

## AUSENCIA DE CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR DERECHA E IZQUIERDA

Luis Muñoz-Castellanos,\* Magdalena Kuri Nivon,\*\*\* Clara A Vázquez Antona,\*\* H Catalina Salinas Sánchez\*

## RESUMEN

Para documentar los tipos de conexión ventriculoarterial y las malformaciones asociadas a la ausencia de conexión atrioventricular (A-V), se estudiaron morfológicamente cincuenta y siete corazones con esta cardiopatía. Se correlacionaron los rasgos anatómicos básicos con sus imágenes ecocardiográficas y cardioangiográficas para establecer sus correspondencias. Cincuenta y seis tuvieron situs solitus, cincuenta con ausencia de conexión A-V derecha y seis con izquierda; uno tuvo situs inversus. Todos presentaron: surco profundo entre las cámaras no conectadas, piso muscular en el atrio involucrado con depresión ciega proyectada hacia el ventrículo izquierdo dilatado e hipertrofiado, ventrículo derecho incompleto, carente de entrada, comunicación interventricular de dimensiones variables (obliterada en dos), defecto de la tabiquería atrial, tabique ventricular desalineado con la crux cordis. En la ausencia de conexión A-V izquierda existió inversión ventricular y conexión V-A discordante. La conexión ventriculoarterial fue variable en la ausencia de conexión A-V derecha; concordante en treinta y ocho, de éstos, treinta y cuatro con estenosis pulmonar mixta (cinco con tetralogía de Fallot), dos con atresia valvular y dos con dilatación de la arteria pulmonar, discordante en nueve, uno con atresia aórtica; doble salida ventricular en tres: dos del derecho (uno con tetralogía de Fallot) y uno del izquierdo. El corazón en situs inversus presentó inversión ventricular, ausencia de conexión A-V derecha, (situada a la izquierda), ventrículo único (derecho) con doble salida y exclusión del ventrículo izquierdo (atrésico). La correspondencia entre los rasgos anatómicos de la cardiopatía y sus imágenes ecocardiográficas y cardioangiográficas

## SUMMARY

ABSENCE OF ATRIO-VENTRICULAR CONNECTION

*Fifty seven hearts with absence of atrioventricular (A-V) connection were studied morphologically to specify their types of ventriculoarterial connection and their associated anomalies; the anatomic features of the hearts were correlated with their echocardiographic and cardioangiographic images in order to establish their mutual correspondence. Fifty six hearts had situs solitus; fifty specimens had right absent A-V connection and six had left absent A-V connection. One had situs inversus. All the specimens had: A deep A-V sulcus at the site of the absent A-V connection, a dimple in the muscular floor of the involved atrium connected with the dilated and hypertrophied left ventricle, incomplete right ventricle without inlet portion, ventricular septal defect of variable dimensions (it was obliterated in two), atrial septal defect, the ventricular septum deviated from the crux cordis. The left absent A-V connection had ventricular inversion and discordant ventriculoarterial connection. In the right absent A-V connection the ventriculoarterial connections were concordant in thirty eight hearts, from which thirty four had pulmonary stenosis both infundibular and valvular (five had the tetrad of Fallot), two had pulmonary valve atresia and two had a dilated pulmonary artery; discordant in nine hearts, one with aortic atresia; double outlet, from the right ventricle in two, (one with the tetrad of Fallot) and from the left ventricle in one. The heart in situs inversus had ventricular inversion, right absent A-V connection (left-sided), single (right) ventricle and atresia of the left ventricle. The correlations between cardiac morphology and imangenology were precise. Develop-*

Instituto Nacional de Cardiología, "Ignacio Chávez" (INCICH. Juan Badiano No. 1, 14080 México D.F.)

\* Departamento de embriología,

\*\* Departamento de ecocardiografía.

\*\*\* Escuela Superior de Medicina, IPN.

