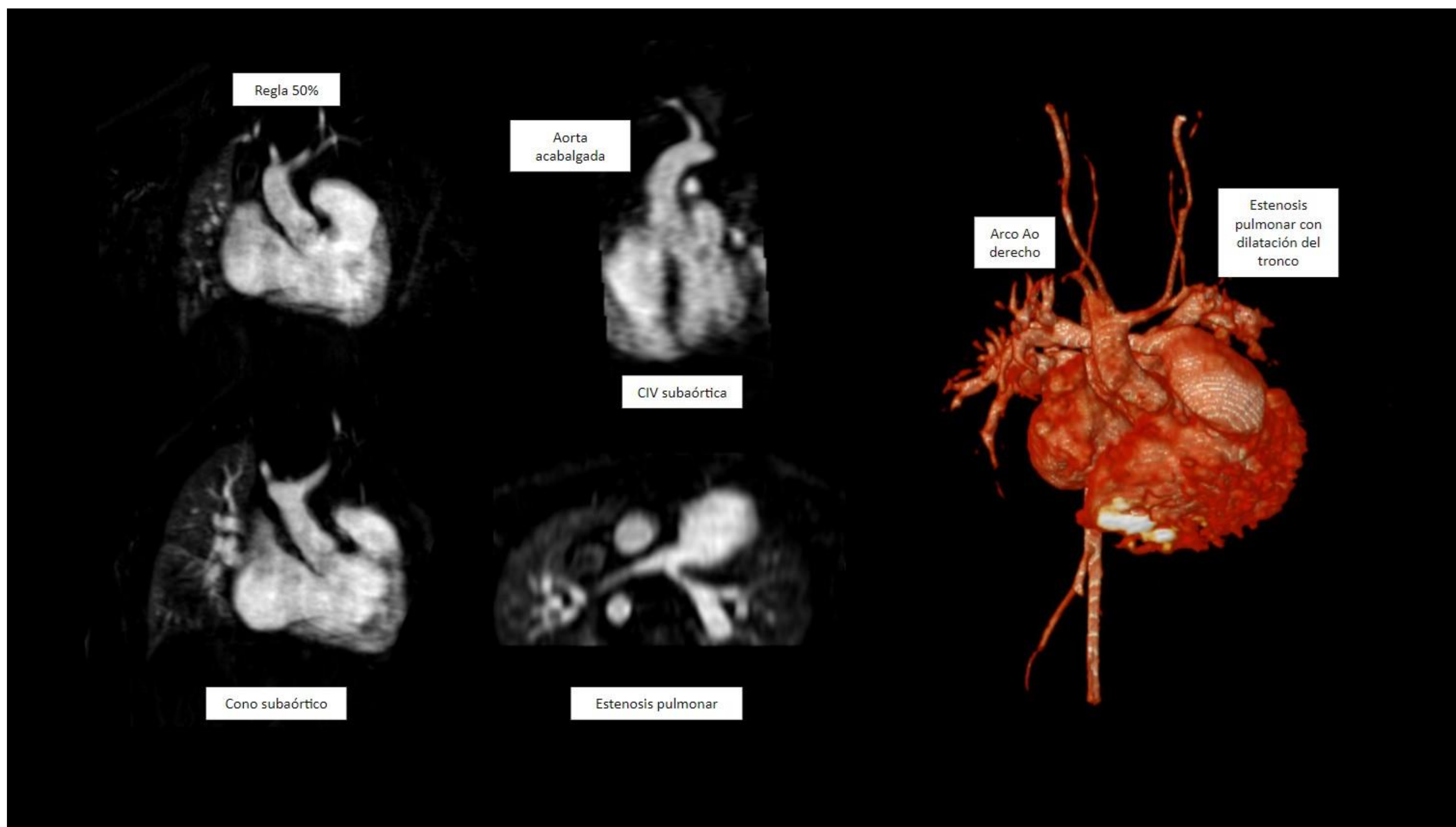


Figura 7. VDDDS tipo Fallot. ANgio-RM cardiaca en la que se observa un origen tanto de la aorta como del tronco pulmonar en el ventrículo derecho, cumpliendo la regla del 50%, y con identificación de un cono subaórtico, traduciendo un VDDDS subaórtico. Se acompaña de una aorta acabalgada sobre el septo interventricular, junto con una estenosis pulmonar, que lo encuadran en un VDDDS tipo Fallot por su comportamiento fisiopatológico.

Características por imagen

Existen puntos a evaluar que, junto con el tipo de VDDS clasificado por la relación del defecto septal con la anatomía valvular, tienen una repercusión importante sobre la conducta quirúrgica. Estos son [5]:

- Presencia de un **defecto septal atrioventricular**.
- **CIV perimembranosa**. Estas comunicaciones afectan a la porción membranosa del septo y a parte de la porción muscular. Radiológicamente, puede apreciarse como una comunicación entre las valvas tricuspídeas y mitrales. Su importancia radica en el desplazamiento del recorrido habitual de las **fibras del haz de His** hacia la cara posteroinferior del defecto septal, que podrían lesionarse quirúrgicamente y producir un bloqueo AV.
- **Defectos septales múltiples**. Dificultan la reparación ventricular.
- **CIV restrictiva**. Se produce en los casos en los que la CIV presenta un diámetro menor a la válvula aórtica, y produce una obstrucción en el paso de sangre desde el ventrículo izquierdo a la raíz del gran vaso adyacente.



Características por imagen

- **Tractos de salida ventriculares.** La planificación quirúrgica considera su disposición con respecto a la CIV y al septo interventricular (vertical o paralelo al septo), su extensión, si se encuentran preservados o estenóticos (más frecuente en el VDDS doblemente relacionado), con un componente muscular o exclusivamente fibroso, etc. Tiene especial importancia la presencia de una **obstrucción del tracto de salida del VD (TSVD)**.
- Relación de ambas **grandes arterias**. Incluye normo-, D- o L-transposición, acabalgamiento aórtico, y grandes vasos de disposición paralela o espiroidea entre sí. Normalmente la aorta se encuentra algo posterior y hacia la derecha de la pulmonar (patrón espiroideo), si bien puede presentar un patrón paralelo, en cuyo caso puede encontrarse lado a lado y a la derecha de la pulmonar (d-malposición) o a la izquierda (l-malposición) [3].
- **Hipoplasia** de VD o VI vs volumen ventricular **equilibrado**. La reparación biventricular requiere adecuados volúmenes de ambas cavidades, mientras que la hipoplasia severa de uno de ellas favorecería una reparación unicameral.
- Anomalías en las **válvulas auriculoventriculares**. La relación de la CIV con los anulus tricuspídeo o mitral y las anomalías en estos anillos deben considerarse durante el estudio prequirúrgico. Una de las más frecuentes es la atresia pulmonar [8].



Características por imagen

- Anatomía **coronaria**. Hay que considerar su origen y patrón de ramificación previo a la realización de *switch* arterial, así como sus relaciones anatómicas, en particular su cruce con el tracto de salida del ventrículo derecho. La **clasificación de Yacoub** evalúa la relación de los *ostium* coronarios con los senos y las comisuras valvulares, la trayectoria y dirección de las arterias coronarias previo a su ramificación, y las características de las principales ramas, y los divide en 5 grandes tipos, de la A a la E.

