

M. Cazzaniga  
I. Herraiz  
L. C. do Nascimento  
R. Martín de Dios  
V. Abraira  
M. Quero Jiménez

## Dinámica ventricular izquierda en la transposición completa de las grandes arterias

*La discordancia ventrículo arterial o transposición completa de grandes arterias (TGA) es una cardiopatía congénita cuya fisiopatología no está suficientemente comprendida. La corrección anatómica al recuperar la condición anatomofisiológica normal pone en evidencia la necesaria estimación preoperatoria de la dinámica del ventrículo izquierdo (VI), ya que esta cámara pasa a soportar la circulación sistémica tras la cirugía.*

*Mediante angiografía cuantitativa hemos analizado el tamaño y función del VI en 71 estudios hemodinámicos correspondientes a 64 niños con TGA. Se dividieron en: grupo A, compuesto por 46 pacientes con TGA y septo interventricular íntegro (TGASI), la edad media fue de  $4.8 \pm 7$  meses ( $X \pm DE$ ), grupo B, que consta de 15 niños con TGA y comunicación interventricular (TGACIV), cuya edad fue de  $2 \pm 1$  meses; y finalmente en grupo C representado por 10 enfermos con TGACIV y estenosis pulmonar (TGACIVEP), con una edad de  $17 \pm 6$  meses.*

*Se determinaron los siguientes parámetros: volumen telediastólico (VTD), masa ventricular izquierda (MVI), fracción de eyección (FE), velocidad de acortamiento circunferencial (Vcf) y rigidez diastólica de la cámara de VI (RDVI). Un grupo control de 40 niños con VI normal fue utilizado como referencia de normalidad (GN).*

*El VTD, MVI y RDVI se correlacionaron exponencialmente con la edad ( $r:0.93$ ;  $r:0.95$ ;  $r:-0.85$ , respectivamente) y con la superficie corporal (SC) ( $r:0.96$ ;  $r:0.97$ ;  $r:-0.84$ , respectivamente) en el GN. La correlación fue menor para la FE en el mismo grupo (edad,  $r:-0.40$ ; SC,  $r:-0.52$ ).*

*En los grupos patológicos, el VTD más elevado correspondió a la TGACIV ( $p < 0.001$ ); situándose en los límites inferiores de la normalidad en los neonatos con TGASI. La MVI en A y B es mayoritariamente normal en relación a la SC, aún cuando su crecimiento no acompaña al incremento de la edad. El grupo C presentó dicho parámetro aumentado. La Vcf en todos los grupos fue normal, mientras que la FE estimada en los primeros meses de la vida se encontró disminuída. La RDVI más elevada correspondió a la TGASI con especial referencia al neonato, y hasta los 4 meses de vida ( $p < 0.01$ ).*

*La dinámica del ventrículo derecho contribuye a una reducción del tamaño de VI en el neonato con TGASI. Una configuración geométrica más elipsoidal se constata en la TGA con sobrecarga de volume y/o presión asociadas (Grupos B y C). La función sistólica y diastólica del VI está alterada en la TGASI durante los primeros meses de la vida. La hipoxemia, y la repercusión sobre el VI de las características funcionales del ventrículo derecho explican esos hallazgos.*

La transposición completa de grandes arterias (TGA), o discordancia ventrículo-arterial<sup>1</sup>, plantea una serie de problemas médico-quirúrgicos de especial importancia derivados de su compleja fisiopatología. Ambos sistemas circulan en paralelo, y una comunicación entre ellos (a nivel atrial, ventricular o grandes vasos) propicia una mezcla sanguínea, necesaria para la supervivencia<sup>2,3</sup>.

Su presentación clínica conforma un espectro entre la hipoxemia cuando cursa con tabique interventricular íntegro-, y la insuficiencia cardíaca predominante - cuando se asocia a comunicación interventricular y/o ductus<sup>4</sup>.

La cirugía correctora lleva el propósito de modificar la fisiología o bien la anatomía de la malformación. La denominada corrección fisiológica<sup>5</sup> reestablece la circulación

en serie mediante la reorientación de los retornos venosos sistémico y pulmonar, pero dejando el ventrículo derecho definitivamente sometido a presiones sistémicas<sup>6,7</sup>.

En 1975, Jatene<sup>8</sup> publica su primera experiencia en la corrección anatómica, que tiene como principal objetivo recuperar el estado anatomofisiológico normal. Según este autor, los mejores resultados se obtienen en niños con comunicación interventricular asociada e hipertensión pulmonar que califica de hiperdinámica; situación fisiopatológica que se manifiesta por cardiomegalia, aumento de la circulación pulmonar, e insuficiencia cardíaca. Del mismo modo, el defecto septal interventricular, en combinación con obstrucción pulmonar (estenosis o cerclaje de arteria pulmonar) representa un óptimo grupo para la sustitución arterial<sup>9,10</sup>.

El propósito de este trabajo es analizar la dinámica del ventrículo izquierdo (VI) y su posible implicación quirúrgica en una población de niños con TGA, mediante la angiografía cuantitativa.

### Material y Método

Analizamos 71 estudios hemodinámicos correspondientes a 64 casos de TGA. En la tabla I exponemos los grupos considerados, así como la edad, superficie corporal (SC) de cada uno de ellos. En 3 niños del grupo A (TGASI), y en otros 4 del grupo B (TGACIV), se estudió el cateterismo cardíaco realizado en dos ocasiones.

**Tabla I - Transposicion de grandes arterias – Material.**

	EDAD	SC
Grupo A - TGA - septo interventricular integro (TGASI) n: 46	4.8 ± 7 *	0.27 ± 0.10
Grupo B - TGA - comunicación interventricular (TGACIV) n: 15	2.0 ± 1	0.22 ± 0.05
Grupo C - TGACIV - estenosis pulmonar (TGACIVEP) n: 10	17 ± 6	0.38 ± 0.14

\* Média ± DE. - Edad en meses; SC en m2.

Cuatro enfermos del grupo A tenían septectomía tipo Blalock-Hanlon, en todos los pacientes estudiados en la etapa neonatal se practicó septostomía de Rashkind.