Aceptado: 12 de septiembre de 2000

gráficas fue precisa. Morfogenéticamente esta cardiopatía se origina por una tabicación ectópica desigual, muy lateralizada, del canal atrioventricular común que separa dos canales, uno estenótico que conduce a la atresia y otro de mayores dimensiones.

mentally, this cardiopathy is the result of an ectopic unequally lateralized septation of the common atrioventricular canal, which separates two canals, one stenotic leading to atresia and the other which develops too wide.

## RESUME

### ABSENCE DE CONNEXION AURICULO-VENTRICULAIRE DROITE ET GAUCHE

*On a étudié, au point de vue morphologique, 57 coeurs présentant l'absence de connexion auriculo-ventriculaire droite et gauche. On a relié les aspects anatomiques de base avec les images ecocardiographiques et angiographiques afin d'établir leur correspondance. Cinquante-six coeurs étaient en situs solitus: cinquante montraient l'absence de la connexion A-V droite et six l'absence de la connexion gauche; un était en situs inversus. Tous montraient un sillon profond entre les chambres qui n'étaient pas connectées, un plancher musculaire dans l'oreillette malformée avec une dépression aveugle projetée vers le ventricule gauche dilaté et hypertrophié, le ventricule droit incomplet, sans la chambre d'entrée, une communication interventriculaire de dimensions variables (oblitérée dans deux cas), un défaut de la cloison auriculaire, la cloison ventriculaire désalignée par rapport à la crux cordis. Avec l'absence de la connexion A-V gauche, il existait une inversion ventriculaire et une connexion V-A discordante. La connexion V-A était variable dans les cas avec absence de connexion A-V droite: concordante dans 38 (34 avec sténose pulmonaire mixte -cinq avec tétralogie de Fallot-, deux avec atrésie valvulaire et deux avec dilatation de l'artère pulmonaire); elle était discordante dans 9 cas, l'un d'eux avec atrésie aortique et 3 avec double chambre de chasse ventriculaire: deux du ventricule droit (un avec tétralogie de Fallot) et un du ventricule gauche. Le cœur en situs inversus montrait inversion ventriculaire, absence de connexion A-V droite, ventricule unique (droit) avec double chambre de chasse et l'exclusion du ventricule gauche (atrésique). La correspondance entre les aspects anatomiques de la malformation cardiaque et ses images échocardiographiques et angiographiques a été exacte. Cette cardiopathie est due à un cloisonnement tronco-conal inégal, assez latéral, du canal auriculo-ventriculaire commun, qui sépare deux canaux: l'un stenotique et l'autre d'un plus grand calibre.*

**Palabras clave:** Cardiopatías congénitas. Embriología cardiaca. Conexión atrioventricular univentricular.

**Key words:** Congenital heart disease. Cardiac embryology. Atrial univentricular connection.

## INTRODUCCIÓN

Se denomina atresia a la oclusión de la luz de un órgano que presenta uno o varios conductos. En el corazón, la oclusión del orificio que comunica el atrio con el ventrículo se ha denominado atresia tricuspídea o mitral según se involucre el orificio derecho o el izquierdo. El desarrollo de los conocimientos morfológicos mostró la existencia de dos tipos de atresia, la verdadera que requiere de la existencia de la válvula atrioventricular (derecha o izquierda) cuyo orificio está cerrado y ocupado por las valvas fusionadas;<sup>1</sup> el otro tipo de atresia se ca-

racteriza por la falta de continuidad entre atrio y ventrículo del lado correspondiente, por lo que no existe válvula atrioventricular, en su lugar se desarrolla un piso muscular; esta forma de oclusión se ha designado con el nombre de atresia "clásica" y su base anatómica es la ausencia de conexión atrioventricular.<sup>2</sup>

La anterior distinción fue el resultado de una larga polémica que se generó en torno a los conceptos del sistema secuencial segmentario,<sup>3</sup> asignándole a la atresia verdadera la categoría de modo imperforado y a la atresia clásica la de un tipo de conexión atrioventricular: ausencia de conexión.