Características por imagen

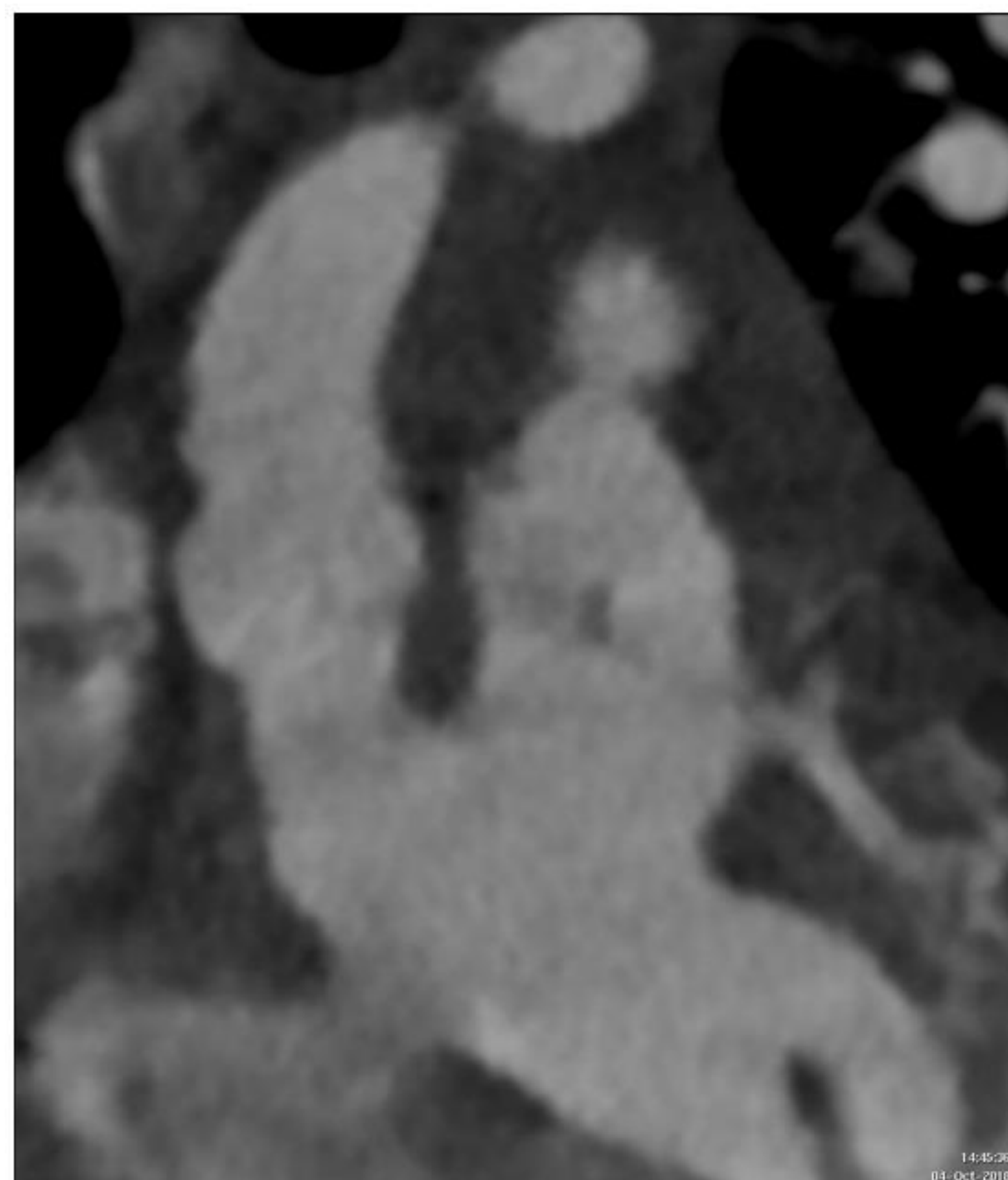
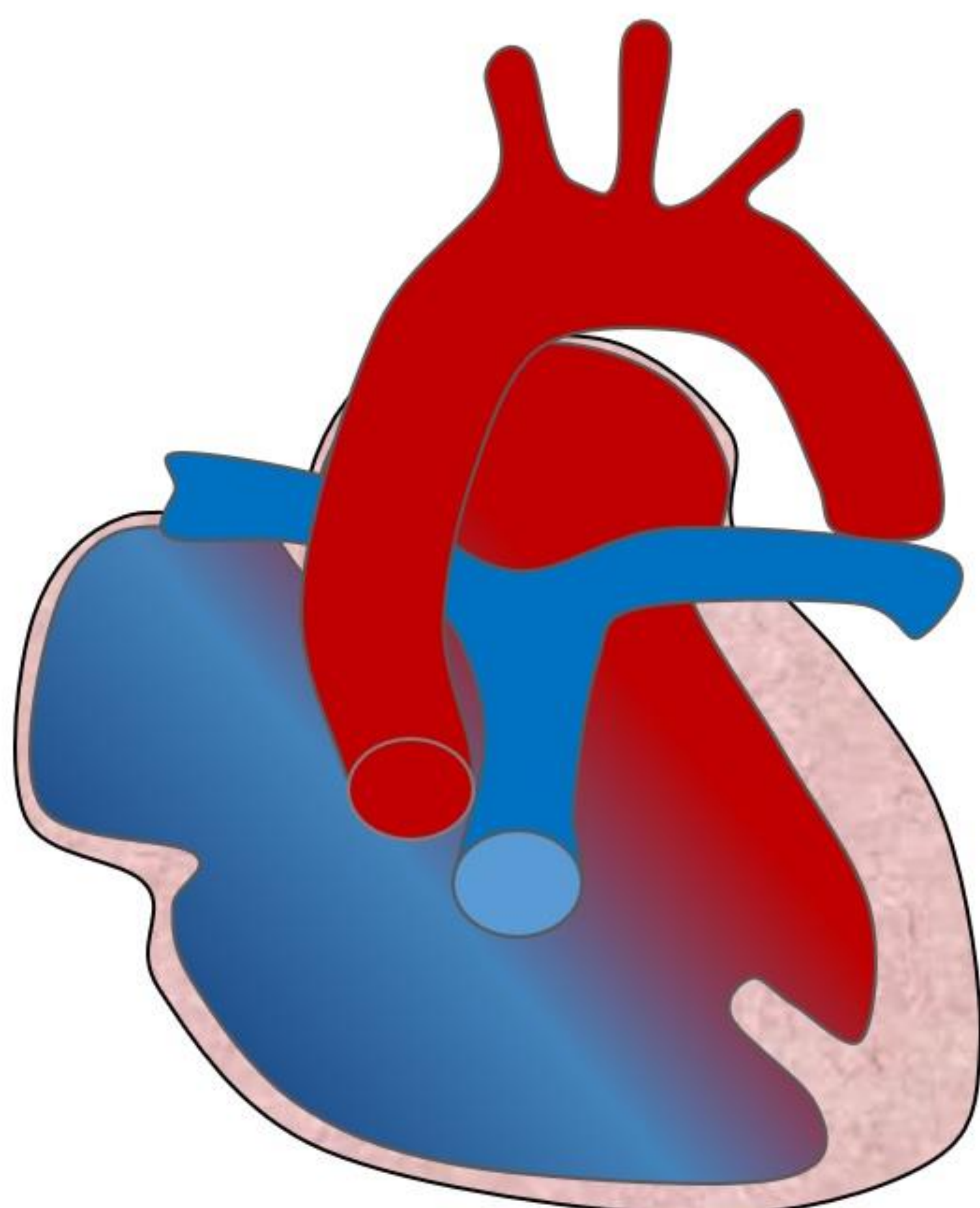


Figura 8. Representación gráfica (*izquierda*) y reformateo coronal oblicuo de TC cardiaco (*derecha*) de un paciente de 6 meses con VDDS de tipo no relacionado, remarcando la distancia de la CIV a ambas grandes arterias (*continúa en las Figuras siguientes*).

