

DOBLE ENTRADA VENTRICULAR IZQUIERDA. MORFOPATOLOGÍA Y ANATOMÍA QUIRÚRGICA

Luis Muñoz Castellanos,* Samuel Ramírez,** Magdalena Kuri Nivon.*** H. Catalina Salinas Sánchez.*

RESUMEN

Debido a la posibilidad de tratamiento quirúrgico de la doble entrada a ventrículo izquierdo se analizan las características morfológicas de significación quirúrgica y los rasgos anatómicos fundamentales de esta cardiopatía congénita para establecer el diagnóstico imagenológico. Se estudiaron diecisiete corazones con el método morfológico del sistema secuencial segmentario. El situs varió de solitus en trece; dextroisomerismo en tres y levoisomerismo en uno. En nueve las válvulas atrioventriculares estuvieron separadas; en ocho la válvula atrioventricular fue común. Existió cabalgamiento valvular atrioventricular en siete y estenosis en dos. El ventrículo derecho fue incompleto y se situó a la derecha en doce y a la izquierda en cinco. La conexión ventriculoarterial discordante fue la más frecuente (siete) seguida de la concordante (cinco) y doble salida de ventrículo derecho (cinco). Se presentó estenosis pulmonar en cinco. El tabique ventricular no arribó a la crux cordis. La comunicación interventricular fue de mayor tamaño cuando existió cabalgamiento valvular y fue de menores dimensiones cuando las válvulas atrioventriculares se abrieron completamente al ventrículo izquierdo, haciéndose restrictiva en la conexión ventriculoarterial concordante. El tratamiento quirúrgico varía según la complejidad de la cardiopatía, desde procedimientos paliativos hasta la septación cardíaca. El conocimiento morfológico de esta cardiopatía constituye un marco referencial para interpretar correctamente la imagenología diagnóstica.

SUMMARY

DOUBLE INLET LEFT VENTRICLE. MORPHOPATHOLOGY AND SURGICAL ANATOMY

Because of the possibility of surgical treatment of double inlet left ventricle, its basic morphologic features of surgical and imagenological importance are analyzed. Seventeen hearts were studied with the segmental sequential system.

The situs was solitus in thirteen; dextroisomerism in three and levoisomerism in one. The atrioventricular valves were separated in nine; there was a common atrioventricular valve in eight; straddling of the atrioventricular valve in seven and stenosis in two. The rudimentary right ventricle was to the right side in twelve hearts and to the left side in five. The discordant ventriculoarterial connexion was the most frequent (seven), followed by the concordant one (five) and double outlet right ventricle (five). There was pulmonary stenosis in five. The ventricular septum did not reach the crux cordis. The ventricular septal defect was bigger in straddling atrioventricular valves than in valves completely open into the left ventricle, being restrictive in ventriculoarterial concordance. Surgical treatment varies as the complexity of this cardiopathy does, from cardiac septation to palliation procedures. The morphologic knowledge of this cardiac malformation is basic to interpret correctly the diagnostic imagenology.

RESUME

DOUBLE CHAMBRE DE REMPLISSAGE DU VENTRICULE GAUCHE. MORPHOLOGIE ET ANATOMIE CHIRURGICALE

On a étudié dix-sept coeurs par la méthode morphologique du système de séquence segmentaire. Il y avait un situs solitus dans treize cas, dextro-isomérisme dans trois et lévo-isomérisme dans le dernier. Les valvules

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH. Juan Badiano No. 1, Col. Sección XIV Tlalpan, C.P. 14080. México, D.F.).

* Departamento de Embriología.

** Servicio de Cirugía.

*** Escuela Superior de Medicina, IPN.

Aceptado: 14 de octubre de 1999

auriculo-ventriculaires étaient séparées dans 9 cas, alors que la valvule auriculo-ventriculaire était commune dans les 8 cas restants. Il existait un chevauchement valvulaire auriculo-ventriculaire dans sept cas et une sténose dans deux. Le ventricule droit était incomplet et se situait à droite dans douze cas et à gauche dans cinq. La connexion ventriculo-artérielle discordante fut la plus fréquente (sept), suivie de celle concordante (cinq) et de la double chambre de chasse du ventricule droit (cinq). Il y avait aussi une sténose pulmonaire dans cinq cas. La cloison ventriculaire n'arrivait pas jusqu'à la crux cordis. La communication interventriculaire était large quand il existait le chevauchement valvulaire, elle était petite quand les valvules auriculo-ventriculaires étaient complètement ouvertes dans le ventricule gauche et devenait restrictive quand la connexion ventriculo-artérielle était concordante. Le traitement chirurgical varie selon la complexité de la cardiopathie en allant de procédés palliatifs jusqu'au cloisonnement cardiaque. La connaissance morphologique de cette cardiopathie constitue un point de repère pour l'interprétation correcte des images diagnostiques.

Palabras clave: Cardiopatías congénitas. Embriología cardíaca. Conexión atrioventricular univentricular.
Key words: Congenital heart disease. Cardiac embryology. Atrial univentricular connection

INTRODUCCIÓN

La doble entrada ventricular es un tipo de conexión atrioventricular en la que un ventrículo recibe más del 50% de las dos válvulas atrioventriculares cuando están separadas, o más del 75% cuando está presente una válvula atrioventricular común. Existen tres modalidades: en ventrículo izquierdo, en ventrículo derecho y en ventrículo único; han recibido múltiples denominaciones por diferentes autores¹⁻³ y en el pasado fueron consideradas como formas de ventrículo único;²⁻⁵ actualmente las dos primeras constituyen entidades independientes dentro del concepto de conexión atrioventricular univentricular.⁶ Estas cardiopatías presentan además variantes anatómicas debido a la presencia de malformaciones asociadas a nivel del nacimiento de las grandes arterias, de las válvulas atrioventriculares y de los tabiques cardíacos. La doble entrada ventricular izquierda es una cardiopatía compleja con alteración constante a nivel de la conexión atrioventricular y con conexión ventriculoarterial variable. Anatómicamente se expresa por un desarrollo ventricular desigual; el ventrículo morfológico izquierdo es un superventrículo por poseer dos porciones de entrada representadas por ambas válvulas atrioventriculares, presenta dilatación de cavidad e hipertrofia de paredes. Esto contrasta con el hipodesarrollo del ventrículo derecho que carece de porción de entrada, sólo posee porción trabecular y de salida.