Existen dos modalidades de ausencia de conexión atrioventricular: derecha<sup>4,5</sup> e izquierda.<sup>6,7</sup> En la primera falta continuidad entre las cámaras derechas, sólo existe la conexión entre atrio izquierdo y ventrículo izquierdo.<sup>4</sup> En la segunda los ventrículos están invertidos, el ventrículo morfológico derecho ubicado a la izquierda no mantiene continuidad anatómica con el atrio izquierdo, es el ventrículo morfológico izquierdo situado a la derecha el que posee conexión con el atrio derecho.<sup>6</sup> El ventrículo que recibe la conexión atrioventricular maneja los volúmenes sanguíneos de los circuitos sistémico y pulmonar por lo que se desarrolla con hipertrofia y dilatación mientras que el ventrículo que presenta la ausencia de conexión, recibe flujo a través de una comunicación interventricular, cuyo tamaño determina el grado de desarrollo de este ventrículo que es incompleto por faltarle la porción de entrada.<sup>8</sup>

Este estudio anatómico permitirá comparar la ausencia de conexión atrioventricular con la doble entrada ventricular izquierda, ya que ambas se relacionan morfogenéticamente<sup>9</sup> y se incluyen dentro del supertipo de conexión atrioventricular univentricular debido a que un solo ventrículo, (el izquierdo) recibe la conexión.

La elaboración de un cuerpo de conocimientos a partir del estudio de cincuenta y dos corazones con ausencia de conexión atrioventricular servirá para: conformar la anatomía quirúrgica que se requiere en la ejecución de los procedimientos de reparación por cirugía, determinar los criterios de elección de los mismos, establecer los rasgos morfológicos básicos para interpretar las imágenes diagnósticas<sup>10,11</sup> y discutir las propuestas teoricopatogenéticas que han tratado de explicar el desarrollo de esta cardiopatía.<sup>2,12,13</sup>

El interés en esta cardiopatía, ha estimulado la documentación de un mayor número de especímenes anatómicos, con el propósito de crear una plataforma morfológica que pueda correlacionarse con los procesos del desarrollo cardíaco para sustentar los preceptos teóricos de las hipótesis patogenéticas que explican la estructura malformada de estos corazones.<sup>2,12,13</sup>

El avance en los procedimientos quirúrgicos y sobre todo el auge que ha tenido la operación de Fontan<sup>14</sup> y su sucedánea la derivación cavopulmonar<sup>15</sup> plantea la necesidad de tener una mayor experiencia de conocimientos morfológicos que

constituya la base de la anatomía quirúrgica, lo que justifica elaborar una documentación más amplia al respecto basada en un grupo grande de especímenes patológicos de esta cardiopatía congénita en la que se informen los rasgos anatómicos básicos y sobre todo las anomalías asociadas que agregan modificaciones fisiopatológicas y agravan el cuadro clínico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se estudiaron morfológicamente cincuenta y siete corazones portadores de ausencia de conexión atrioventricular pertenecientes a la colección de especímenes patológicos del departamento de embriología del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". Metodológicamente se utilizaron como guía del análisis morfológico los linea-