Características por imagen

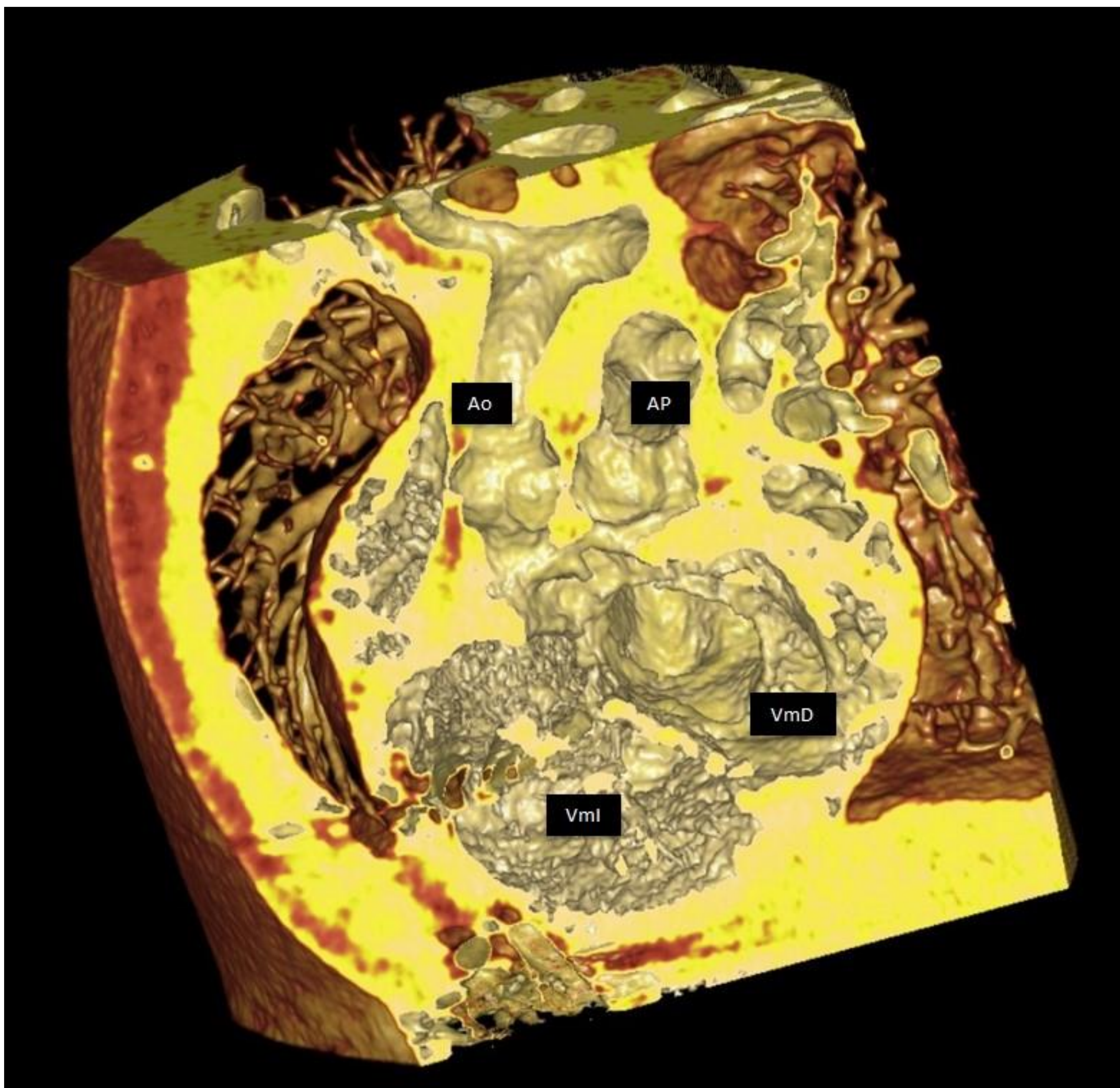


Figura 9. Reconstrucción volumétrica con visualización de la superficie endocárdica del paciente en la Figura 8, donde se observa una inversión ventricular con ventrículos en L-loop, CIV amplia y VDDS de tipo no relacionado (Vml: ventrículo morfológicamente izquierdo, VmD: ventrículo morfológicamente derecho) (Cont.).

Características por imagen

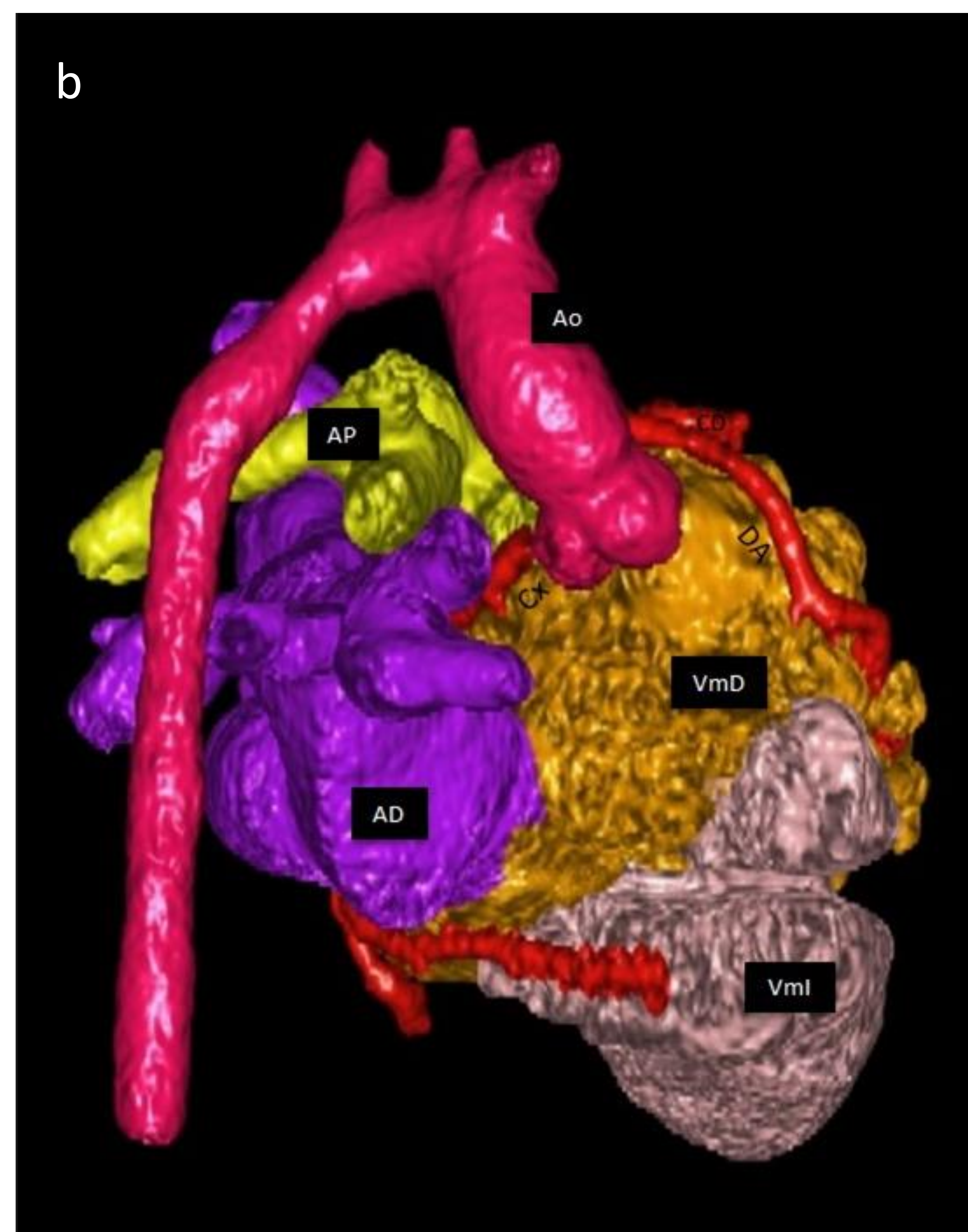
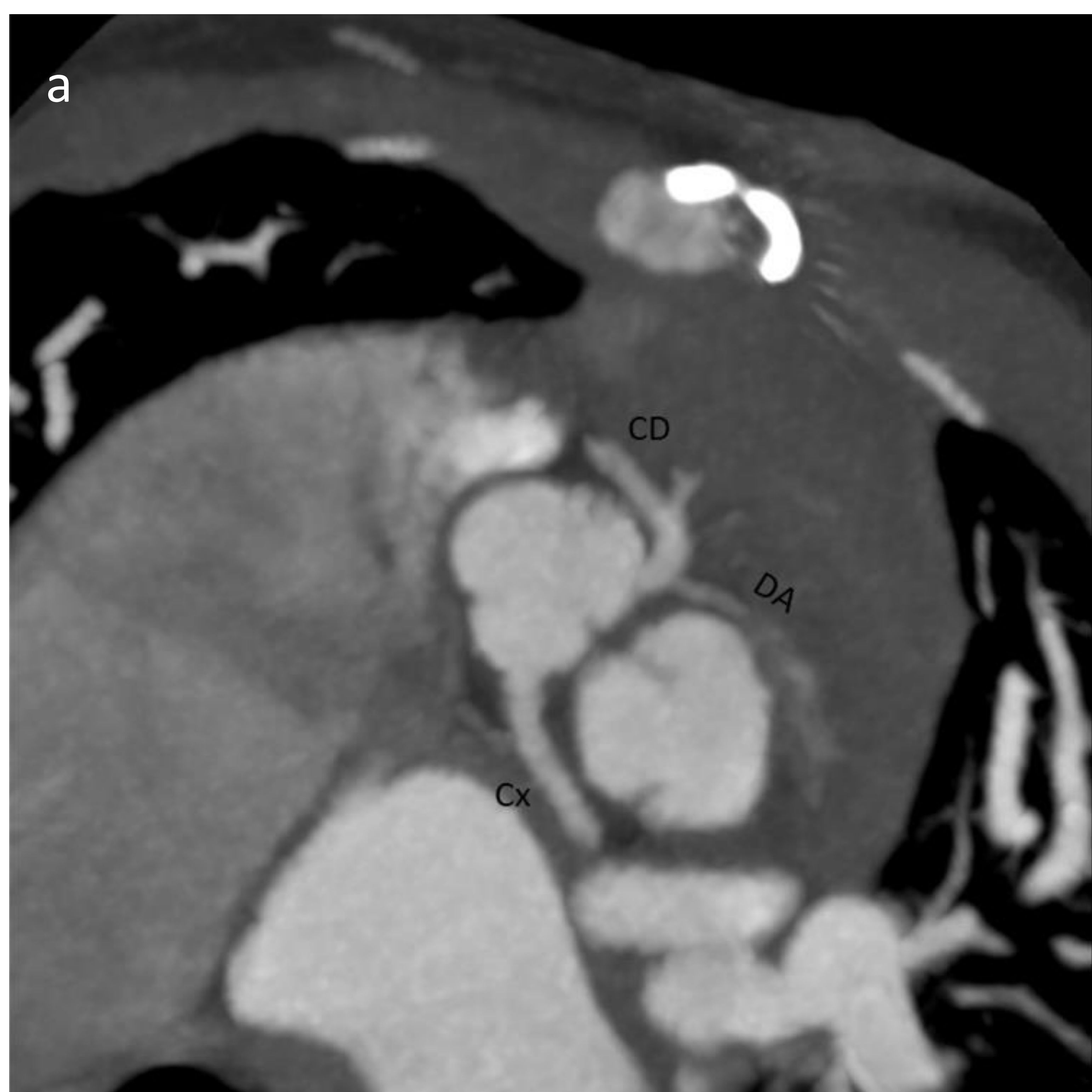
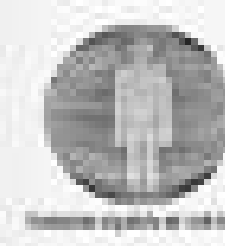