El tipo más frecuente de doble entrada es a ventrículo izquierdo lo que se explica debido a

que este tipo de conexión atrioventricular se presenta en las fases tempranas del desarrollo del corazón embrionario cuando ambos atrios mantienen continuidad con el esbozo del ventrículo izquierdo.⁷ La posibilidad de tratamiento quirúrgico para esta cardiopatía hace necesaria la caracterización de su perfil anatomopatológico en el que se enfatizan los elementos morfológicos de significación quirúrgica. Por otro lado la especificación de la anatomía básica y de las peculiaridades morfológicas presentes en los casos particulares, constituye un marco referencial que facilita la interpretación de la imagenología diagnóstica. Los propósitos de este trabajo son determinar la anatomía quirúrgica requerida en la planeación de las técnicas operatorias así como proporcionar los conocimientos morfológicos fundamentales para el diagnóstico de esta cardiopatía.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron diecisiete corazones portadores de doble entrada ventricular izquierda pertenecientes a la colección patológica del departamento de embriología del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" de México. Cada corazón se estudió siguiendo los lineamientos del sistema secuencial segmentario utilizado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.⁸ Se determinó *situs* atrial, tipos y modos de conexión atrioventricular y ventriculoarterial, morfología de las válvulas atrioventriculares y arteriales, posición y características morfológicas de ambos ventrículos, tipo de comunicación

interventricular, relación espacial de los tabiques cardíacos y de las grandes arterias así como las anomalías asociadas.

RESULTADOS

Los diecisiete especímenes con doble entrada en ventrículo izquierdo presentaron los siguientes tipos de *situs* atrial: *solitus* (13), dextroisomerismo (3) y levoisomerismo (1). Nueve corazones presentaron dos válvulas atrioventriculares, (*Figura 1*) y ocho una válvula atrioventricular común (*Figura 2*). Del grupo con dos válvulas atrioventriculares tres especímenes presentaron cabalgamiento de la válvula tricúspide (*Figura 3A*) y en los seis restantes ambas válvulas se abrieron completamente al ventrículo izquierdo (*Figura 1*); seis especímenes presentaron estenosis de la válvula mitral (*Figura 3A*) y en uno de la válvula tricúspide (*Figura 3B*). Del grupo con una válvula atrioventricular común, cuatro presentaron cabalgamiento (*Figura 4*) y en las cuatro restantes la válvula se conectó completamente con el ventrículo izquierdo (*Figura 2*). En todos los corazones el ventrículo morfológicamente izquierdo presentó dilatación de su cavidad e hipertrofia de sus paredes (*Figuras 1,2,3 y 4*); este ventrículo presen-

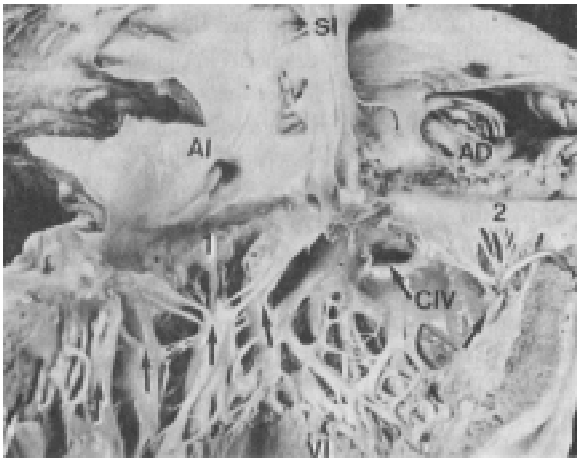


FIG. 1: Vista interna de los atrios y del ventrículo izquierdo que muestra la doble entrada a esta cámara. Obsérvese las válvulas atrioventriculares izquierda (1) y derecha (2) conectadas con el ventrículo izquierdo (VI) y la comunicación interventricular (CIV) pequeña. Las flechas indican el aumento en número de músculos papilares. Abreviaturas: SI = *Septum* interatrial, AI = Atrio izquierdo, AD = Atrio derecho.

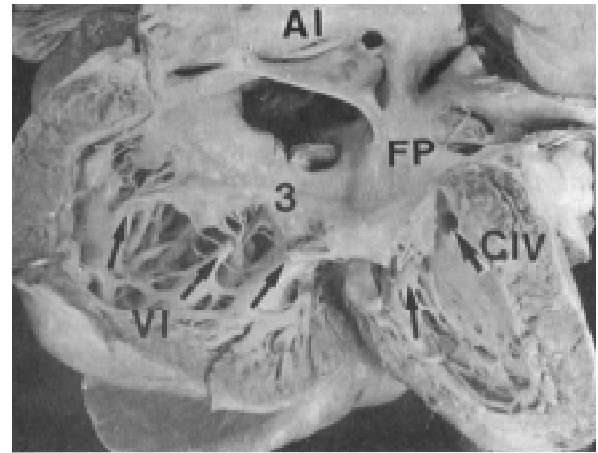


FIG. 2: Vista interna posterior del ventrículo izquierdo que muestra la doble entrada a través de una válvula común (3). Obsérvese la comunicación interventricular restrictiva, el foramen primum, y el defecto septal atrioventricular. Las demás abreviaturas son iguales a las anteriores.

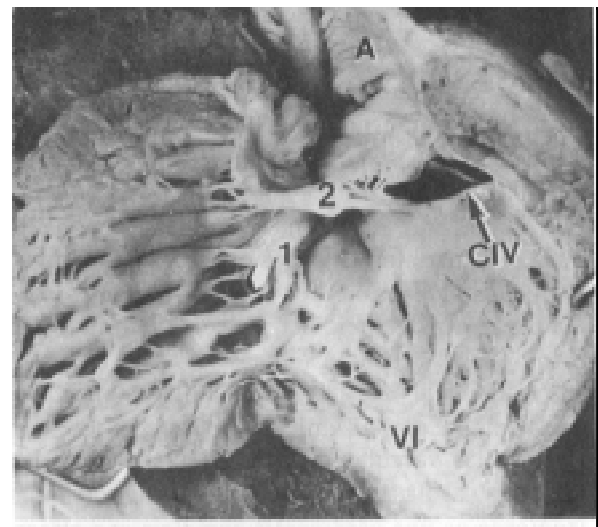


FIG. 3A: Vista interna de un ventrículo izquierdo con doble entrada y cabalgamiento de la válvula atrioventricular derecha (2) a través de una comunicación interventricular. Obsérvese la estenosis de la válvula atrioventricular izquierda (1). Las demás abreviaturas son iguales a las anteriores.

tó mayor número de músculos papilares donde se insertaron las cuerdas tendinosas de las dos válvulas atrioventriculares (*Figuras 1 y 2*). El ventrículo izquierdo estuvo comunicado con el ventrículo rudimentario de morfología derecha a través de una comunicación que varió de tamaño; en los

especímenes con dos válvulas atrioventriculares completamente conectadas al ventrículo izquierdo fue subinfundibular y más pequeña, y restrictiva en tres corazones (*Figuras 1 y 2*); en los especímenes con cabalgamiento valvular la comunicación fue grande y ocupó la porción de entrada (*Figuras 3A y 4*). En doce especímenes la cámara rudimentaria se ubicó a la derecha, siendo el ventrículo izquierdo de posición posteroinferior izquierda y el ventrículo derecho de ubicación anterosuperior derecha (*Figuras 5A y 5B*). En cinco corazones la cámara rudimentaria se ubicó a la izquierda; en estos casos el ventrículo izquierdo tuvo posición posteroinferior derecha y el ventrículo derecho anterosuperior izquierda (*Figuras 5C y 5D*).

