

# Emergencia de la aorta del ventrículo derecho y tronco de la arteria pulmonar de origen biventricular

## Right ventricular aorta and biventricular pulmonary trunk

ADAM SCHNEEWEISS, M.D.  
ABRAHAM SHEM-TOV, M.D.  
LEONARD C. BLIEDEN, M.D.  
HENRY N. NEUFELD, M.D.

Heart Institute,  
Chaim Sheba Medical Center,  
Tel Hashomer, 52621,  
Israel.

Recibido para su publicación: 4/1984

*Origin of the aorta from the right ventricle and biventricular origin of the pulmonary trunk is an extremely rare congenital anomaly. We report, for the first time in the literature, a case with angiocardigraphic demonstration of all features of this anomaly.*

Right ventricular aorta with biventricular pulmonary trunk is a rare congenital cardiac anomaly, first reported by Elliott et al.<sup>1</sup>

All reported cases were diagnosed by autopsy.<sup>1,2</sup> Only part of its features were demonstrated angiocardigraphically before.<sup>1</sup>

It is the purpose of this paper to describe, for the first time, complete angiocardigraphic demonstration of this anomaly.

### CASE REPORT

A 10 day old male infant was transferred from another hospital for evaluation of cyanosis present from birth

*La emergencia de la aorta del ventrículo derecho y el origen biventricular del tronco de la arteria pulmonar es una anomalía congénita cardíaca sumamente rara. En este trabajo documentamos en la literatura, por primera vez, un caso que reúne las características de esta malformación congénita demostradas por medio de un estudio angiocardiógráfico.*

La emergencia ventricular derecha de la aorta con un origen biventricular del tronco de la arteria pulmonar es una anomalía cardíaca congénita sumamente infrecuente que fue descrita por primera vez por Elliot y colaboradores.<sup>1</sup>

Todos los casos registrados hasta ahora fueron diagnosticados sólo durante la autopsia.<sup>1,2</sup> Las características angiocardiógráficas habían sido descritas sólo parcialmente hasta la actualidad.<sup>1</sup>

El propósito de este trabajo es describir por primera vez las características angiocardiógráficas completas de esta anomalía.

### INFORME SOBRE UN CASO

Un niño varón de 10 días fue trasladado desde otro hospital a nuestro Servicio para el estudio de un cuadro de cianosis que estaba presente desde el nacimiento, e insuficiencia cardíaca congestiva que desarrolló a la edad de dos días. El peso al nacer fue de 3 kg. En el examen se

---

Address for reprints:  
(Dirección postal)  
Adam Schneeweiss, M.D.  
Heart Institute  
Chaim Sheba Medical Center  
Tel Hashomer, 52621  
Israel