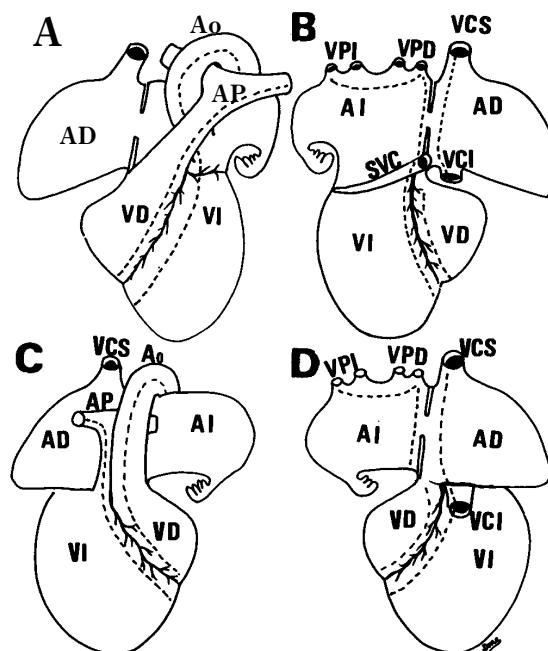


FIG. 1: Esquemas de corazones con ausencia de conexión atrioventricular. A) derecha, vista anterior. B) derecha, vista posterior. C) izquierda, vista anterior. D) izquierda, vista posterior. La línea discontinua representa el trayecto del corte de los especímenes anatómicos. Abreviaturas: AD = atrio derecho; AI = atrio izquierdo; VD = ventrículo derecho; VI = ventrículo izquierdo; Ao = Aorta; AP = arteria pulmonar; VPD = venas pulmonares derechas; VPI = venas pulmonares izquierdas; VCS = vena cava superior; VCI = vena cava inferior; SVC = seno venoso coronario.

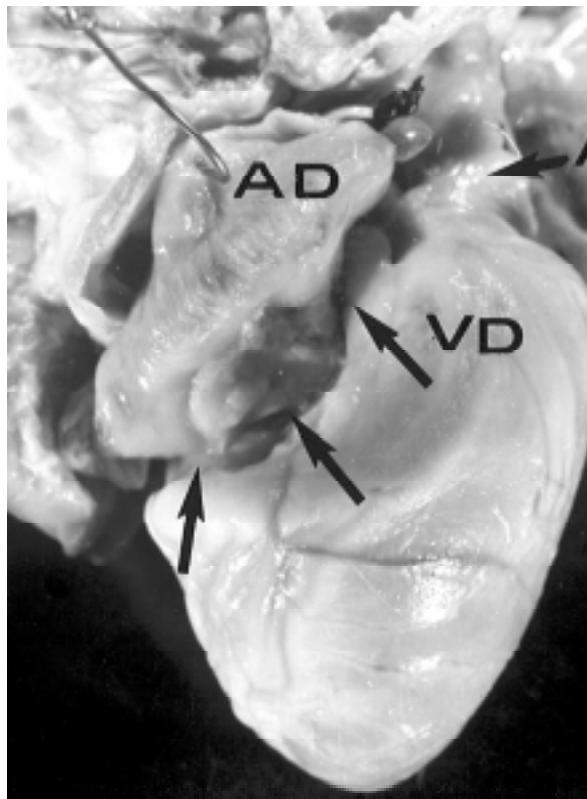


FIG. 2A: Fotografía de una vista lateral derecha de un espécimen de ausencia de conexión atrioventricular derecho. Obsérvese el surco profundo que separa el atrio y el ventrículo derechos (flechas). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

mientos del sistema secuencial utilizado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.<sup>3</sup>

Cada espécimen fijado en una solución de formal al 10% fue disecado de la siguiente manera: El corte se inició en la rama izquierda de la arteria pulmonar, descendió hacia el tronco de este vaso y se continuó hacia el ventrículo derecho, paralelo al tabique interventricular y a la arteria coronaria limitante anterior (*Figura 1A*). La aorta se cortó a partir de su cayado y en sentido descendente hacia la pared anterior del ventrículo izquierdo hasta llegar cerca del apex (*Figura 1A*). Este corte se prolongó por la cara posterior del ventrículo izquierdo, se seccionó el seno venoso coronario y se continuó por la pared posterior del atrio izquierdo hasta llegar a su techo a nivel de la vena pulmonar derecha donde se cortó transversalmente hasta las venas pulmonares izquierdas (*Figura 1B*). El corte de la cara posterior del ven-

trículo derecho se interrumpió a nivel de la ausencia de conexión y el atrio derecho fue abierto de la vena cava inferior hacia la vena cava superior (*Figura 1B*).