La conexión ventriculoarterial fue: discordante, concordante y doble salida de ventrículo derecho y la posición de las grandes arterias varió en cada uno de los tipos; de los siete especímenes con conexión discordante, en cuatro la arteria aorta tuvo posición anterior derecha (*Figuras 5A, 5B, y 6A*) y en 3 esta arteria fue anterior izquierda (*Figuras 5C y 5D*) de los cinco corazones con conexión concordante, cuatro tuvieron grandes arterias cruzadas, y en uno se situaron lado a lado; de los cinco corazones que tuvieron doble salida de ventrículo derecho, en dos las grandes arterias estuvieron cruzadas,

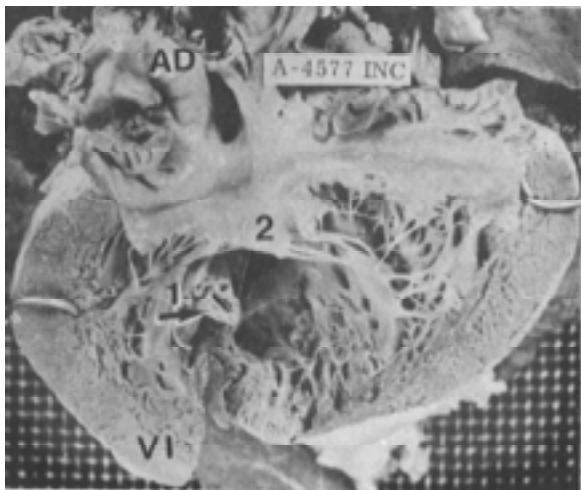


FIG. 3B: Vista interna de una doble entrada al ventrículo izquierdo con estenosis de la válvula atrioventricular derecha situada a la izquierda (↑). Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

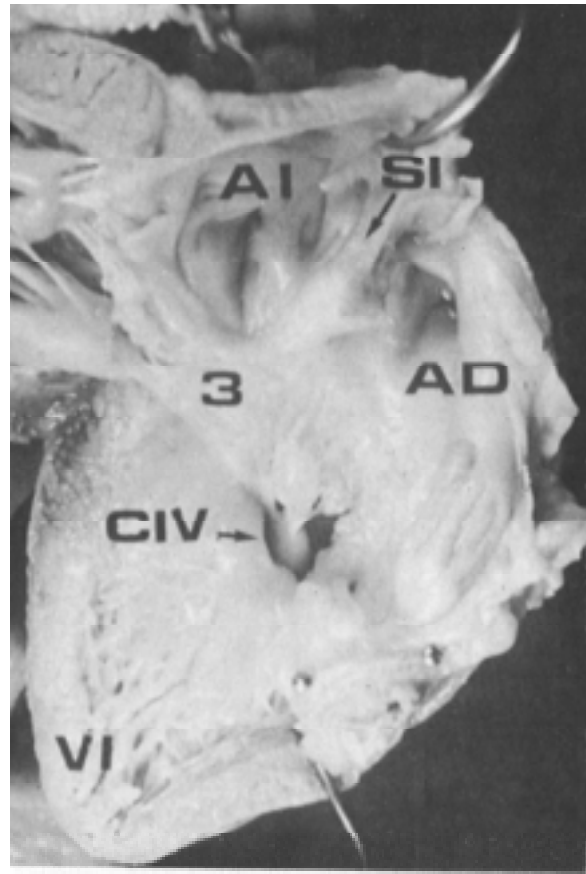


FIG. 4: Vista interna de un corazón con doble entrada en ventrículo izquierdo y válvula atrioventricular común cabalgada (3) sobre una comunicación interventricular. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

en dos la aorta fue anterior izquierda y en uno anterior derecha. Cinco corazones presentaron estenosis pulmonar (*Figura 5A*), mientras que el tronco de esta arteria estuvo dilatado en cinco especímenes (*Figuras 5C, 5D, 6A y 6B*); en los diecisiete corazones el plano del tabique ventricular no coincidió con la *crux cordis* (*Figura 7*).

DISCUSIÓN

El término doble entrada ventricular se refiere a un tipo de conexión atrioventricular univentricular en donde la conexión se hace a un ventrículo morfológicamente derecho, izquierdo o único.⁶ De la Cruz y Miller⁷ acuñaron el término de doble entrada en ventrículo izquierdo y Muñoz-Castellanos et

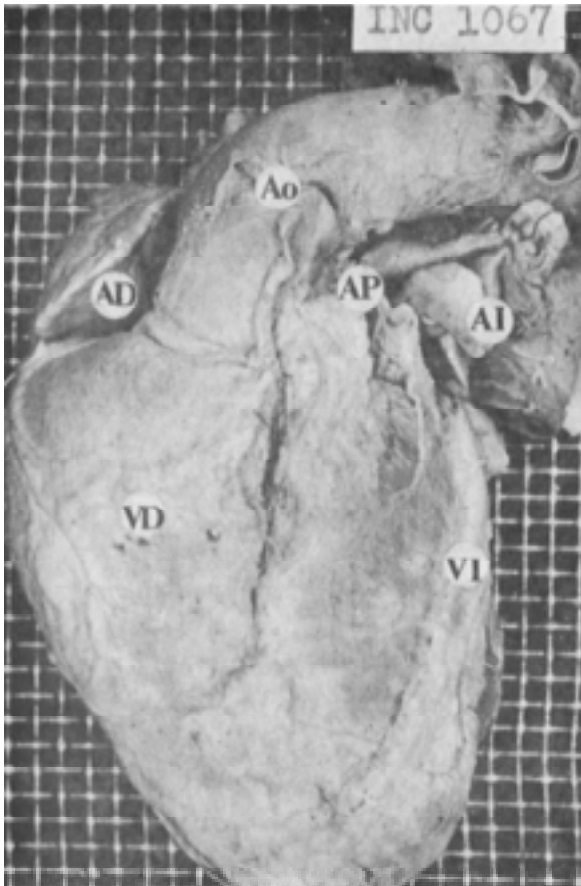


FIG. 5A: Vista externa anterior de un corazón con doble entrada ventricular izquierda y discordancia ventriculoarterial. Obsérvese la posición anterosuperior derecha del ventrículo derecho. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

al⁹ establecieron el término de doble entrada en ventrículo derecho. En esta anomalía existen cuatro modos de conexión atrioventricular: 1) con dos válvulas atrioventriculares perforadas; 2) con una válvula atrioventricular perforada y una imperforada; 3) con una válvula atrioventricular común y 4) con una válvula atrioventricular cabalgada (Figura 8). En la literatura se ha descrito que el *situs solitus* es el arreglo atrial más frecuentemente encontrado en la doble entrada ventricular izquierda seguido del isomerismo,^{10,11} lo que coincide con lo encontrado en nuestro material.