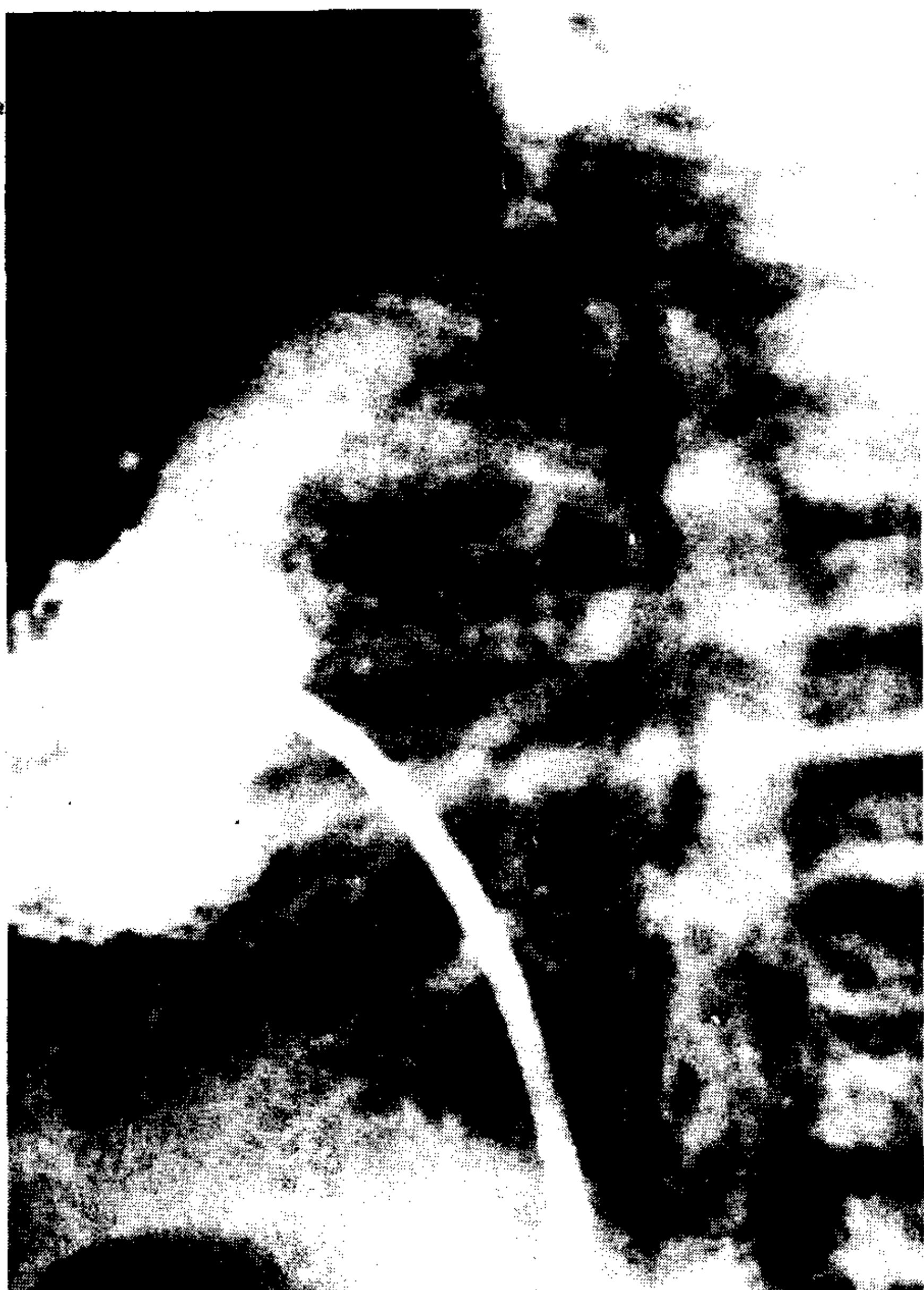


Fig. 1. Right ventriculography in the lateral projection. The catheter tip is in the aortic outflow tract. The right ventricle is anteriorly positioned and gives rise to the aorta. Coarctation of the aorta is demonstrated in the usual position.

Fig. 1. Ventriculografía derecha en proyección lateral. La punta del catéter se encuentra en el tracto de salida de la aorta. El ventrículo derecho se encuentra en posición anterior y da origen a la aorta. La coartación de la aorta se demuestra en la posición corriente.

and congestive heart failure which developed at the age of two days. Birth weight was 3 kg. On examination severe cyanosis and dyspnoea were seen and the liver was palpated 4 cm below the costal margin. An ejective systolic murmur grade 3/6 was audible over the precordium. The first heart sound was normal and the second heart sound was single and loud.

The femoral pulses were faintly palpated. The electrocardiogram showed signs of right ventricular hypertrophy. Thoracic roentgenogram showed cardiac enlargement with prominent main pulmonary artery and pulmonary congestion.

Cardiac catheterization revealed right ventricular pressure of 80/5 mmHg, left ventricular pressure of



Fig. 2. Right ventriculography in the lateral projection. The catheter tip is in the pulmonic outflow tract. The pulmonary trunk arises partially from the right ventricle, and overrides the interventricular septum and the left ventricle.