Fue posible sondear la arteria pulmonar en todos los representantes de los grupos A, B y C (en éste último solamente en 8 casos), admitiendo como estenosis todo gradiente superior a 35 mm Hg. En los dos casos del grupo C en los que no se abordó la arteria pulmonar, la imagen angiográfica subpulmonar o valvular, la dilatación postestenótica, y la evolución clínica contribuyeron al diagnóstico.

El análisis cuantitativo del VI se evaluó con método biplano (anteroposterior y lateral) en 56 estudios, y por el método monoplane (oblicua anterior derecha de 30°) en los restantes.

Siguiendo la rutina de la exploración hemodinámica del Laboratorio de Cateterismo Cardíaco del CERyC \*, se

determinaron los siguientes parámetros angiográficos: volumen telediastólico (VTD); masa ventricular izquierda (MVI); fracción de eyección (FE); y velocidad de acortamiento circunferencial (Vcf).

Se estimó la rigidez diastólica de la cámara ventricular izquierda (RDVI) asumiendo como exponencial la relación entre el volumen y la presión durante la diástole, determinándose simplificada en el último punto de la curva diastólica mediante la fórmula  $RDVI = [1n(PDF) - 1n(b)] / VTD$  donde 1 n: logaritmo neperiano; PDF: presión diastólica final; VTD: volumen telediastólico normalizado por la SC; y b: constante de intercepción en el eje de la presión (b: 0.43 mm Hg, en experimentación animal<sup>11</sup>).

Todos los registros de presión ventricular izquierda estuvieron libres de artefactos, tomándose como PDF el punto de la curva post-contracción auricular inmediatamente antes del inicio de ascenso de la pendiente sistólica.

Como grupo control de referencia fue utilizada una población de 40 niños (desde 8 horas a 15 años de vida) cuyo ventrículo izquierdo se consideró normal o no afectado por la patología que indicó el estudio hemodinámico, 25 de los cuales fueron referidos en una publicación previa<sup>12</sup>. Solo 30 representantes del grupo control conforman la normalidad en lo que refiere a la RDVI.

Se determinaron los valores medios, desvío y error estandar de todos los parámetros considerados, efectuándose test de correlación entre estos y la edad, SC y peso de los niños estudiados, hallando la ecuación de regresión correspondiente. Cuando se comparan 2 grupos o subgrupos independientemente, sus diferencias se estimadas mediante la T de Student.

### Hallazgos

#### GRUPO CONTROL

El VTD, MVI y RDVI se correlacionaron significativamente con la edad superficie corporal y peso de los niños estudiados. El coeficiente de correlación hallado fué menor para la FE.

Todas las funciones analizadas alcanzaron su máxima significación mediante una relación exponencial. En la tabla II se expresan las ecuaciones de regresión correspondientes para cada una de ellas.

#### TRANSPOSICIÓN COMPLETA DE GRANDES ARTERIAS

En la tabla III se suman los hallazgos hemodinámicos y angiocardiográficos más destacables de los grupos analizados.

**TGA y septo interventricular íntegro** - En la fig. 1 se expone la relación entre el VTD y la SC para cada enfermo del grupo y su comparación con la normalidad.

En la etapa neonatal, con una SC < de 0.25 m2 observamos una evidente dispersión del

\* Centro Especial "Ramón y Cajal".

transposición completa de las grandes arterias

VTD. El valor medio de este parámetro (cc/m<sup>2</sup>) en neonatos con ductus arterioso fisiológicamente permeable

**Tabla II - Ecuaciones del grupo normal (n:40).**

	r	Syx
Volumen telediastolico		
0,275		
31 x Edad	0,93	1,4
1,397		
71 x SC	0,98	1,2
1,014		
2,7 x Peso	0,97	1,2
Masa ventricular izquierda		
0,294		
37 x Edad	0,95	1,3
1,443		
90 x SC	0,97	1,2
1,090		
2,6 x Peso	0,96	1,3
Fraccion de eyeccion *		
-0,012		
0,63 x Edad	0,40	0,03
-0,076		
0,61 x SC	0,52	0,02
Rigidez diastolica de ventriculo izquierdo (n:30)		
- 0,075		
0,048 x Edad	0,85	0,005
- 0,369		
0,038 x SC	0,84	0,005

La significación frente a 0 fué de  $p < 0,001$ ; excepto en \* que lo fué de  $p < 0,01$ . Abreviaturas: ver tabla I.

(cortocircuito bidireccional o predominante de izquierda a derecha) (n: 14), fue sensiblemente superior respecto al estimado en los que no se observó dicha permeabilidad ductal (n: 13) ( $49 \pm 15$  vs.  $33 \pm 9$ , respectivamente,  $p < 0,001$ ).

A partir de los 3. 5 meses de edad la MVI en ese grupo es inferior a la normal, sin embargo cuando dicho parámetro se compara con la SC, la recta de regresión no difiere de la normalidad. Aún así puede observar-se un determinado número de pacientes cuya MVI está disminuída (fig. 2).

TGA y comunicación interventricular - En ese grupo la relación de flujos entre el circuito pulmonar y sistémico (Qp/Qs) tuvo un valor medio de  $1.87 \pm 1.2$ . El VTD se encontró elevado; desde una SC de  $0.22 \text{ m}^2$  la pendiente de la recta de regresión tiende a la verticalidad (fig. 3). Igualmente que en aquellos pacientes con septo íntegro, la MVI está disminuída cuando es comparada con la edad. Esse parámetro se comporta como normal en relación con la SC (fig. 4) y no se observan representantes de éste grupo por debajo de los límites normales.