La conexión atrioventricular puede hacerse a través de dos aparatos valvulares separados o de una válvula atrioventricular común. Puede existir cabalgamiento valvular en cualquiera de estos casos. En la doble entrada en ventrículo izquierdo

se ha descrito que es más frecuente que la conexión atrioventricular se haga a través de dos válvulas separadas; en nuestro material la proporción fue similar entre la conexión con dos válvulas separadas y la que se establece a través de una válvula común. Cuando existe cabalgamiento es usual que éste sea de la válvula derecha hacia una cámara rudimentaria ubicada a la derecha, como ocurrió en nuestros especímenes.

En los corazones con doble entrada en ventrículo izquierdo, la cámara rudimentaria generalmente se ubica en posición anterosuperior con respecto al ventrículo dominante, y está separada de éste por un tabique interventricular que no arriba a la *crux cordis*. La ubicación del ventrículo rudimentario a la derecha o a la izquierda depende de la dirección en que rote el tubo cardíaco al formar el asa cardíaca durante el desarrollo embrionario.

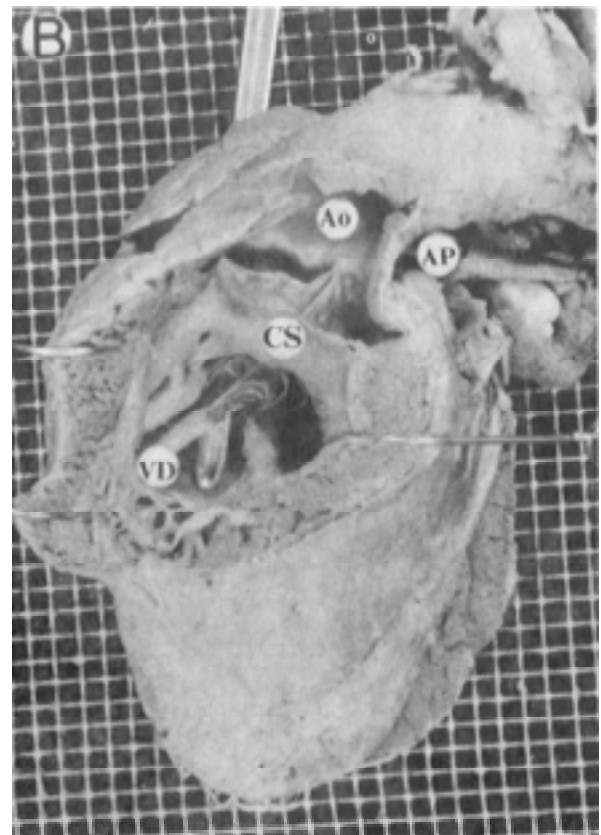


FIG. 5B: Vista interna de ventrículo derecho del corazón de la figura 5A que muestra un cabalgamiento de la válvula atrioventricular derecha. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

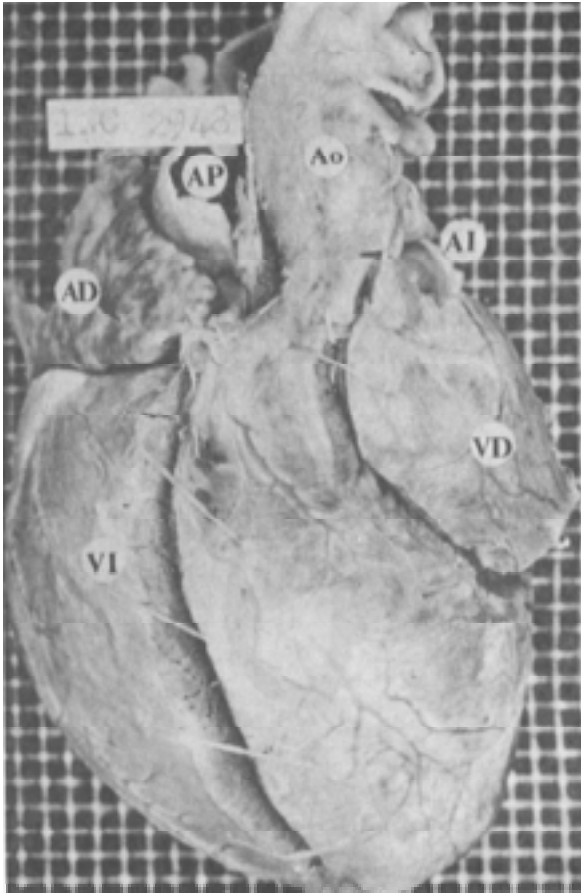


FIG. 5C: Vista externa de un corazón con doble entrada ventricular izquierda y conexión ventriculoarterial discordante. Obsérvese la posición anterosuperior izquierda del ventrículo derecho. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

Se denomina *crux cordis* a un punto de la cara posterior del corazón donde hacen intersección los planos del tabique interatrial y la unión atrioventricular representada por los anillos fibrosos de las válvulas atrioventriculares (Figura 7A). En el corazón normal el plano del tabique interventricular coincide con la *crux cordis* (Figura 7A). En las cardiopatías congénitas este tabique puede cambiar de posición, constituyendo un elemento variable, mientras que la relación entre el tabique interatrial y la unión atrioventricular es el elemento constante. En la doble entrada en ventrículo izquierdo el tabique ventricular es más extenso y más desarrollado sobre el ventrículo izquierdo y pequeño sobre el ventrículo derecho rudimentario. Este tabique no arriba a la *crux cordis*; cuando la cámara rudimentaria se ubica a

la derecha, el tabique interventricular se desvía hacia la derecha (Figura 7B), mientras que se desalinea hacia la izquierda cuando la cámara ventricular se sitúa a la izquierda (Figura 7C).