Figura 10. (Continúa del paciente en Figs. 8 y 9). a) Asocia una rotación anómala del anillo coronario, con origen común de la coronaria derecha (CD) y descendente anterior (DA) en un seno coronario, y origen independiente de la circunfleja (Cx) en otro de ellos.

b) Reconstrucción volumétrica de las relaciones anatómicas de las principales estructuras entre sí. Nótese la coartación aórtica leve asociada.



Características por imagen

El VDDS puede asociarse, además, con las siguientes malformaciones y variantes [9]:

Anomalías aórticas:

Arco aórtico derecho, coartación aórtica, arteria subclavia aberrante.

Anomalías de circulación pulmonar:

Principalmente, estenosis pulmonar infundibular o supravalvular o atresia de arterias pulmonares.

Anomalías de drenaje sistémico o pulmonar:

Vena cava superior izquierda persistente, tronco venoso braquiocefálico izquierdo retroaórtico, drenaje venoso anómalo pulmonar parcial o total.

Anomalías coronarias:

Origen independiente de arterias circunfleja y descendente anterior, origen de descendente anterior en coronaria derecha, dilatación de coronaria derecha u origen de todas las ramas coronarias en el mismo seno coronario.

Otros:

Comunicación interauricular, heterotaxia, hernias diafragmáticas, fístulas traqueo-esofágicas y quistes broncogénicos.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

El VDDS requiere una reparación quirúrgica para evitar el desarrollo de sintomatología derivada del shunt, incluyendo la hipertensión pulmonar o la hipoxia crónica.

Gran parte del seguimiento de los pacientes con VDDS ocurrirá en el momento postoperatorio, por lo que, además del conocimiento de la anatomía de este grupo de cardiopatías, conviene familiarizarse con los distintos tipos de técnicas y de shunts empleados.

Existen varios tipos de abordajes quirúrgicos, usualmente complejos, que varían en función del tipo de VDDS y de las características anatómicas descritas previamente. Usualmente, pueden realizarse desde el periodo neonatal hasta, aproximadamente, los 4 años de edad.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

Estos abordajes incluyen los siguientes:

1. Reparación biventricular.

Es el tratamiento de elección, aunque requiere la presencia de dos ventrículos viables.

● **Baffle o tunelización aórtica.**

Se trata de un tipo de **reparación intraventricular**, en la que se crea una conexión de la CIV con la raíz aórtica mediante un tubo protésico o pericárdico (*baffle*), redirigiendo la sangre desde el VI a la aorta [10]. Es una de las técnicas de elección en el **VDDS tipo subaórtico** sin estenosis pulmonar, o en VDDS no relacionado cuya CIV se encuentre próxima a la aorta [1,5], realizándose en los 6 primeros meses de vida. En el caso de VDDS subaórtico con estenosis pulmonar, la reparación simula aquella del Fallot, con liberación de la obstrucción muscular y valvulotomía pulmonar o transanular en el primer año de vida [3].

● **Switch arterial +/- baffle o tunelización pulmonar.**

Se realiza un intercambio quirúrgico de ambas grandes arterias (*switch arterial*), pudiendo cerrarse la CIV o añadir un *baffle* o túnel que redirija la CIV hacia el origen de la neoaorta. Suele realizarse en el **VDDS tipo subpulmonar** o anomalías de Taussig-Bing, o en VDDS doblemente relacionado cuya CIV se encuentra próxima a la pulmonar, o en VVDS no relacionado, añadiendo reimplante de cuerdas tendinosas y ampliación de la CIV [1,10,11]. Puede añadirse a la misma una **maniobra de Lecompte**, consistente en el desplazamiento del tronco pulmonar hacia anterior de la raíz aórtica.

● **Translocación aórtica y reconstrucción de ambos tractos de salida (cirugía de Nikaidoh modificada).**

Se restaura la anatomía normal de ambos tractos de salida, preservando la función valvular aórtica y pulmonar [5].