TGACIV y estenosis pulmomar - El incremento de volumen diastólico final y de la MVI en estos niños se hace evidente solo a partir de  $0.40 \text{ m}^2$  de SC (fig. 5). El Qp/

**Tabla III - Parametros hemodinamicos y angiograficos**

VI	VD	SO <sub>2</sub>	VTD	MVI	FE	Vcf	RDVI
A.- $38 \pm 19/8 \pm 2$	$66 \pm 5/10 \pm 2$	$56 \pm 13$	$49 \pm 19$	$41 \pm 17$	$58 \pm 6$	$1.4 \pm 4$	$.068 \pm .028$
B.- $52 \pm 11/9 \pm 2$	$61 \pm 9/9 \pm 2$	$68 \pm 12$	$65 \pm 20$	$45 \pm 13$	$58 \pm 7$	$1.4 \pm 4$	$.051 \pm .018$
C.- $79 \pm 10/9 \pm 3$	$81 \pm 9/11 \pm 3$	$71 \pm 12$	$76 \pm 37$	$77 \pm 36$	$60 \pm 5$	$1.5 \pm 3$	$.049 \pm .019$

\* media  $\pm$  desvío estandar. VI: presión sistólica/diastólica de ventrículo izquierdo. VD: presión sistólica/diastólica de ventrículo derecho. SO<sub>2</sub>: saturación porcentual de oxígeno en aorta. VTD: volumen telediastólico (cc/m<sup>2</sup>)- MVI: ventricular izquierda (gr/m<sup>2</sup>). FE: fracción de eyección (%). Vcf: velocidad media de acortamiento circunferencial (longitudes/segundo). RDVI: rigidez diastólica de cámara ventricular izquierda.

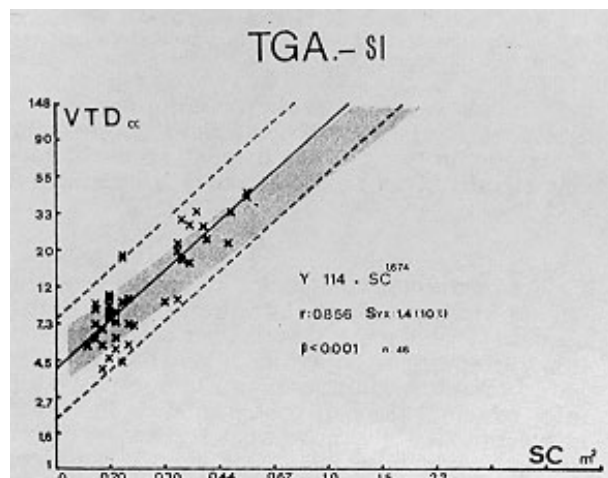


Fig. 1 - Gráfica que representa la significativa relación entre el volumen telediastólico (VTD) y la superficie corporal (SC) en el grupo A. Obsérvese la existencia de pacientes cuyo VTD es inferior a lo normal, preferentemente con una SC inferior a  $0.40 \text{ m}^2$  (área rayada: límites de confianza de la normalidad).

Qs calculado para ese grupo fue de  $1.5 \pm 1.2$ ; con un gradiente transpulmonar medio de  $48 \pm 9 \text{ mm Hg}$ .

## PARÁMETROS DE FUNCIÓN SISTÓLICA Y DIÁSTOLICA

En la fig. 6 representamos gráficamente el valor medio de la FE respecto de la Vcf en los tres grupos considerados. El primer parámetro como índice global de la fase eyectiva ocupa el límite inferior de lo considerado como normal; mientras que la Vcf, índice más específico de la contractilidad se encuentra dentro de la normalidad.

La FE estuvo mayoritariamente disminuída en los dos primeros meses de vida, normalizándose en los casos estudiados más tardíamente. No obstante en ningún grupo se halló correlación de la FE con la edad o SC.

La RDVI correspondiente a los pacientes de los grupos A, B y C se refleja en la fig. 7. En los menores de 3 meses que representan al grupo A, la permeabilidad ductal constituye un rasgo diferencial en la estimación de la RDVI, demostrándose menor rigidez de cámara en estos niños respecto de aquellos con conducto arterioso cerrado ( $p < 0.01$ ), quienes a su vez presentaron una RDVI superior a la normalidad ( $p < 0.01$ ) (normales < de 3 meses:  $0.067 \pm 0.016$ ; grupo A con ductus abierto;  $0.065$

$\pm 0.018$ ; grupo. A sin permeabilidad ductal:  $0.082 \pm 0.015$ ).

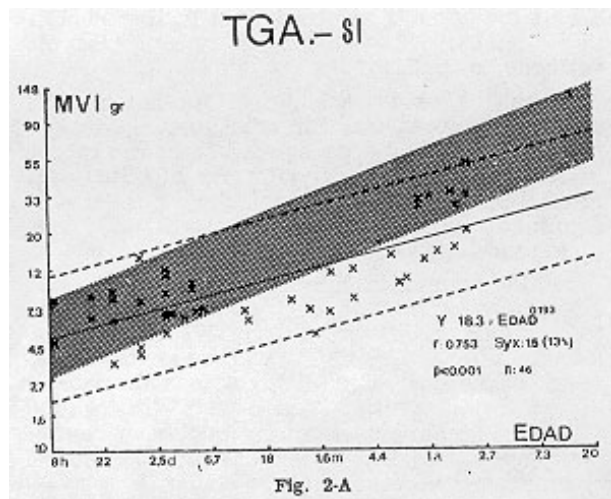


Fig. 2-A

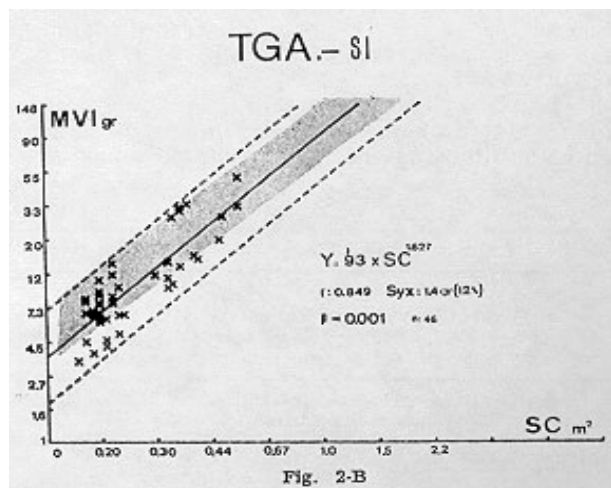


Fig. 2-B

Fig. 2 - La pendiente de la recta que relaciona la masa ventricular izquierda (MVI) con la edad en el grupo A, se inscribe por debajo de los límites de confianza de la normalidad (área rayada) a partir de los 2.5 meses de vida (A). Contrariamente, cuando se la compara con la SC (B) la mayoría de los casos tienen una MVI normal.