Se ha descrito que las conexiones ventriculoarteriales más comunes en la doble entrada en ventrículo izquierdo son la discordante, la doble salida de ventrículo derecho y la concordante, lo que es similar a lo encontrado en nuestro material, la combinación de doble entrada ventricular izquierda con grandes arterias normalmente conectadas corresponde a la clásica denominación de corazón de Holmes. Es más frecuente la estenosis de la vía de salida del ventrículo izquierdo cuya causa más común es la desviación posterior del septum infundibular lo que amplía la aorta a expensas del tronco pulmonar; esto ocurrió en tres de nuestros especí-

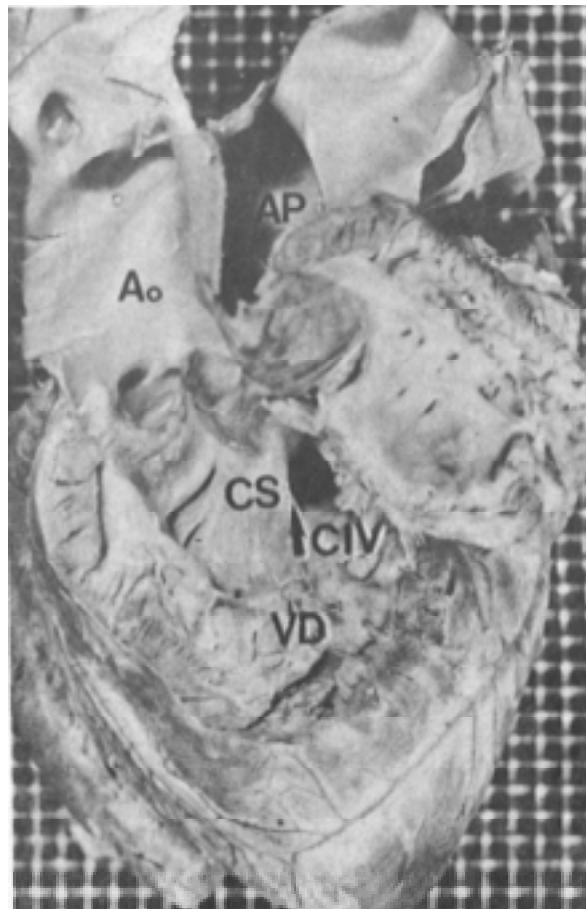


FIG. 5D: Vista interna del ventrículo derecho rudimentario del corazón mostrado en la Figura 5C. Obsérvese el nacimiento de la aorta a partir del ventrículo derecho. Abreviaturas: CS = Cresta supraventricular. Las demás abreviaturas son iguales a las anteriores.

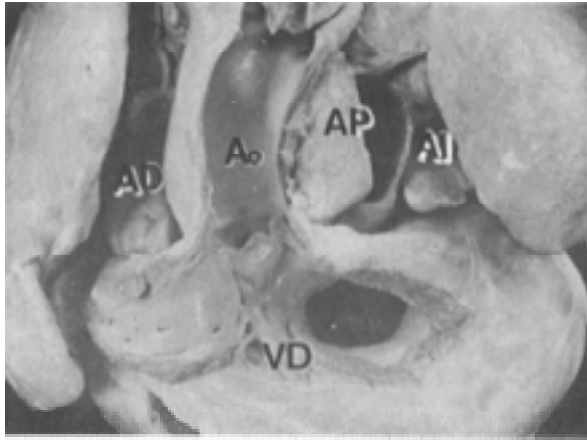


FIG. 6A: Vista interna del ventrículo rudimentario derecho ubicado a la derecha de un corazón con doble entrada en ventrículo izquierdo. Obsérvese la ausencia de porción de entrada y la presencia de porciones trabecular subdesarrollada y de salida o infundíbulo (I), la conexión ventriculoarterial discordante, el *situs solitus* y la comunicación interventricular. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.



FIG. 6B: Vista interna del ventrículo izquierdo con doble entrada. Obsérvese el tabique ventricular liso y las válvulas atrioventriculares. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

menes los cuales presentaron estenosis pulmonar mixta con discordancia ventriculoarterial y dos con doble salida de ventrículo derecho. Es menos común la obstrucción hacia el infundíbulo del ventrículo derecho, cuando ocurre, existe concordancia ventriculoarterial y la comunicación interventricular se hace restrictiva con el subsecuente hipodesarrollado del ventrículo derecho.

La comunicación interventricular puede variar de posición; cuando las válvulas atrioventriculares se

abren completamente a la cámara ventricular principalmente la comunicación es subinfundibular, en cambio cuando una válvula está cabalgada el defecto septal es más amplio y abarca toda la posición de entrada (Figuras 3A y 4).

Los elementos anatómicos de esta cardiopatía que pueden visualizarse en el ecocardiograma a través del corte paraesternal largo son: la cámara rudimentaria anterior, el ventrículo principal posterior de morfología izquierda, el septum trabecular anterior y la comunicación interventricular.¹² El corte paraesternal corto permite distinguir esta cardiopatía de un co-

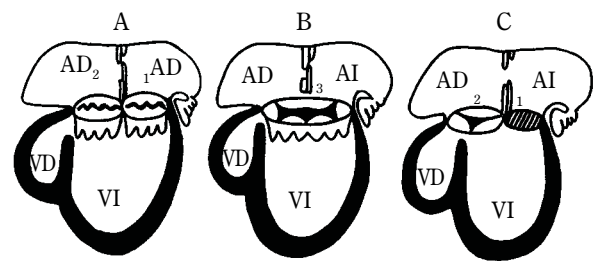


FIG. 7: Esquemas de doble entrada en ventrículo izquierdo que muestran los modos de conexión atrioventricular. A) perforado, B) común (3), C) cabalgado (2) e Imperforado (1). Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

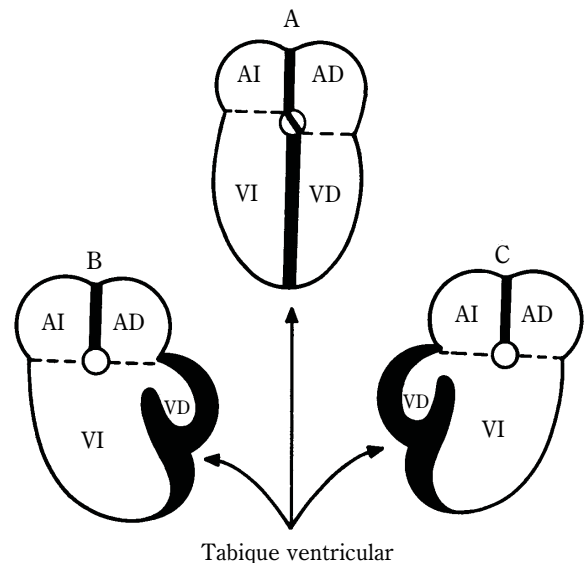


FIG. 8: Esquemas de vistas posteriores de corazones que muestran la constitución de la *crux cordis*. A) normal, B) doble entrada en ventrículo izquierdo con cámara rudimentaria a la derecha, C) doble entrada en ventrículo izquierdo con cámara rudimentaria a la izquierda. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

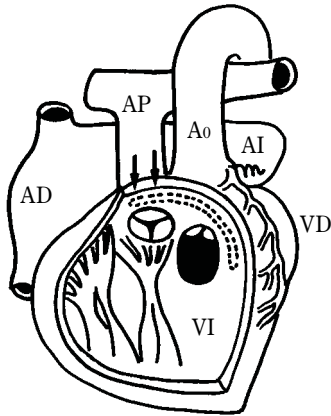


FIG. 9A: Esquema de un corazón con doble entrada en ventrículo izquierdo y ventrículo rudimentario a la izquierda que muestra la ubicación del sistema de conducción. Las flechas indican la posición del haz de His (línea discontinua) por delante de la válvula pulmonar y de la comunicación interventricular.