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

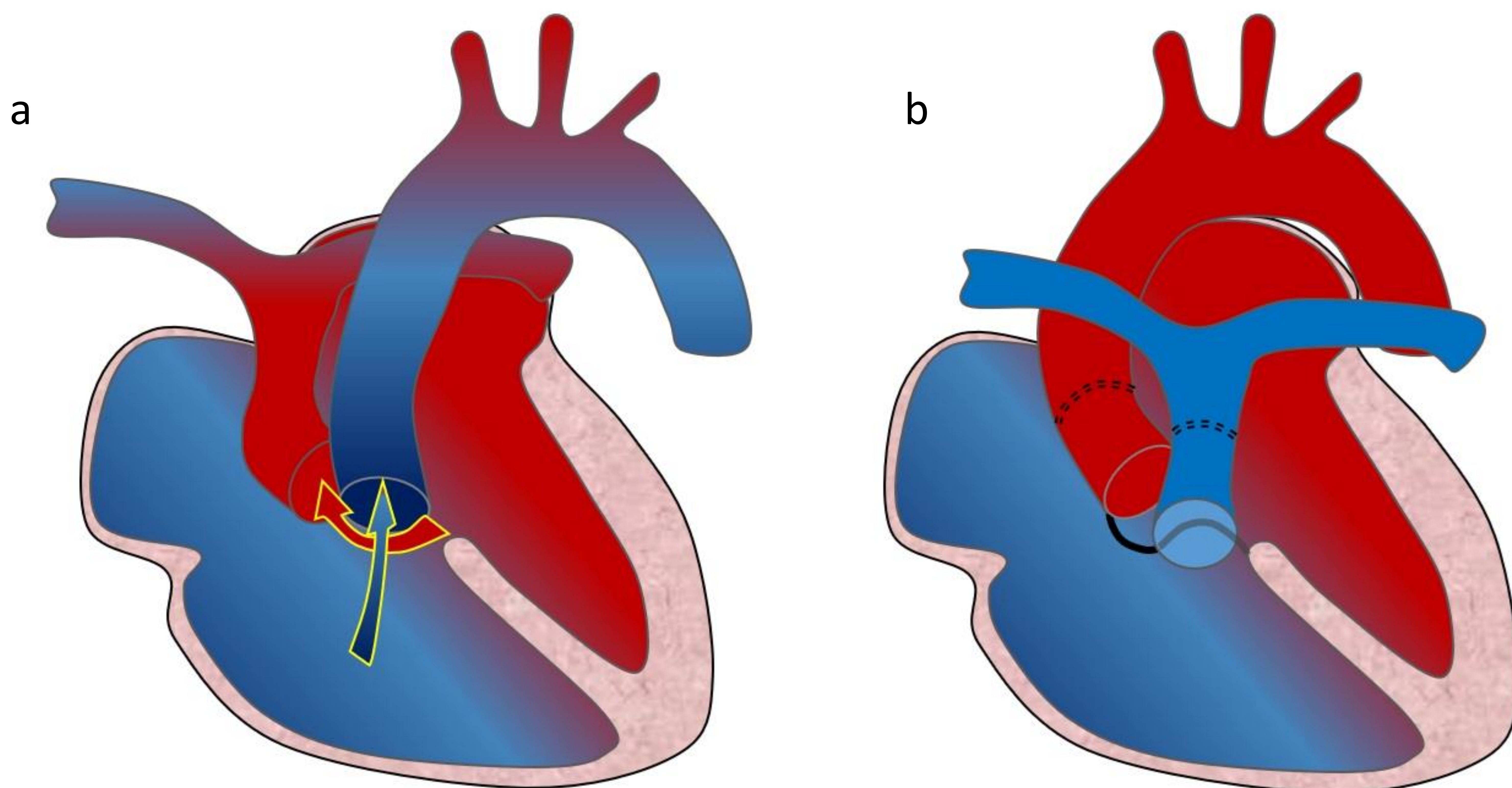


Figura 11. Switch arterial y bafflo pericárdico.

- VDD tipo subpulmonar (anomalía de Taussig-Bing). La CIV se encuentra en proximidad del anillo valvular pulmonar, aportándole su aporte preferencial, mientras que la raíz aórtica recibe la sangre desde el VD, lo que explica la intensa cianosis y la plétora pulmonar.
- Corrección quirúrgica: se realiza un switch o intercambio entre ambas grandes arterias, y se crea un conducto a partir de tejido pericárdico que conecte la CIV con la neo-aorta.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

2. Reparación univentricular (cirugía de Fontan).

Es una de las técnicas de elección en casos de hipoplasia severa de uno de los ventrículos o fisiología univentricular, como pueden ser algunos casos de **VDDS con CIV no relacionada**. Se trata de una técnica con intención paliativa.

Consiste en la conexión directa de la VCI a la arteria pulmonar para omitir la función del corazón derecho, de modo que el ventrículo funcionante supla la circulación sistémica.

Puede crearse mediante un *conducto lateral* intraauricular, o con un *conducto protésico extracardiaco*.

Esta técnica suele emplearse en combinación con otras, especialmente la **cirugía de Glenn**, que conecta la VCS con la arteria pulmonar derecha, formando en conjunto una conexión bicavopulmonar [12].

3. Reparación ventricular “uno y medio”.

Es conocido también como **shunt cavopulmonar bidireccional pulsátil**. Se emplea en pacientes con VDDS con morfología de ventrículo único funcionante, CIV múltiple o acabalgamiento de válvulas atrioventriculares, o que posean factores de riesgo que impidan una cirugía de Fontan, como una función ventricular disminuida o altas presiones pulmonares.

Supone un punto medio entre la elevada mortalidad de la cirugía biventricular temprana, y las comorbilidades tardías del Fontan (derivadas, principalmente, de la hepatopatía).

Consiste en una cirugía de **Glenn** bidireccional asociada a una *corrección biventricular parcial*. La lógica consiste en preservar la función de un ventrículo derecho capaz de bombear sangre desde la vena cava inferior, liberándolo de la carga de volumen adicional de la VCS [13].

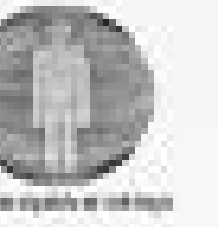
Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

4. Correcciones adicionales:

Existen varias técnicas consideradas paliativas que se encaminan a corregir los síntomas derivados de la estenosis o hiperaflujo pulmonar, que se utilizan como puente a la cirugía definitiva.

Comprenden el **banding de la arteria pulmonar** en casos de hiperaflujo pulmonar, y la creación de **shunt sistémico-pulmonares** en caso de estenosis pulmonar para reducir la cianosis. Estos últimos incluyen la derivación de **Blalock-Taussig**, consistente en la realización de una anastomosis subclavio-pulmonar, usualmente realizada antes de las dos semanas de vida para paliar dicha estenosis; o la cirugía de **Rastelli**, que implica la creación de un conducto desde el VD a la arteria pulmonar [5].

Además, la presencia de una CIV restrictiva condiciona la tolerancia clínica prequirúrgica, pudiendo alterar el momento de la intervención, de modo que, en ocasiones, se realiza una ampliación de la CIV previa a una corrección quirúrgica definitiva [14].



Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

El tratamiento quirúrgico del **VDDS no relacionado** merece una consideración especial dada su complejidad.

En función de sus características, puede optarse por una reparación univentricular, o bien biventricular si presenta una anatomía favorable.

La reparación biventricular en estos pacientes, sin embargo, presenta mayor dificultad técnica y se ha asociado con mayores tasas de reintervención y de mortalidad en comparación con el resto de los subtipos de VDDS [14].