Fig. 3 -Relación entre el VTD y la SC del grupo B. Es evidente la existencia de dilatación del VI precozmente. (abreviaturas: ver fig. 1 y apartado material y método del texto).

Los valores más elevados de RDVI en niños del grupo A estudiados a una edad superior a los 7 meses se

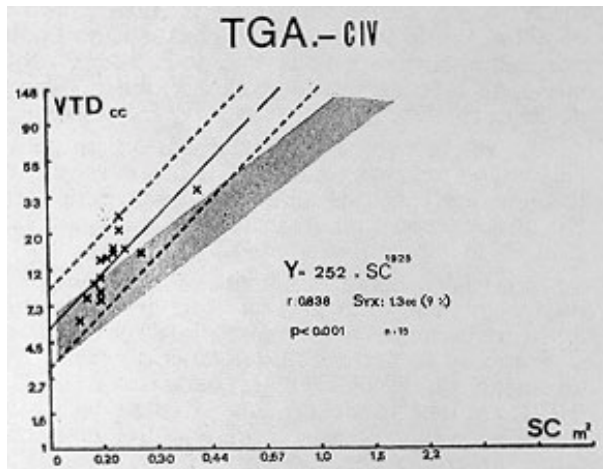


Fig.4 A

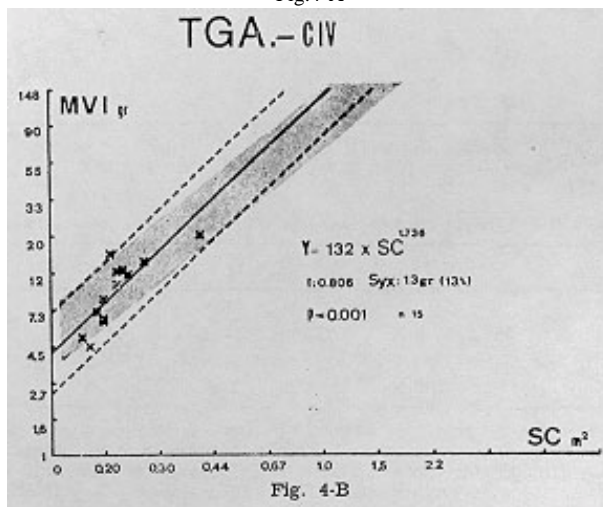


Fig. 4-B

Fig. 4 - La MVI no crece paralelamente con la edad (A); sin embargo puede observarse que la pendiente de la recta tiende a la hipertrofia con una SC superior a 1 m<sup>2</sup> (B).

correspondieron con una presión diastólica final del ventrículo derecho superior a los 10 mmHg. No se demostraron diferencias significativas de RDVI entre los grupos B y C.

## Discusión

La corrección fisiológica ocupa hoy un lugar de privilegio para el tratamiento de la discordancia ventrículo arterial, su principal ventaja reside en la baja mortalidad<sup>13,14</sup>. Sin embargo presenta complicaciones tempranas y tardías, relacionadas con obstrucción de los retornos venosos y alteraciones del ritmo cardíaco fundamentalmente<sup>6,7,15-17</sup>. Asimismo, el VD evidencia un deterioro funcional demostrado mediante ecocardiografía<sup>18,19</sup>.

La incorporación de la corrección anatómica en la terapéutica quirúrgica de la TGA, es una alternativa idónea que restituye la "anatomía natural"<sup>8-10</sup>. La mortalidad de esa técnica hace imprescindible identificar los candidatos más adecuados, y por lo tanto debemos analizar ampliamente la dinámica del VI antes de indicar la cirugía.

transposición completa de las grandes arterias

Para Jatene, la TGA con hipertensión pulmonar hiperdinámica, representa una condición fisiopatológica

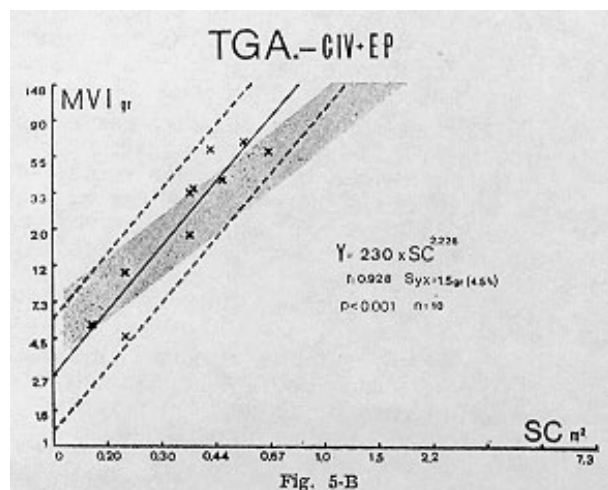
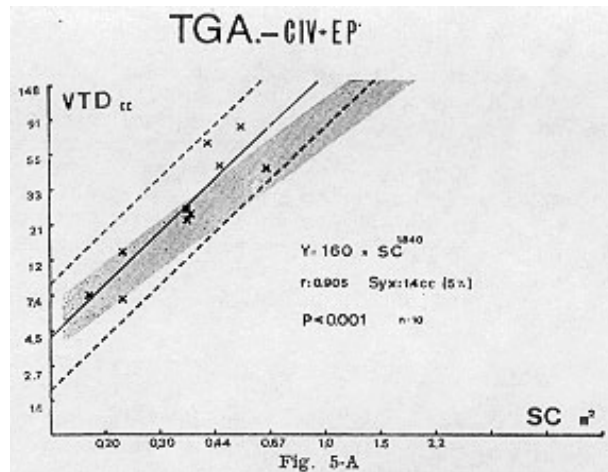


Fig. 5 - La dilatación del VI es menos evidente en el grupo C (A) respecto de los representantes del grupo B. Existe hipertrofia ventricular izquierda manifiesta a partir de una SC de 0.44 m<sup>2</sup> (abreviaturas: ver fig. 1 y 2).