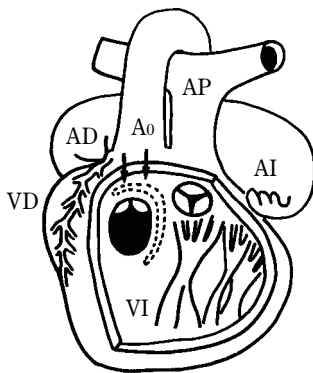


FIG. 9B: Esquema de un corazón con doble entrada en ventrículo izquierdo y ventrículo derecho rudimentario a la derecha que muestra la ubicación del haz de His (línea discontinua) por detrás de la comunicación interventricular. Las abreviaturas son iguales a las anteriores.

razón con comunicación interventricular y gran ventrículo izquierdo al mostrar que ambas válvulas atrioventriculares yacen en un nivel posterior al septum trabeculado. Debido a que el septum de entrada es muy rudimentario o está ausente estas válvulas de morfología "mitral" se tocan mutuamente cuando se abren en la diástole y establecen continuidad fibrosa con la válvula arterial posterior. Este corte también permite establecer la posición izquierda o derecha de la cámara ventricular rudimentaria.¹³

Los cortes apical y subcostal de cuatro cámaras constituyen planos posteriores que pasan a través de ambas válvulas atrioventriculares y de la *crux cordis* (intersección entre los planos interatrial y atrioventricular). En estas vistas se muestra la proyección del elemento constante de la *crux cordis* hacia el ventrículo principal; no se visualizan el septum ventricular trabeculado ni la cámara ventricular rudimentaria porque son estructuras situadas en planos anteriores a estos cortes.¹⁴

La doble entrada en ventrículo izquierdo probablemente se origina por un bloqueo parcial o completo del proceso de expansión del canal atrioventricular de izquierda a derecha, lo que resulta en la permanencia de la conexión de ambos atrios con el esbozo del ventrículo morfológico izquierdo y el subdesarrollo del ventrículo derecho, el cual por no poseer la porción de entrada (su válvula atrioventricular la retiene el ventrículo izquierdo) tiene constitución bipartita (trabecular y salida) o monopartita (trabecular) si además de la entrada está ausente su vía de salida, como ocurre en la combinación con doble vía de salida de ventrículo izquierdo, que es sumamente rara.

Las formas completas de doble entrada ventricular izquierda representan la persistencia de la condición presente en el corazón embrionario del horizonte XIII de Streeter¹⁵ en lo que respecta sólo a la conexión de los atrios con el ventrículo izquierdo, mientras que las formas cabalgadas representan a un estadio posterior (horizonte XIV de Streeter)¹⁶ en el que el canal atrioventricular inicia el proceso de ensanchamiento y el *bulbus cordis* recibe una porción sinusal que se expresa anatómicamente cuando se diferencia la válvula tricúspide que cabalga menos del 50% hacia el ventrículo derecho o una válvula atrioventricular común cuando lo hace en menos del 25% sobre esta cámara ventricular. En las formas cabalgadas el ventrículo derecho presenta un grado mayor de desarrollo por la presencia de esta porción sinusal que en términos fisiológicos representa un flujo sanguíneo directo hacia este ventrículo (*Figura 5B*). Lo contrario ocurre en la doble entrada a ventrículo izquierdo sin cabalgamiento de las válvulas atrioventriculares en la que el ventrículo derecho es muy rudimentario (*Figuras 5D y 6A*).

El ventrículo izquierdo con doble entrada posee dos aparatos valvulares atrioventriculares lo que implica la presencia de mayor número de

músculos papilares, característica que puede dar una falsa impresión de aspecto trabeculado y confundirlo con un ventrículo de morfología derecha, duda que se disipa al observar las características anatómicas del tabique ventricular, liso en la parte basal y finamente trabeculado en el tercio apical (*Figuras 2, 3A y 4*).

Son raros los casos con esta malformación que llegan a edad adulta sin tratamiento quirúrgico.¹⁷ Las posibilidades de tratamiento quirúrgico comprenden procedimientos paliativos y correctivos. Entre los procedimientos paliativos están las fístulas sistémico-pulmonares para los pacientes que tienen hipoflujo pulmonar y la constricción de la arteria pulmonar para el manejo de los pacientes con hiperflujo pulmonar. Los procedimientos quirúrgicos definitivos son la tabicación ventricular, el procedimiento de Fontan y el trasplante cardíaco.

Actualmente se recomienda la fístula de tipo Blalock-Taussig modificada¹⁸ con interposición de un injerto en "H" de politetrafluoretileno expandido en los casos en que esta patología se asocia a estenosis o atresia pulmonar. Este tipo de fístula reúne las siguientes características: a) facilidad de hacer y deshacer, b) permiten un flujo pulmonar bilateral, c) produce poca distorsión de las ramas de la arteria pulmonar, y d) provee un flujo controlado por la arteria subclavia. Las desventajas de las fístulas sistémico-pulmonares en esta patología están relacionadas fundamentalmente por el aumento de la carga de volumen al ventrículo con fisiología univentricular que con el tiempo también puede ser causa de hipertrofia del ventrículo sistémico.¹⁹ Por otro lado, las fístulas causan efectos deletéreos sobre la hemodinámica vascular pulmonar, con aumento de la presión y resistencias pulmonares que en el caso de tomarse la opción del procedimiento de Fontan en el futuro, los convierte en malos candidatos quirúrgicos.²⁰ La estenosis pulmonar es frecuente, generalmente debida a obstrucción muscular y/o fibrosa de la comunicación interventricular que se hace restrictiva en los corazones que tienen conexión ventriculoarterial concordante (corazones de Holmes); cuando la conexión es discordante dicha obstrucción se explica por la desviación posterior del septum infundibular (hacia el ventrículo principal), o por la presencia de un diafragma situado entre el septum ventricular y las dos válvulas atrioventriculares.