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

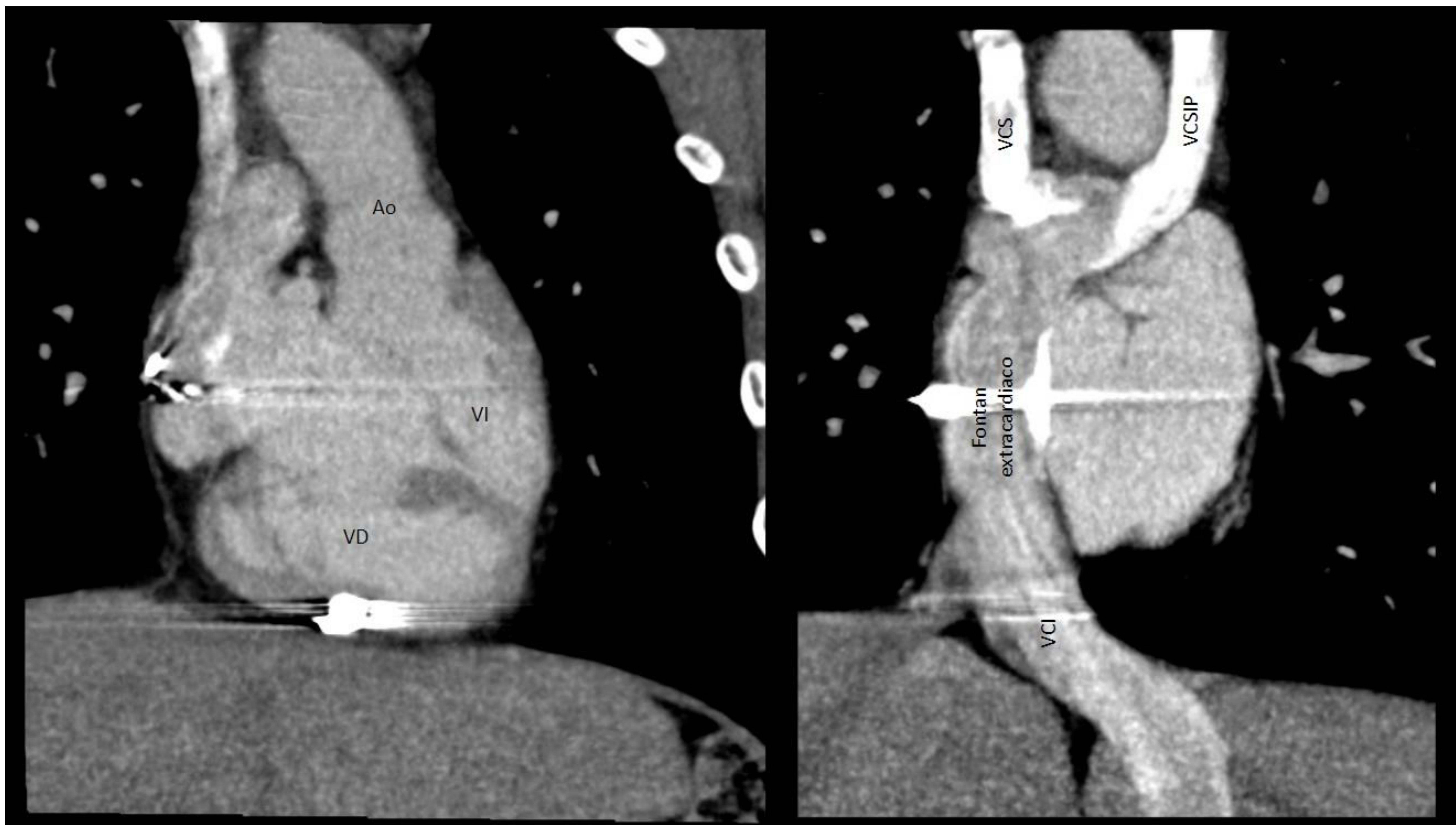


Figura 12. Paciente de 10 años con VDDS con fisiología univentricular intervenido mediante Glenn bilateral (vena cava superior izquierda persistente, *VCSIP*) y Fontan extracardiaco. En este caso, asociaba un isomerismo derecho con asplenia e isomerismo bronquial derecho (*no mostrados*).

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

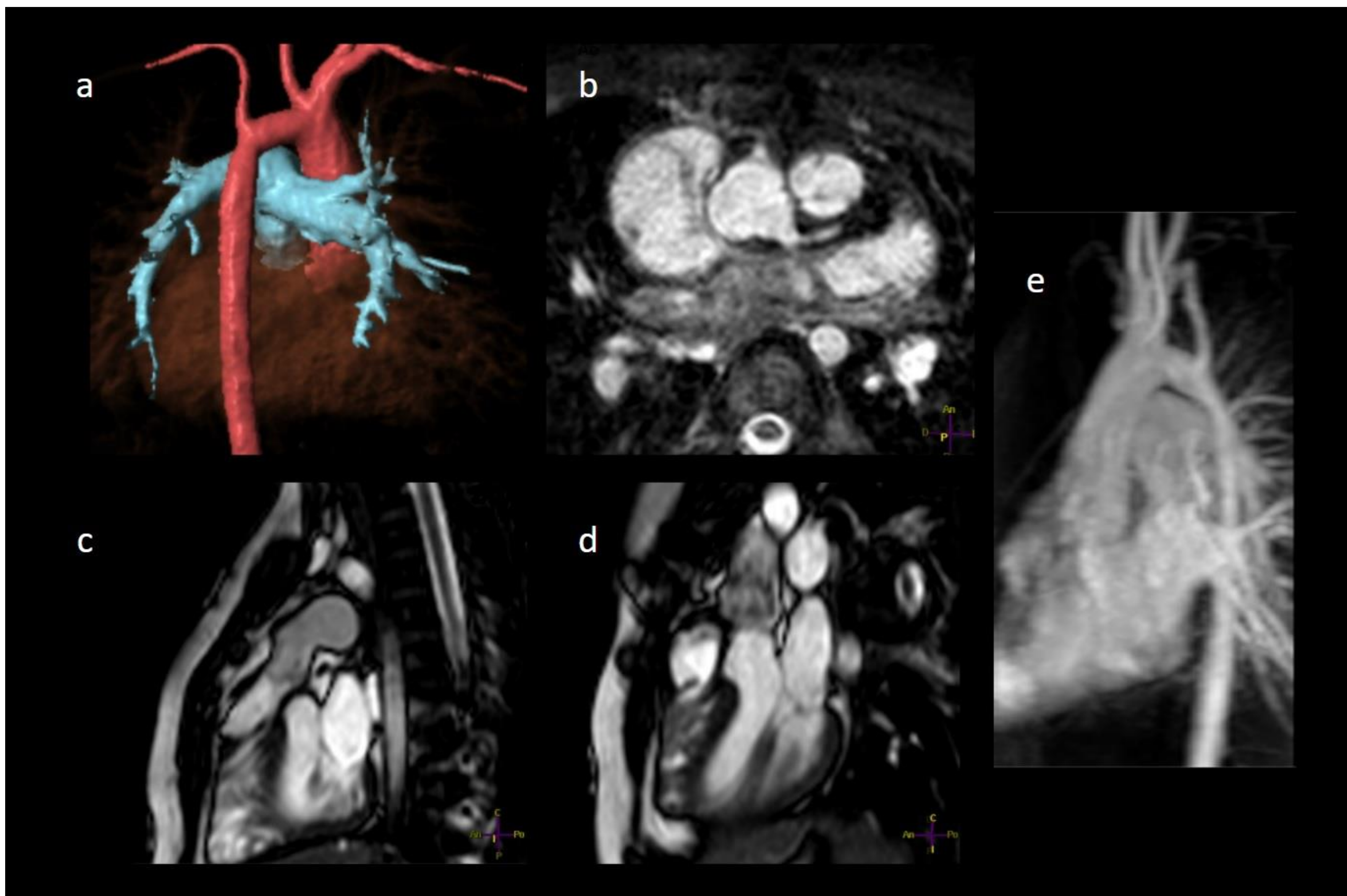


Figura 13. Anomalia de Taussig-Bing corregida mediante *switch* arterial y cierre de la CIV. Cardio-RM con reconstrucciones tridimensionales angiográficas (a), secuencias BTFE 3D (b), BTFE en eje corto (c,d), y angio-RM (e) que muestran la corrección biventricular con creación de una neo-aorta y neo-pulmonar, así como persistencia de una coartación aórtica leve.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

Las complicaciones postoperatorias que deben valorarse tras la cirugía correctora del VVDS incluyen [3,7,11]:

- **Lesiones isquémicas post-reparación.** Es la causa principal de mortalidad en el primer año tras la reparación mediante switch arterial en las anomalías de Taussig-Bing, especialmente en los casos con patrones anatómicos coronarios de alto riesgo (Yacoub C y E), en los que se ha descrito una mortalidad de hasta un 21%, frente a un 3% en los patrones A y D. En estos casos, se ha propuesto un seguimiento incluso mediante angiografía o TC coronario, para identificar de forma precoz las lesiones que puedan relacionarse con isquemia y se beneficien de una angioplastia percutánea.
- **Obstrucción del tracto de salida del VD.** Es una causa frecuente de reintervención en la anomalía de Taussig-Bing, junto con la obstrucción del arco aórtico. Es más frecuente en pacientes con un ratio entre arteria pulmonar nativa/aorta > 2 , que implica un orificio neopulmonar menor y una mayor frecuencia de obstrucción del TSVD.
- **Obstrucción del TSVI.** Tiene una media de aparición de unos 3 años tras la cirugía de corrección biventricular, y puede aparecer a nivel del annulus aórtico, del túnel de derivación, estructuras musculares, o de la CIV (estenosis subaórtica). Se cree que puede ser resultado del sobrecrecimiento relativo de las estructuras con respecto a un túnel de Dacron con calibre constante en el tiempo en los casos de reparación intraventricular, y presenta una incidencia mayor en reparaciones biventriculares tempranas. Es, al igual que la obstrucción del TSVD, una de las principales causas de reintervención.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

- **Insuficiencia aórtica.** Puede producirse tras corrección mediante *switch* arterial en pacientes con una discrepancia importante entre los calibres nativos pulmonar y aórtico, dando lugar a una neoaorta dilatada, o tras el empleo de senos de Valsalva para cierre del defecto septal
- **Alteraciones de los conductos (*baffles*),** especialmente estenosis o regurgitación de los mismos
- **Persistencia de la CIV** o CIV residual
- **Endocarditis**
- **Fenómenos tromboembólicos**
- **Desarrollo de colaterales aortopulmonares (MAPCAs, por sus siglas en inglés: *major aortopulmonary collateral arteries*)**