Los corazones con ausencia de conexión atrioventricular izquierda se disecaron con un corte inicial en la rama derecha de la arteria pulmonar que se prolongó hacia el tronco de este vaso y a la pared anterior del ventrículo izquierdo; la aorta se cortó longitudinalmente desde su cayado hacia el ventrículo derecho (*Figura 1C*). El corte de la pared anterior del ventrículo derecho se continuó hacia su pared posterior interrumpiéndose a nivel de la ausencia de conexión; lo mismo se hizo con el ventrículo izquierdo cuyo corte se prolongó hacia la porción suprahepática de la vena cava inferior, de ahí el corte ascendió hasta la vena cava superior (*Figura 1D*). El corte en el atrio izquierdo fue igual que en la *Figura 1B*.

En cada corazón se determinaron: situs atrial, ubicación de la ausencia de conexión, morfología externa e interna del sitio de la ausencia de co-

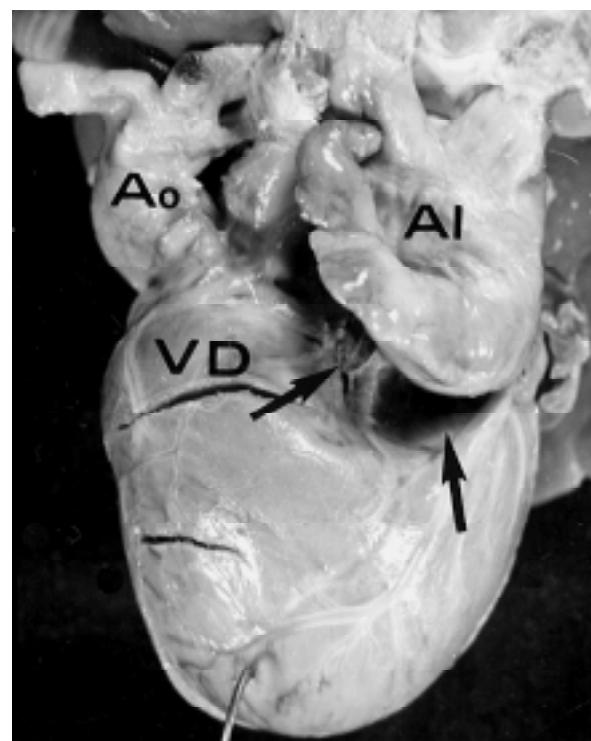


FIG. 2B: Fotografía de una vista lateral izquierda de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular izquierda. Obsérvese el surco que separa el atrio izquierdo del ventrículo derecho (flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

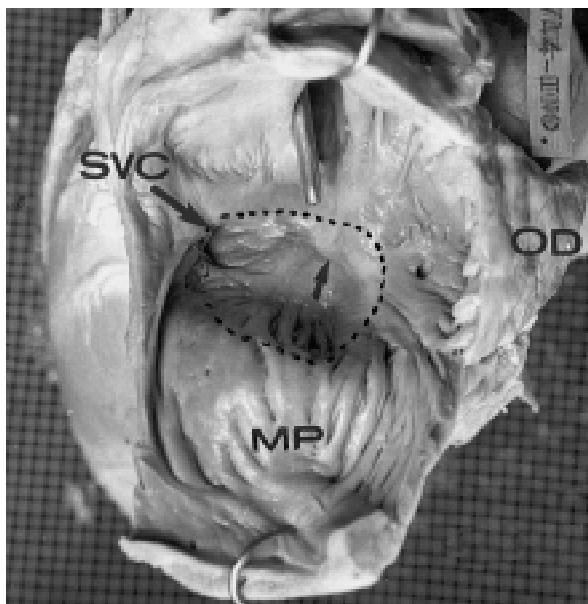


FIG. 3: Vista interna del atrio derecho que muestra el piso muscular (línea discontinua) y la depresión ciega (flecha). Obsérvese la comunicación interatrial a nivel del orificio oval (estilete). Abreviaturas: OD = orejuela derecha; MP = músculos pectíneos. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

nexión, morfología y topografía ventriculares, posición de los tabiques cardiacos tipos y modos de conexión ventriculoarterial, posición y relación de las grandes arterias y anomalías asociadas.