Se sugiere la constricción de la arteria pulmonar en los pacientes con hiperflujo pulmonar que se presentan con insuficiencia cardíaca grave. En este grupo de pacientes la constricción de la arteria pulmonar se ha caracterizado por la tendencia a desarrollar estenosis subaórtica, la cual no sólo aumenta el riesgo de muerte antes de que se le ofrezca al paciente el procedimiento de Fontan definitivo, sino que también después de realizado, debido al aumento de la masa ventricular y la consecuente disminución de la distensibilidad del ventrículo sistémico; ambos factores de riesgo son muy importantes para la fisiología univentricular del Fontan. Además, la constricción de la arteria pulmonar no siempre evita el aumento de las resistencias vasculares pulmonares. Aún así, la constricción de la arteria pulmonar no se considera contraindicada si el paciente no tiene estenosis subaórtica al momento de su presentación a cirugía y si el seguimiento es lo suficientemente estricto para establecer un tratamiento temprano de la estenosis subaórtica combinada con una derivación cavo-pulmonar bidireccional en la infancia.^{21,22}

La idea de corrección biventricular para establecer dos circulaciones en serie, data de 1956 en la Clínica Mayo²³ donde se propuso el procedimiento de tabicación ventricular. Los objetivos de este tipo de procedimiento son: a) establecer una división para crear dos ventrículos con función adecuada; b) permitir un flujo sanguíneo intracardiaco sin obstrucciones; y c) evitar el daño de las arterias coronarias, tejido de conducción y elementos de las válvulas atrioventriculares. Para la elección de este procedimiento quirúrgico se requiere que no existan malformaciones de las válvulas atrioventriculares como estenosis, músculo papilar medial común, entrecruzamiento de cuerdas tendinosas dentro del ventrículo principal o atresia. Estos objetivos sólo pueden satisfacerse en un porcentaje muy pequeño de casos, siendo los ideales para llevar a cabo este procedimiento los que tienen *situs solitus*, dextrocardia, ventrículo derecho situado a la izquierda y conexión ventrículo arterial discordante, que probablemente correspondan a cerca del 20% de los que se presentan en la infancia. Cuando este procedimiento se llevó a cabo en pacientes bien seleccionados, la mortalidad se consideró elevada, hasta un 30 a 40% de mortalidad hospitalaria en la década de los 80s,²⁴ lo que hizo que este procedimiento no fuera

bien aceptado por todos los grupos quirúrgicos. Informes recientes reportan una excelente mejoría de los resultados con una mortalidad temprana del 9.5% y mortalidad en el seguimiento a largo plazo del 14.3%.¹⁹ Se sabe que los que sobreviven al procedimiento de tabicación ventricular muestran una evolución favorable a largo plazo,²⁵ de aquí la importancia de seleccionar bien los casos para llevar a cabo este procedimiento.

En los casos con ventrículos invertidos, el derecho rudimentario está situado a la izquierda y generalmente es pequeño. Debe recordarse que en estos corazones el sistema de conducción tiene una disposición que recuerda a la de la transposición corregida. El nodo atrioventricular se encuentra por delante del orificio atrioventricular derecho, de ahí el haz de His rodea por delante al anillo de la válvula pulmonar para descender por el borde anterior de la comunicación interventricular,²⁶ por lo que es aconsejable reseca sobre el borde posterior del defecto septal (*Figura 9A*); cuando la cámara ventricular derecha rudimentaria se ubica a la derecha, el haz de His desciende directamente sobre el borde posterior de la comunicación interventricular, aún originándose del nodo anterior y sin relacionarse con la válvula pulmonar²⁷ (*Figura 9B*). En aquellos casos con válvula atrioventricular derecha cabalgada, la comunicación interventricular amplia que se extiende a la porción de entrada hace innecesaria la resección de porciones del tabique ventricular.

El procedimiento de Fontan, tal como fue originalmente descrito,^{28,29} estableciendo una conexión atrio-pulmonar, no siempre fue aplicable en este tipo de patología, ya que era necesario el cierre de una de las válvulas atrioventriculares y del defecto septal interatrial. Aún así, los resultados obtenidos con este procedimiento en la década de los 80s fueron aplicables a un mayor número de casos y con resultados superiores a aquellos obtenidos con el procedimiento de tabicación ventricular.³⁰ Actualmente este procedimiento se realiza mediante la conexión cavo-pulmonar total, con túnel lateral fenestrado o no; ofrece la posibilidad de aplicarlo a todas las variantes de doble entrada en ventrículo izquierdo, siempre que el paciente reúna las siguientes características: anatomía pulmonar normal, presión media de la arteria pulmonar < 18 mmHg, resistencia vascular pulmonar < 4 unidades Wood, función normal de las válvulas atrioventriculares y

función normal del ventrículo sistémico, mismas características que se exigen a todos los pacientes que se consideren candidatos al procedimiento de Fontan. Se estima que cerca del 80% de pacientes con esta cardiopatía pueden ser buenos candidatos para el procedimiento de Fontan.³⁰ Así, los pacientes con hipoflujo pulmonar pueden ser tratados antes de los cuatro a seis meses de edad con una fístula tipo Blalock-Taussig, seguida de una derivación cavo-pulmonar bidireccional como procedimiento intermedio entre los seis y doce meses, antes de completar el Fontan mediante una derivación cavo-pulmonar total con túnel lateral fenestrado a la edad de dos años.

Con respecto al manejo de la estenosis subaórtica que puede presentarse en este grupo de pacientes, se considera que la mejor opción quirúrgica es la operación de Damus-Stensel-Key o la operación de Norwood modificada, ambos procedimientos básicamente consisten en una anastomosis del tronco de la arteria pulmonar a la aorta ascendente con una ampliación o sin ella, estableciendo una única vía de salida.³¹ La obstrucción subaórtica es común, generalmente se produce por estenosis muscular de la comunicación interventricular.

CONCLUSIONES

La doble entrada ventricular izquierda forma parte de la conexión atrioventricular univentricular, ya que un solo ventrículo, el morfológico izquierdo retiene las dos válvulas atrioventriculares o la válvula atrioventricular común.

El desarrollo ventricular es desigual, mayor en el izquierdo debido a que posee dos entradas y menor en el derecho porque carece de entrada.

Los tabiques cardíacos están desalineados, el interventricular no arriba a la *crux cordis*.

La comunicación interventricular es trabecular subinfundibular; se extiende a la porción de entrada cuando existe cabalgamiento valvular y en el corazón de Holmes generalmente es restrictiva.

La posición espacial de los ventrículos es la resultante de la torsión del asa cardíaca; cuando ocurre a la derecha en *situs solitus* los ventrículos están normalmente lateralizados, mientras que cuando se efectúa a la izquierda quedan invertidos.

El tratamiento quirúrgico varía según la complejidad de la cardiopatía, desde procedimientos paliativos hasta la tabicación cardíaca.

Dado que esta cardiopatía puede cursar con hiperflujo o hipoflujo pulmonares, el tratamiento quirúrgico inicial debe estar orientado al cuidado de la hemodinámica y la anatomía pulmonares, que permitan en el futuro el procedimiento de Fontan como tratamiento quirúrgico definitivo.

Otra alternativa quirúrgica, es la tabicación ventricular, que permiten la corrección biventricular, procedimiento que sólo puede realizarse en casos con anatomía favorable, cuidadosamente seleccionados.