óptima para la sustitución arterial, un 16% de mortalidad en los últimos enfermos operados avalan esta afirmación<sup>20</sup>. Sin embargo cabe destacar las dificultades que existen durante el cateterismo para evaluar como hiperdinámica la hipertensión pulmonar; estas se relacionan con el consumo de oxígeno, magnitud de las saturaciones de oxígeno obtenidas, y especialmente a las contradictorias respuestas de la presión y resistencias pulmonares a las pruebas de oxigenación y farmacológicas<sup>21</sup>.

En la TGASI el ventrículo izquierdo parece necesitar de una preparación previa mediante la realización simultánea de banding pulmonar Y shunt aortopulmonar distal al mismo, con el propósito de hacerlo competente para soportar la presión sistémica, ya que un bajo gasto parece el estado circulatorio que sustenta el óbito quirúrgico<sup>22</sup>. Esta conducta se basa fundamentalmente en la consideración de que el VI carece de espesor y masa ventricular apropiadas para cumplir con la misión citada<sup>23,24</sup>.

Otros factores han sido reportados como determinantes de la morbimortalidad, tal como distorsiones de la corporal,

implantación coronaria, estenosis coronaria crítica del neoostium, y estrechez supra valvular en ambas grandes arterias<sup>85,26</sup>.

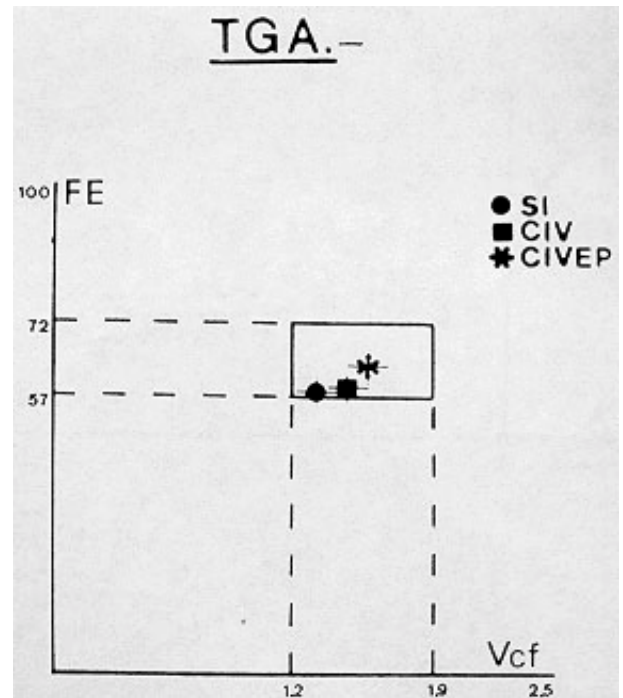


Fig. 6 - Representamos en esta gráfica la relación entre la fracción de eyección (FE) y la velocidad de acortamiento circunferencial (Vcf) en todos los grupos analizados, expresados mediante el valor medio  $\pm$  1 desvío estándar. Obsérvese que la FE se sitúa en el límite inferior de la normalidad en los grupos A y B. Aún así todos los grupos considerados tienen una Vcf normal. (abreviaturas: ver texto).

Basados en los hallazgos de nuestra serie y también en las observaciones de otros investigadores<sup>27,28</sup>, creemos que los siguientes aspectos deben considerarse al analizar la dinámica del VI: tamaño de la cámara, masa ventricular, y función sistólica/diastólica de la bomba miocárdica.

### Tamaño del VI

La observación detenida de la ventriculografía izquierda en la TGA (proyecciones lateral, oblicua anterior izquierda, y especialmente eje largo) permite certificar la presencia de una deformidad geométrica relacionada con la incurvación del tabique interventricular hacia el VI<sup>18</sup>. Ese fenómeno impresiona como dinámico, siendo más destacado al final de la sístole que en telediástole; se ha observado fundamentalmente en la TGA con septo íntegro.

En nuestra serie, ese hallazgo fue constatado en el 58% de los neonatos, solo en 30% de los menores de 1 mes con ductus arterioso fisiológicamente permeable; y en el 25% de los niños mayores del mes de vida.

Esas observaciones radiológicas permiten suponer una probable reducción del tamaño ventricular izquierdo. La cuantificación angiográfica del VTD demostró que el 31% de los representantes del grupo A (con exclusión de aquellos con permeabilidad ductal fisiológica) tenían un valor inferior a lo normal (fig. 1).

No obstante debemos resaltar que el método angiográfico tiende a sobrestimar el volumen diastólico, ya que la deformidad geométrica mencionada aleja al VI de la figura elipsoidal de referencia, haciendole adoptar una com figuración de “segmento” o “casquete” de esfera