Se correlacionaron los rasgos anatómicos básicos con sus imágenes ecocardiográficas y cardioangiográficas para establecer sus correspondencias.

## RESULTADOS

De los cincuenta y siete corazones estudiados, cincuenta y seis tuvieron *situs solitus* y uno *situs inversus*. Del primer grupo, cincuenta presentaron ausencia de conexión atrioventricular derecha y seis ausencia de conexión atrioventricular izquierda. El espécimen en *situs inversus* tuvo ausencia de conexión derecha (situada a la izquierda) con ventrículos invertidos. En el sitio de la ausencia de conexión, externamente existió un surco profundo entre el atrio y el ventrículo involucrados que en el tipo derecho fueron las cámaras anatómicamente derechas (Figura 2A) excepto en el espécimen en *situs inversus* en el que las cámaras involucradas fueron el atrio derecho y el ventrículo izquierdo y en la ausencia de conexión

izquierda fueron también el atrio izquierdo con el ventrículo derecho (Figura 2B). Dicho surco estuvo ocupado por tejido conectivo areolar laxo que se pudo separar con disección digital.

En la ausencia de conexión atrioventricular, el piso del atrio involucrado fue muscular, existió una depresión ciega en la unión entre dicho piso y el tabique interatrial, la cual se proyectó hacia el ventrículo izquierdo (Figura 3). El ventrículo carente de conexión atrioventricular fue el morfológico derecho presente en los cincuenta y seis corazones con *situs solitus*; únicamente tuvo porciones trabecular y de salida, faltó la porción de entrada. En el corazón en *situs inversus* el ventrículo que no tuvo conexión atrioventricular fue el morfológico izquierdo ya que existió inversión ventricular; este ventrículo estuvo atrésico y sólo

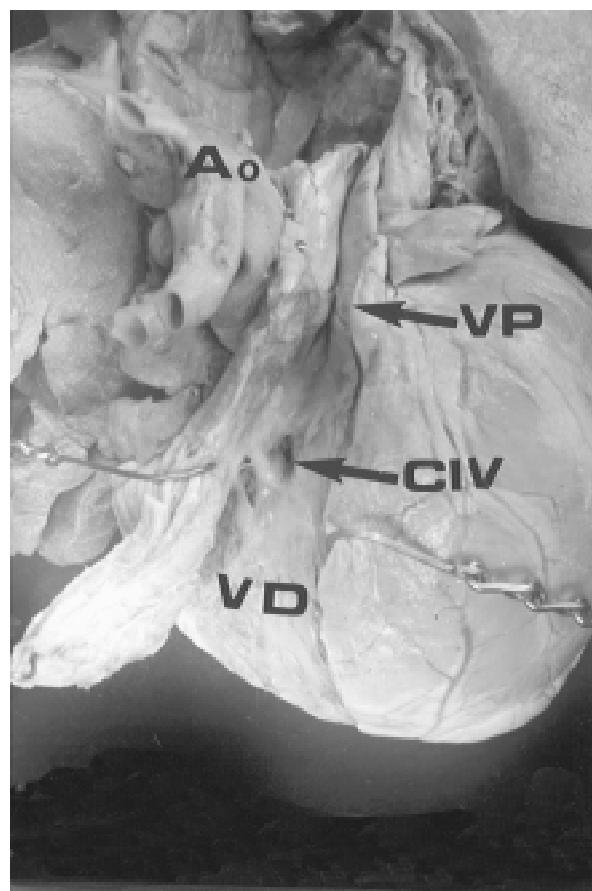


FIG. 4: Vista interior del ventrículo derecho carente de porción de entrada que muestra una comunicación interventricular restrictiva y estenosis pulmonar mixta. Abreviaturas: VP = válvula pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