Fig. 2. Ventriculografía en posición lateral. La punta del catéter está en el tracto de salida de la arteria pulmonar. El tronco de ésta se origina parcialmente en el ventrículo derecho y cabalga sobre el tabique interventricular y el ventrículo izquierdo.

comprobó la presencia de severa disnea y cianosis; el hígado se palpaba a 4 cm por debajo del reborde costal.

Se auscultaba un soplo eyectivo 3/6 sobre una amplia zona del precordio. El primer ruido cardíaco era normal y el segundo era único e intenso.

Los pulsos femorales se palpaban con amplitud débil. El electrocardiograma evidenció signos de hipertrofia ventricular derecha. Una radiografía de tórax mostró agrandamiento cardíaco con el tronco de la arteria pulmonar prominente y congestión de la circulación pulmonar.

El cateterismo cardíaco reveló una presión ventricular derecha de 80/5 mmHg, la presión ventricular izquierda fue de 90/5 mmHg y la presión media de la arteria pul-



Fig. 3. Right ventriculography in the anteroposterior projection. The aorta is on the right and the pulmonary trunk on the left, overriding the interventricular septum. A small amount of contrast material fills the left ventricle via its outflow tract to the pulmonary trunk.

Fig. 3. Ventriculografía derecha en proyección anteroposterior. La aorta se encuentra a la derecha y el tronco de la pulmonar a la izquierda, cabalgando sobre el tabique interventricular. Una pequeña cantidad de sustancia de contraste llena el ventrículo izquierdo en su tracto de salida hacia el tronco de salida de la arteria pulmonar.

90/5 mmHg and main pulmonary artery pressure of 70/30 mmHg.

There was an oxygen saturation step-up from the inferior vena cava and right atrial saturation of 76% to a saturation of 79% in the right ventricular body and 85% in the right ventricular outflow.

Right ventriculography demonstrated an anteriorly positioned right ventricle. The aorta arose anteriorly and to the right, with coarctation at the aortic isthmus (Fig. 1).

The pulmonary trunk was filled from a left-sided outflow tract of the right ventricle (Fig. 2). It was seen

monar fue de 70/30 mmHg.

Se registró un pico de ascenso en la saturación de oxígeno en la vena cava inferior. La saturación de la aurícula derecha fue de 76% al 79% en el cuerpo del ventrículo derecho y 85% en su tracto de salida.

La ventriculografía derecha demostró un ventrículo derecho en posición anterior. La aorta emergía también en posición anterior y hacia la derecha con coartación del cayado de la misma (Fig. 1).

El tronco de la pulmonar se llenaba desde un tracto de salida ubicado a la izquierda del ventrículo derecho (Fig. 2); se observó asimismo que éste cabalgaba sobre el tabique interventricular y el ventrículo izquierdo (Fig. 3), alimentando al tronco de la pulmonar. Esto se evidenció al pasar el catéter a través de un defecto septal interventricular (Fig. 2).

Durante la levofase de la inyección se demostró la continuidad existente entre la mitral y las valvas de la pulmonar.

Como consecuencia se efectuó el diagnóstico de: aorta ventricular derecha, origen biventricular del tronco de la arteria pulmonar sin obstrucción y coartación de la aorta.

El paciente toleró el procedimiento sin complicaciones. Se indicó para él la corrección quirúrgica de su defecto congénito cuando llegase a una edad mayor.

## DISCUSION

La aorta ventricular derecha y el tronco de la arteria pulmonar de origen biventricular es una condición poco común en la cual la aorta emerge del ventrículo derecho y el tronco de la pulmonar se origina por arriba de los ventrículos sobre un defecto septal.