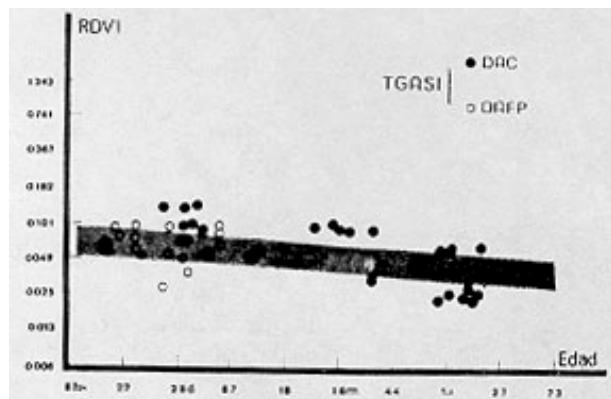


Fig. 7-A

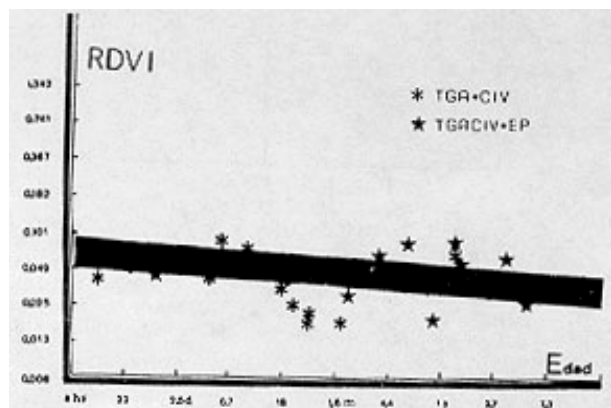


Fig. 7-B

Fig. 7 - A – Expresamos gráficamente la relación de la rigidez diastólica de la cámara ventricular izquierda (RDVI) de cada componente del grupo A, respecto de la edad. Los niños con TGASI y ductus arterioso fisiológicamente permeable (DAFP) tienen una distribución de los valores de RDVI no homogénea pero cercana a la normalidad. Contrariamente en aquellos casos con ductus arteriosos cerrados (DAC), y aproximadamente hasta los 4 meses de vida el VI se comporta mayoritariamente como rígido. B – En los grupos B y C, la RDVI presenta valores dispersos cuya magnitud individual depende de varios factores: resistencias pulmonares, presencia de estenosis pulmonar, tamaño de la comunicación interventricular, etc. (Para más detalles ver texto).

(volumen:  $\pi h^2 [r - 1/3 h]$ ) con lo que el tamaño calculado con la fórmula clásica (volumen:  $4 / 3 \pi L / 2 [T / 2]^2$ ) se sobrevalora en un 15% aproximadamente.

La comprobación de las alteraciones geométricas del VI en moldes de corazones con TGA y septo íntegro pueden contribuir a aclarar este problema.

Creemos que la interrelación entre la dinámica del VD (presión/volumen diastólicos), la postcarga del ventrículo opuesto, y posiblemente un factor muscular intrínseco del tabique interventricular, explican las alteraciones morfológicas a las que hicimos referencia.

La presencia de cortocircuito bidireccional o predominante de izquierda a derecha, ya sea a nivel ductal o ventricular, se refleja en una morfología más elíptica de la cámara ventricular izquierda.

En los niños con comunicación interventricular asociada o no a estenosis pulmonar, el tamaño del VI está generalmente aumentado. Su incremento se relaciona probablemente con varios factores como son entre otros: magnitud del cortocircuito, tamaño y posición del defecto interventricular, nivel de las resistencias pulmonares, pasaje bidireccional diastólico entre ambos ventrículos (efecto de rebosamiento), grado de la obstrucción pulmonar, y contribución de la comunicación interatrial.

### Masa ventricular izquierda

Diversos estudios han demostrado que el grosor de la pared libre del VI se desarrolla insuficientemente con la edad (en la TGASI<sup>23,24</sup>, factor que presumiblemente podría condicionar una masa ventricular izquierda disminuida. Como hemos mencionado, ese hallazgo se ha considerado como determinante de la mortalidad.

En nuestra serie es interesante observar que la MVI del grupo A, e incluso del B, se halla por debajo de lo normal con relación a la edad. Sin embargo esa última variable no parece válida a efectos comparativos, ya que no considera el factor crecimiento corporal (peso o SC) que en una población patológica puede desarrollarse independientemente de ella<sup>29</sup>.

Los representantes de cada grupo analizado en nuestra serie de TGA se encuentran en un percentil disminuido de peso siendo más acusado en los grupos B y C. Esa peculiaridad del crecimiento posibilita que la MVI quede comprendida mayoritariamente entre los límites de confianza de la normalidad cuando es comparada con la SC o peso; solo el 30% de los niños del grupo. A presentaron valores individuales disminuidos de MVI (fig. 2). A nuestro juicio no está suficientemente demostrado que ese rasgo sea sustancial para explicar la mortalidad quirúrgica de la corrección anatómica.

Por otra parte, no encontramos referencia bibliográfica que defina con exactitud el límite de masa ventricular izquierda por debajo del cual la cámara ventricular fuera incapaz de sostener la presión sistémica.

Keane<sup>30</sup> en un grupo de 30 pacientes con TGA y septo íntegro, demuestra que la MVI, excepto por debajo de los dos meses de edad, presenta una relación directa con el incremento de presión en el VI. Nosotros también hemos observado una relación similar, expresada matemáticamente por una función de segundo orden ( $Y = 0,9 X^2 - 1,1 \cdot X - 1,1$ ), entre el índice masa/volumen, y el cociente de presiones sistólicas entre VI y VD, detectando un predominio de la masa ventricular cuando dicho cociente es superior a 0.70<sup>31</sup>.

### Función sistólica

El comportamiento de la FE en nuestros enfermos demostró anomalías de la bomba

miocárdica, especialmente en el neonato, aspecto que parece relacionarse estrechamente con la hipoxemia severa con la que acuden esos niños al primer estudio hemodinámico<sup>32</sup>. Por el contrario, la velocidad de acortamiento circunferencial, considerado como un índice más específico de la contractilidad<sup>33</sup>, no mostró alteraciones significativas en esta serie.

Probablemente la medición directa del diámetro ventricular en diástole y sístole, refleje con mayor realidad la eficiencia del músculo cardíaco que la demostrada por la FE, debido a la sobrestimación propia del método angiográfico en la determinación del volumen telesistólico (necesario para calcular aquel parámetro) y al la repercusión de la deformidad septal.

Visner<sup>34</sup> en experimentación animal (realización de banding y shunt entre arteria pulmonar izquierda y aurícula del mismo lado en perros), demuestra la alteración dinámica de la geometría del VI y su repercusión sobre la eficiencia miocárdica. Ese autor concluye que la función sistólica total o "performance global" está conservada por efectos compensatorios y que existe una alteración de la "compliance" ventricular.