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

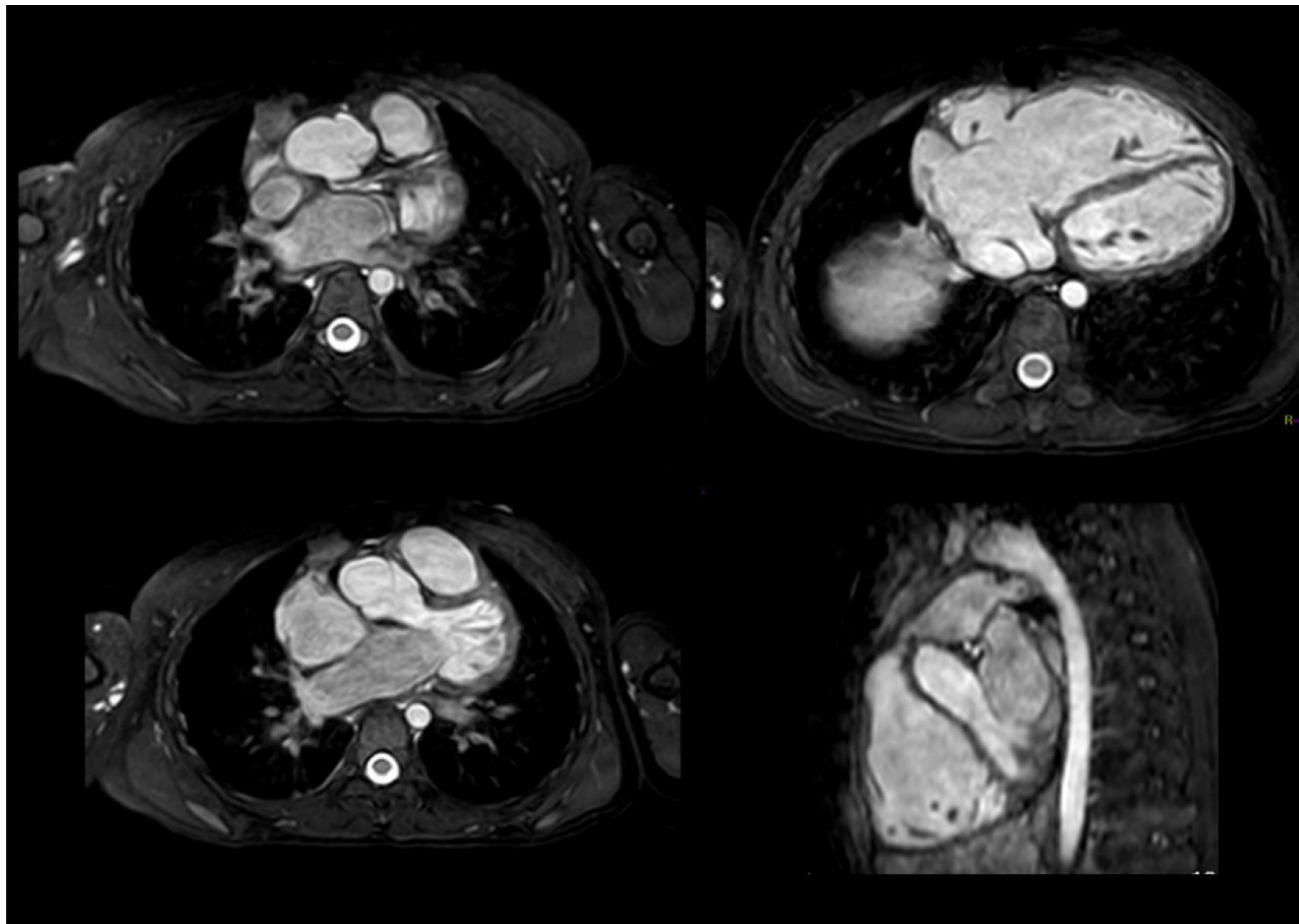


Figura 14. Angio-RM cardiaca con secuencias BTFE 3D en paciente con VDDDS tipo Fallot con CIV subaórtica y estenosis pulmonar intervenidas en otro centro mediante cierre de la CIV y ampliación del TSVD. Presenta dilatación de cavidades derechas y una insuficiencia pulmonar severa, con una fracción regurgitante del 47%.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

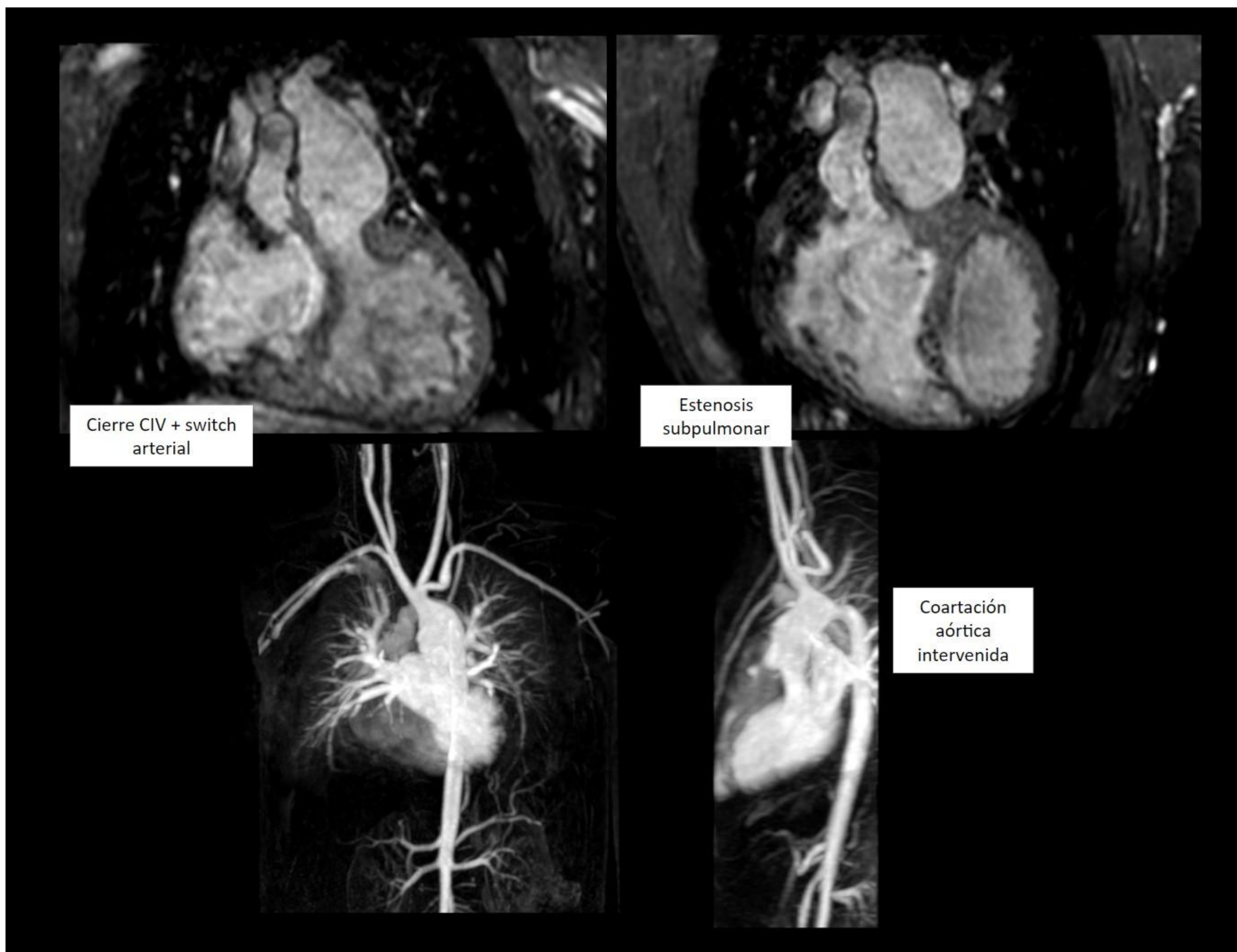


Figura 15. Anomalía de Taussig-Bing corregida mediante reparación biventricular con realización de *switch* arterial, cierre de la CIV y reparación del arco aórtico (*arriba, secuencias BTFE, abajo, reconstrucciones tridimensionales de estudio angiográfico*). Durante el seguimiento postquirúrgico, desarrolló una estenosis pulmonar subvalvular, manejada de forma conservadora.