Es ésta una forma de transición entre la transposición completa de los grandes vasos, por un lado, y la condición de ambos vasos emergiendo desde el ventrículo derecho con defecto subpulmonar, por el otro. Difiere de la transposición completa de los grandes vasos en que el tronco de la arteria pulmonar se origina en parte en el ventrículo derecho. A la inversa de lo que ocurre en la condición de ambos vasos originarios del ventrículo derecho, el tronco de la arteria pulmonar en esta anomalía cabalga sobre un defecto ventricular septal y sus valvas muestran continuidad con las valvas de la mitral.

Todas estas características descritas se hallaron en nuestro caso.

to override the interventricular septum and the left ventricle (Fig.3). The left ventricular outflow tract, supplying the pulmonary trunk, was demonstrated via a ventricular septal defect (Fig. 2).

In the levophase continuity between the mitral and the pulmonary valves was demonstrated.

The diagnosis was right ventricular aorta, biventricular origin of the pulmonary trunk without pulmonary obstruction, and coarctation of the aorta.

The patient underwent the procedure without complications. He is scheduled for operation at an elder age.

## DISCUSSION

Right ventricular aorta and biventricular pulmonary trunk is an uncommon condition in which the aorta arises from the right ventricle and the pulmonary trunk arises above a ventricular septal defect from both ventricles.

This condition is a transitional form between complete transposition of the great arteries on one hand and origin of both arteries from the right ventricle with subpulmonic ventricular septal defect on the other hand. It differs from complete transposition of the great arteries in that the pulmonary trunk arises in part from the right ventricle. Not like in origin of both great arteries from the right ventricle the pulmonary trunk straddles a ventricular septal defect and its valve is in continuity with the mitral valve.<sup>1</sup>

All these features were found in the present case.

Three surgical procedures are possible in this condition, at an elder age:

a) It can be transformed to complete transposition of the great arteries by closing the ventricular septal defect so that the pulmonary trunk will arise from the left ventricle only, and corrected by the Mustard procedure.<sup>3</sup>

b) Alternatively the ventricular septal defect may be closed leaving the pulmonary trunk arising from the right ventricle and the aorta may be connected to the left ventricle via an external conduit.

c) It may also be possible to connect the aorta with the left ventricle via an internal conduit.<sup>4, 5</sup>

Desde el punto de vista quirúrgico pueden utilizarse tres alternativas posibles a una edad mayor que la del paciente estudiado:

a) Esta malformación puede ser transformada en una transposición completa de los grandes vasos mediante el cierre de la comunicación interventricular; de esta manera el tronco de la arteria pulmonar emergerá solamente del ventrículo izquierdo y podrá entonces ser corregido este defecto mediante el procedimiento de Mustard.<sup>3</sup>

b) Otra alternativa puede consistir en el cierre de la comunicación interventricular, permitiendo de esta manera que el tronco de la arteria pulmonar emerja del ventrículo derecho y conectarse la aorta al ventrículo izquierdo mediante una comunicación externa.

c) Puede ser posible, finalmente, comunicar la aorta con el ventrículo izquierdo mediante una comunicación interna.<sup>4, 5</sup>

## REFERENCES (BIBLIOGRAFIA)

1. Elliott LP, Adams P, Levy MJ, Edwards JE: Right ventricular aorta and biventricular pulmonary trunk, an uncommon form of transposition. *Am Heart J* 66: 458-478, 1963.
2. Vlodaver Z, Neufeld HN, Edwards JE: Coronary arterial variations of the normal heart and in the congenital heart disease, pp 118-119. Academic Press, 1975.
3. Mustard WT, Keith JD, Trusler GA, Fowler R, Kidd L: The surgical management of transposition of the great vessels. *J Thorac Cardiovasc Surg* 48: 953-958, 1964.
4. Kirklin JW, Barcia A, Deverall PB: The surgical treatment of complex formas of transposition. *Br Heart J* 33 (Suppl): 73-80, 1971.
5. Rastelli GC: A new approach to anatomic repair of transposition of the great arteries. *Mayo Clin Proc* 44: 1, 1969.