El diagnóstico ecocardiográfico debe incluir el *situs* atrial, la presencia de dos válvulas atrioventriculares o de una válvula común conectándose al ventrículo izquierdo, el ventrículo rudimentario anterior situado a la derecha o a la izquierda, la posición y tamaño de la comunicación interventricular, el tipo de conexión ventriculoarterial, la presencia de alteraciones en las válvulas arteriales y atrioventriculares y el desalineamiento del tabique interventricular que no arriba a la *crux cordis*.

REFERENCIAS

1. BECKER AE, ANDERSON RH: Pathology of congenital heart disease. Londres. Butterworths 1981; 241-256.
2. VAN PRAAGH R, ONGLEY PA, SWAN HJC: Anatomic types of single or common ventricle in man, morphologic and geometric aspects of 68 necropsied cases. *Am J Cardiol* 1964; 13: 367-386.
3. LEV M, LIBERTSON RR, KIRKPATRICK JR, ECKNER FAO, ARCILLA RA: Single (primitive) ventricle. *Circulation* 1969; 39: 577-591.
4. ANDERSON RH, BECKER AE, FREEDOM RM, QUERO-JIMÉNEZ M, MACARTNEY FJ, SHINEBOURNE EA, et al: Problems in the nomenclature of the univentricular heart. *Herz* 1979; 4: 97-102.
5. VAN PRAGH R, PLEET JA, VAN PRAGH S: Single ventricle. *Herz* 1979; 4: 113-150.
6. ANDERSON RH: Weasel words in paediatric cardiology. Single ventricle. *Int J Cardiol* 1983; 2: 425-429.
7. DE LA CRUZ MV, MILLER BL: Double inlet left ventricle. *Circulation* 1968; 37: 249-260.
8. TYNAN MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979; 41: 544-553.
9. MUÑOZ-CASTELLANOS L, DE LA CRUZ MV, CIESLINSKY A: Double inlet right ventricle: two pathological specimens with comments on embryology. *Br Heart J* 1973; 35: 292-297.
10. BANKL H: Congenital malformations of the heart and great vessels. Baltimore. Urban & Schwarzenberg, 1977; 203-207.
11. PERLOFF JK: The clinical recognition of congenital heart disease. Second Edition. Chapter 26. Toronto. Saunders, 1978: 641-662.
12. RIGBY ML, ANDERSON RH, GIBSON D, JONES OD, JOSEPH MC, SHINEBOURNE EA: Two-dimensional echocardiographic categorization of the univentricular heart. Ventricle morphology, type, and mode of atrioventricular connection. *Br Heart J* 1981; 46: 603-612.
13. FREEDOM RM, PICCHIO F, DUNCAN WJ, HARDER JR, MAES CAF, ROWE RD: The atrioventricular junction in the univentricular heart: A two-dimensional echocardiographic analysis. *Pediatr Cardiol* 1982; 3: 105-117.
14. HUHTA JC, SEWARD JB, TAJIK AJ, HAGLER DJ, EDWARDS WD: Two-Dimensional echocardiographic spectrum of univentricular atrioventricular connection. *J Am Coll Cardiol* 1985; 5: 149-175.
15. STREETER GL: Developmental horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle. *Carnegie Contribs to Embryol* 1942; 541: 211-245.
16. STREETER GL: Developmental horizons in human embryos. Description of age group XV, XVI, XVII and XVIII, being the third issue of a surgery of the Carnegie Collection. *Carnegie Contribs to Embryol* 1948; 211: 133-203.
17. HABECK JO, REINHARDT G, FINDEISEN V: A case of double inlet left ventricle in a 59-year-old man. *Int J Cardiol* 1991; 30(1): 119-120.
18. BLALOCK A, TAUSSIG HB: The surgical treatment of malformations of the heart in which there is pulmonary stenosis or pulmonary atresia. *JAMA* 1945; 128: 189-202.
19. NAGASHIMA M, IMAI Y, TAKANASHI Y, HOSHINO S, SEO K, TERADA M, et al: Ventricular hypertrophy as a risk factor in ventricular septation for double-inlet left ventricle. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 3: 730-734.
20. MAYER JE JR, BRIDGES ND, LOCK JE, JONAS RA, CASTAÑEDA AR: Factors associated with improved survival after modified Fontan operations. *J Am Coll Cardiol* 1991; 17: 33A-33A.
21. WEBBER SA, LE BLANC JG, KEETON BR, SALMON AP, SANDOR GG, LAMB RK, et al: Pulmonary artery banding is not contraindicated in double inlet left ventricle with transposition and aortic arch obstruction. *Eur J Cardiothorac Surg* 1995; 9: 515-520.
22. JENSEN RA JR, WILLIAMS RG, LAKS H, DRINKWATER D, KAPLAN S: Usefulness of banding of the pulmonary trunk with single ventricle physiology at risk for subaortic obstruction. *Am J Cardiol* 1996; 77(12): 1089-1093.

23. MCGOON DC, DANIELSON GK, RITTER DG, WALLACE RB, MALONEY JD, MARCELLETTI C. Correction of the univentricular heart having two atrioventricular valves. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1977; 74: 218-226.
24. STEFANELLI G, KIRKLIN JW, NAFTEL DC, BLACKSTONE EH, PACIFICO AD, KIRKLIN JK et al: Early and intermediate-term (10-year) results of surgery for univentricular connection ("single ventricle"). *Am J Cardiol* 1984; 54: 811-821.
25. WALSH T, SAVAGE R, HESS DB: Successful pregnancy in a patient with a double inlet left ventricle treated with a septation procedure. *South Med J* 1990; 83: 3: 358-359.
26. ANDERSON RH, ARNOLD T, THAPER MK, JONES RS, HAMILTON DI: Cardiac specialized tissues in heart with an apparently single ventricular chamber (Double inlet left ventricle). *Am J Cardiol* 1974; 33: 95-106.
27. WENINK ACG: The conduction tissues in primitive ventricle with outlet chamber: Two different possibilities. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 747-753.
28. FONTAN RM, BAUDET E: Surgical repair of tricuspid atresia. *Thorax* 1971; 26: 240-248.
29. KREUTZER G, GALINDEZ E, BONO H, DE PALMA C, LAURA JPI: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 66: 613-621.
30. FRANKLIN RC, SPIEGELHALTER DJ, ROSSI FILHO RI, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH, RIGBY ML, et al. Double-inlet ventricle presenting in infancy. III. Outcome and potential for definitive repair. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991; 101: 924-934.
31. JONAS RA, CASTAÑEDA AR, LANG P: Single ventricle (single- or double-inlet) complicated by subaortic stenosis: surgical options in infancy. *Ann Thorac Surg* 1985; 39: 362-366.