Técnicas quirúrgicas y valoración postoperatoria

Otras complicaciones tardías de estos pacientes que comprometen el pronóstico de estos pacientes, además de las vistas previamente, son:

- Insuficiencia cardiaca
- Hipertensión pulmonar
- Arritmias
- Muerte súbita

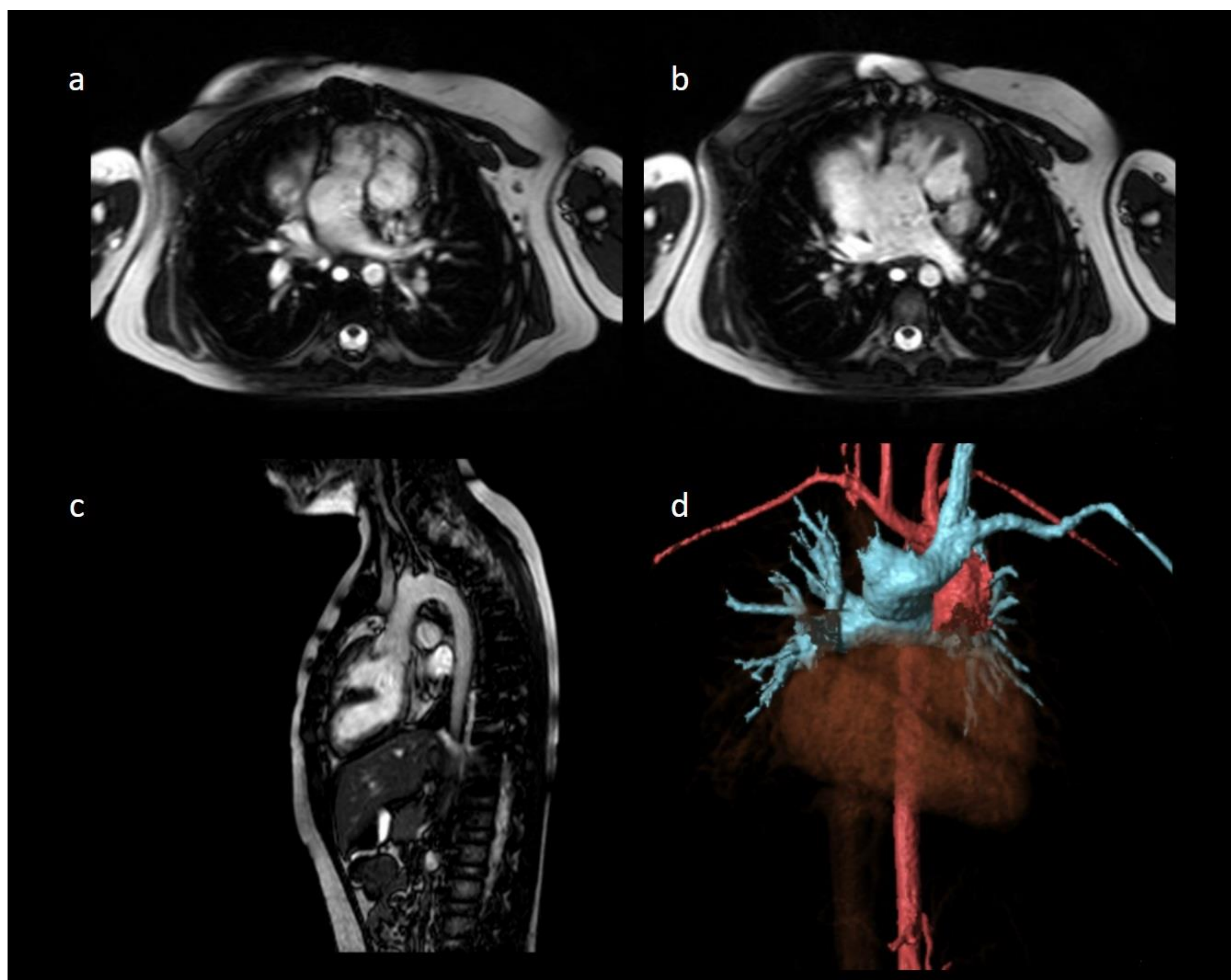
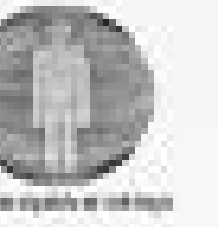


Figura 16. Cardio-RM con secuencias cine 4 cámaras (a,b), cine tres cámaras (c) y reconstrucciones de secuencias angiográficas (d) en paciente con VDDS, criss-cross ventricular y L-TGA intervenido mediante Fontan extracardiaco fenestrado y Glenn bidireccional. Muestra unos ventrículos en posición anómala con una CIV amplia, con un ventrículo en posición superior del que parten tanto la aorta como la pulmonar, y fracciones de eyección globalmente deprimidas (FE v. anatómicamente derecho 34%, FE v. anatómicamente izquierdo 34%). Progresivamente, se fueron desarrollando pequeñas colaterales de trayecto pericardiofrénico.



Conclusiones:

El VDDS incluye un grupo de anomalías cardíacas, poco conocidas aunque relativamente frecuentes en conjunto, que tienen como característica común el origen de la raíz aórtica y la arteria pulmonar en el ventrículo derecho.

Una correcta interpretación y descripción es determinante tanto para el diagnóstico como para el diseño de la conducta quirúrgica adecuada.

Referencias:

1. Hutson MR, Kirby ML. Double Outlet Right Ventricle. In: Lang F, editor. Encyclopedia of Molecular Mechanisms of Disease. 1st ed. Berlin, Heidelberg: Springer; 2009. p. 543-545.
2. Obler D, Juraszek A, Smoot L, Natowicz M. Double outlet right ventricle: aetiologies and associations. Journal of Medical Genetics. 2008;45(8):481-497.
3. Gu H, Alghamdi A, Van Arsdell G. Double-Outlet Right Ventricle. In: Gatzoulis M, Webb G, Daubeney P, editors. Encyclopedia of Molecular Mechanisms of Disease. 3rd ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p. 553-561.
4. Yim D, Dragulescu A, Ide H, Seed M, Grosse-Wortmann L, van Arsdell G et al. Essential Modifiers of Double Outlet Right Ventricle. Circulation: Cardiovascular Imaging. 2018;11(3).
5. Goo H. Double Outlet Right Ventricle: In-Depth Anatomic Review Using Three-Dimensional Cardiac CT Data. Korean Journal of Radiology. 2021;22(11):1894.
6. Walters H, Mavroudis C, Tchervenkov C, Jacobs J, Lacour-Gayet F, Jacobs M. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: double outlet right ventricle. The Annals of Thoracic Surgery. 2000;69(3):249-263.
7. Vergnat M, Baruteau A, Houyel L, Ly M, Roussin R, Capderou A et al. Late outcomes after arterial switch operation for Taussig-Bing anomaly. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2015;149(4):1124-1132.
8. Artrip J, Sauer H, Campbell D, Mitchell M, Haun C, Almodovar M et al. Biventricular repair in double outlet right ventricle: surgical results based on the STS-EACTS International Nomenclature classification☆. European Journal of Cardio-Thoracic Surgery. 2006;29(4):545-550.
9. Priya S, Nagpal P, Sharma A, Pandey N, Jagia P. Imaging Spectrum of Double-Outlet Right Ventricle on Multislice Computed Tomography. Journal of Thoracic Imaging. 2019;34(5):W89-W99.
10. Lu T, Li J, Hu J, Huang C, Tan L, Wu Q et al. Biventricular repair of double-outlet right ventricle with noncommitted ventricular septal defect using intraventricular conduit. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2020;159(6):2397-2403.
11. Li S, Ma K, Hu S, Hua Z, Yang K, Yan J et al. Surgical outcomes of 380 patients with double outlet right ventricle who underwent biventricular repair. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2014;148(3):817-824.
12. Téllez L, Rodríguez de Santiago E, Albillos A. Enfermedad hepática crónica asociada con cirugía de Fontan. Revista Española de Cardiología. 2018;71(3):192-202.
13. Talwar S, Siddharth B, Choudhary S, Airan B. One and half ventricle repair: rationale, indications, and results. Indian Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2018;34(3):370-380.
14. Villemain O, Belli E, Ladouceur M, Houyel L, Jalal Z, Lambert V et al. Impact of anatomic characteristics and initial biventricular surgical strategy on outcomes in various forms of double-outlet right ventricle. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 2016;152(3):698-706.e3.