### **Función diastólica**

La propiedad de deformación que tienen determinadas cámaras o cuerpos geométricos, puede estimarse mediante la relación entre los cambios de presión y sus correspondientes de volumen.

Estudios experimentales han demostrado que la relación presión/volumen del VI durante la diástole es monoexponencial, demostrándose en perros<sup>11</sup> que la intercepción de la presión a volumen:  $O$  es constante (0,43 mm Hg). A partir de esa comprobación es posible derivar un índice global de la distensibilidad o complacencia de la cámara ventricular a todo lo largo del ciclo diastólico, en determinados puntos del mismo, o más fácil y simplificada en el último punto de la curva diastólica.

Nuestras observaciones, siguiendo esa línea de trabajo, demuestran una alteración evidente de la distensibilidad, o aumento de la rigidez en la cámara del VI, fundamental en los casos de transposición de grandes vasos y septo íntegro, y con especial referencia desde el nacimiento hasta aproximadamente los 4 meses de vida.

Esa condición de la función diastólica en esos pacientes puede justificarse por el efecto deletéreo de la hipoxemia sobre el miocardio, y por la interferencia del llenado diastólico que induce la incurvación septal. Indudablemente, la dinámica del VD tiene una influencia marcada sobre la rigidez de la cámara opuesta<sup>34</sup>.

Si aceptamos la probable sobrestimación del volumen diastólico en la TGA con septo íntegro que conlleva la referencia elipsoidal de la figura geométrica del VI, parece razonable que la rigidez de dicha cámara será aún mayor.

Las consideraciones matemáticas sobre ese índice, y la imposibilidad actual de abordar el VI con catéteres microtransductores en neonatos y lactantes, entre otras

limitaciones, nos obliga a mantener cautela en la afirmación de las conclusiones que sugieren nuestros hallazgos<sup>35</sup>.

Sin embargo, entendemos que aunque groseramente, con ese índice (RDVI), pueden compararse grupos de pacientes con diferente afectación fisiopatológica del VI, y extraer conclusiones sobre la relación presión/volumen al final de la diástole.

### **Conclusiones**

La masa ventricular izquierda es mayoritariamente normal en la TGA con septo interventricular íntegro. Ignoramos su posible contribución a la mortalidad quirúrgica con la corrección anatómica en aquellos casos en que dicho parámetro es inferior a lo normal.

Creemos que otros factores más relevantes, cuya influencia real deberá investigarse más profundamente, guardan relación con la morbimortalidad quirúrgica en este tipo de transposición. Esos son: tamaño del VI y rigidez diastólica de su cámara (intrínseca por efecto de la hipoxemia, o secundaria debida a la dinámica del VD).

La función sistólica del VI solo está alterada transitoriamente cuando es expresada mediante parámetros de la fase eyectiva, y probablemente debida al cuadro hipoxémico con él que se manifiesta esa malformación.

Los niños con TGA y comunicación interventricular, con o sin estenosis valvular o subvalvular pulmonar, conforman un grupo más homogéneo, en él que el VI conserva una fisiología y configuración anatómica cercana a la normalidad.

### **Summary**

The pathophysiology of transposition of the great arteries (TGA) is not sufficiently known yet. The anatomic correction (switch procedure) recuperate the normal status, for this, its very important estimate the left ventricular dynamics, because after surgery this chamber has to work as a systemic ventricle.

We analyzed the size and function of LV in 71 hemodynamics studies corresponding to 64 patients with TGA. They were divided as follows: Group A, TGA and intact septum (TGAIS) (n: 46), the mean age was  $4.8 \pm 7$  months ( $X \pm SD$ ); Group B, TGA with ventricular septum defect (TGAVSD) (n: 15), the age was  $2 \pm 1$  months, and finally, Group C with TGAVSD and pulmonary stenosis (TGAVSDPS) (n: 10), with  $17 \pm 6$  months of age.

By quantitative angiography we measured: left ventricular end diastolic volume (LVEDV), left ventricular mass (LVM), ejection fraction (EF), circumferential fiber shortening rate (Vcf), and diastolic chamber stiffness of LV (DCS). A control group of 40 children was use as reference of normality (NG).

The infants with TGAVSD had the highest value of LVEDV, whereas the neonates with TGAIS had a diastolic volume in the lower limits of normal. A greater number of patients of group A and B had normal the LVM, nevertheless this does not growth with age. The patients with TGAVSDPS had elevated the LVM.

In all groups of patients the EF was in lower limits of normal, especially in the first months of age. The DCS was elevated in TGAIS until 4 month of life.

The right ventricular dynamics contribute in a reduction size of LV in the neonate of TGAIS. The elipsoidal configuration was found in TGA with pressure and/or volume overload (groups B and C). The LV diastolic and systolic function was altered in the TGAIS during the first month of life, and could be hypoxemic dependent.

## Bibliografia

- De la Cruz, M. V. ; Arteaga, M. ; Quero Jiménez, M. ; - Conexiones y relaciones ventrículo arteriales. Clasificación anatómica y embriogénesis. Rev. Lat. Cardiol. 2: 66, 1981.
- Mair, D. ; Ritter, D. - Factors influencing intercirculatory mixing in patients with complete transposition of the great arteries. Am. J. Cardiol. 30: 653, 1972.
- Shaher, R. M. - The haemodynamics of complete transposition of the great vessels. Br. Heart J. 26: 343, 1964.
- Noonan, J. ; Nadas, A. ; Rudolph, A. et al - Transposition of the great arteries: a correlation of clinical, physiologic and autopsy data. N. Engl. J. Med. 263: 592, 1960.
- Danielson, G. ; Mair, D. ; Ongley, F. et al. - Repair of transposition of the great arteries by transposition of venous return: surgical considerations and results of operation. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 61: 96, 1971.
- Godman, M. ; Friedli, B. ; Pasternak, A; Kidd, B. ; Trusler, G. ; Mustard, W. - Hemodynamic studies in children four to ten years following the Mustard operation for d-transposition of the great arteries. Circulation, 53: 532, 1976.
- Hagler, D. ; Ritter, D. ; Mair, D. et al - Clinical, angiographic and hemodynamic assessment of late results after Mustard operation. Circulation, 57: 1214, 1978.
- Jatene, A. ; Fontes, V. ; Paulista, P. ; Souza, L. et al - Successful anatomic correction of transposition of the great vessels. A preliminary report. Arq. Bras. Cardiol. 28: 461, 1975.
- Jatene, A. ; Fontes, V. ; Paulista, P. et al - Anatomic correction of transposition of great vessels. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 72: 364, 1976.
- Jatene, A. ; Fontes, V. ; Souza, L. et al - Anatomic correction of transposition of great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 83: 20, 1982.
- Gaash, W. ; Levine, H. ; Quinones, M. ; Alexander, J. - Left ventricular compliance: mechanisms and clinical implications. Am. J. Cardiol. 38: 645, 1976.
- Gazzaniga, M. ; Baño, A. ; Saravalli, O. et al. - Angiografía cuantitativa del ventrículo izquierdo en niños. Parte I - Valores normales. Rev. Esp. Cardiol. 34: 371, 1981.
- Champsour, G. ; Sokol, D. ; Trusler, G. ; Mustard, W. - Repair of transposition of the great arteries in 123 pediatric patients: early and long term results. Circulation, 47: 1032, 1973.
- Olley, P. ; Trusler, G. ; Williams, W. ; Rodriguez, L. ; Rowe, R. - Resultats a long-term de l'intervention de Mustard dans la transposition des gros vaisseaux (TGV). Coeur, 13: 569, 1982.
- Clarkson, F. ; Barrat-Boyes, B. ; Neutze - Late dysrhythmias and disturbances of conduction following Mustard operation for complete transposition of the great arteries. Circulation, 53: 519, 1976.
- Gillette, P. ; El-Said, G. ; Sivarajan, N. et al - Electrophysiological abnormalities after Mustard's operation for transposition of the great arteries. Br. Heart J. 36: 186, 1974.
- Gutgesell, H. ; Mc Namara, D. - Transposition of the great arteries: Results of treatment with early palliation and late intracardiac repair. Circulation, 51: 32, 1975.
- Park, S. Neches, W. ; Zuberbuhler, J. et al. - Echocardiographic and hemodynamic correlation in transposition of the great arteries. Circulation, 57: 291, 1978.
- Hunter, S. ; Mortera, C. ; Tynan, M. - The echocardiography of complete transposition. In Anderson, P. ; Shinebourne, E. (ed) - Paediatric Cardiology. Churchill Livingstone, 1977. p. 524.
- Jatene, A. - Transposición de las grandes arterias. Mesa Redonda. I Reunión Latinoamericana de Cardiología Pediátrica. Oaxtepec México, 1982.
- Mair, D. ; Ritter, D. ; Ongley, P. ; Helmholtz, H. - Hemodynamics and evaluation for surgery of patients with complete transposition of the great arteries and ventricular septal defect. Am. J. Cardiol. 28: 632, 1971.
- Yacoub, M. ; Arensman, F. ; Radley-Smith, R. et al - Les résultats de la correction anatomique de la transposition des gros vaisseaux au niveau artériel: étude de la fonction ventriculaire gauche post-opératoire. Coeur, 13: 589, 1982.
- Baño Rodrigo, A. ; Quero Jiménez, 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.
- Huhta, J. ; Edwards, W. ; Feldt, R. ; Puga, F. - Left ventricular wall thickness in complete transposition of the great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 84: 97, 1982.
- Kreutzer, G. ; Neitrotti, R. ; Galíndez, E. ; Rodriguez Coronel, A. ; Kreutzer, E. - Anatomic correction of transposition of great arteries. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 73: 538, 1977.
- Goor, D. ; Shem Tov, A. ; Neufeld, H. - Impeded coronary flow in anatomic correction of transposition of the great arteries. Prevention, detection and management. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 83: 747, 1982.
- Lange, P. ; Onnasch, D. ; Stephan, E. et al - Two stage anatomic correction of complete transposition of the great arteries: ventricular volumes and muscle mass. Hertz, 6: 336, 1981.
- Perez Martínez, V. ; Perera, C. ; García Aguado, A. ; Malo, P. ; Aguas, F. ; Rivas, U. - Left ventricular mass in ventricle-arterial discordance (TGA). Surgical implications in anatomic corrections. Annual General Meeting, European Association of Pediatric Cardiology. Amsterdam, 1982. Abst. p. 24.
- Sondheim, J. M. ; Hamilton, J. R. - Intestinal function in infants with severe congenital heart disease. J. Pediatr. 92: 572, 1978.
- Keane, J. ; Ellison, R. ; Rudd, M. ; Nadas, A. - Pulmonary blood flow and left ventricular volume in transposition of the great arteries and intact ventricular septum. Br. Heart J. 35: 521, 1973.
- Cazzaniga, M. ; Herraiz, I. ; Bermúdez, R. et al - Angiografía cuantitativa del ventrículo izquierdo en niños. Parte III. Cardiopatías congénitas cianóticas. Rev. Esp. Cardiol. 35: 443, 1982.
- Graham, T. P. ; Parrish, M. ; Bender, H. - La fonction ventriculaire dans la transposition des gros vaisseaux avant et après réparation par la technique de Senning. Coeur, 13: 610, 1982.
- Karliner, J. ; Gault, J. ; Eckberg, D. et al - Mean velocity of fiber shortening. A simplified measure of left ventricular myocardial contractility. Circulation, 44: 323, 1971.
- Visner, M. ; Arentzen, C. ; Ring, S. ; Anderson, R. -Left ventricular dynamic geometry and diastolic mechanisms in a model of chronic cyanosis and right ventricular pressure overload. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 81: 347, 1981.
- Sandor, G. ; Olley, P. - Determination of left ventricular diastolic chamber stiffness and myocardial stiffness in patients with congenital heart disease. Am. J. Cardiol. 49: 771, 1982.