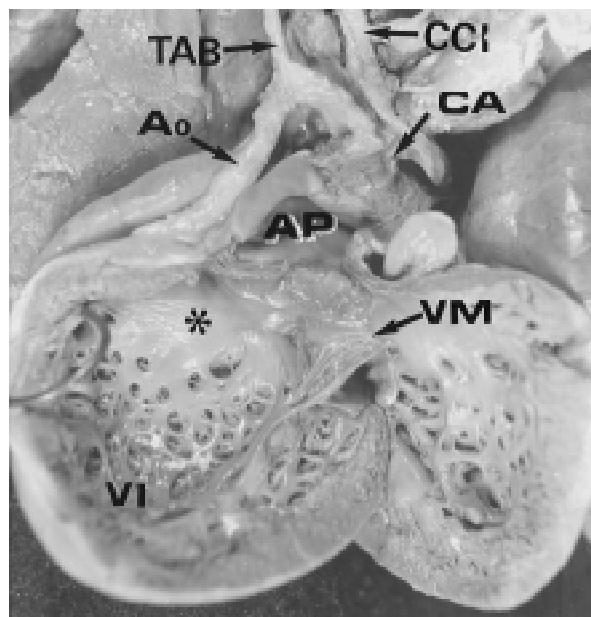


FIG. 5: Vista interna del ventrículo izquierdo de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular y conexión ventriculoarterial discordante. Obsérvese la hipoplásia de la aorta, condicionada por la atresia de su válvula y el tabique ventricular íntegro (asterisco), por obliteración prenatal de la comunicación interventricular. Abreviaturas: TAB = tronco arterial braquiocefálico; CCI = carótida común izquierda; CA = conducto arterioso. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

presentó cavidad el ventrículo derecho situado a la derecha y conectado con el atrio izquierdo ubicado a la derecha. Cincuenta y cinco especímenes presentaron comunicación interventricular de tamaño variable situada entre el septum infundibular y el tabique interventricular trabeculado (Figura 4). En dos no existió este defecto septal (Figura 5). Las cámaras que estuvieron conectadas lo hicieron a través de la válvula mitral en cincuenta y seis corazones y a través de la válvula tricúspide en uno (corazón en *situs inversus* con inversión ventricular (Figuras 4 y 5). En todos los especímenes existieron defectos en la tabicación interatrial, en cincuenta y cinco fueron de tipo orificio oval (Figura 3) y en dos atrio común.

De los cincuenta y un especímenes con ausencia de conexión atrioventricular derecha, 38 tuvieron conexión ventriculoarterial concordante en los que las grandes arterias emergieron de sus respectivos ventrículos (Figura 4); de éstos, 34 mos-

traron obstrucción del infundíbulo del ventrículo derecho y de la válvula de la arteria pulmonar; dos presentaron atresia del infundíbulo y de dicha válvula, y en dos la arteria pulmonar estuvo dilatada. Nueve corazones tuvieron conexión ventriculoarterial discordante en los que la aorta surgió del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del ventrículo izquierdo (Figura 6), uno de éstos mostró atresia aórtica y del ventrículo derecho (Figura 5). Tres tuvieron doble salida ventricular, uno del ventrículo derecho, otro del ventrículo izquierdo y otro más de un ventrículo único. Dos corazones tuvieron un solo ventrículo que fue el morfológico izquierdo con atresia del ventrículo derecho y obliteración de la comunicación interventricular, uno de ellos correspondió al corazón con atresia aórtica y el otro a un espécimen con atresia pulmonar. Seis corazones presentaron los rasgos morfológicos que caracterizan a la tetralogía de Fallot: desviación anterior e izquierda del *septum* infundibular que origina obstrucción del infundí-

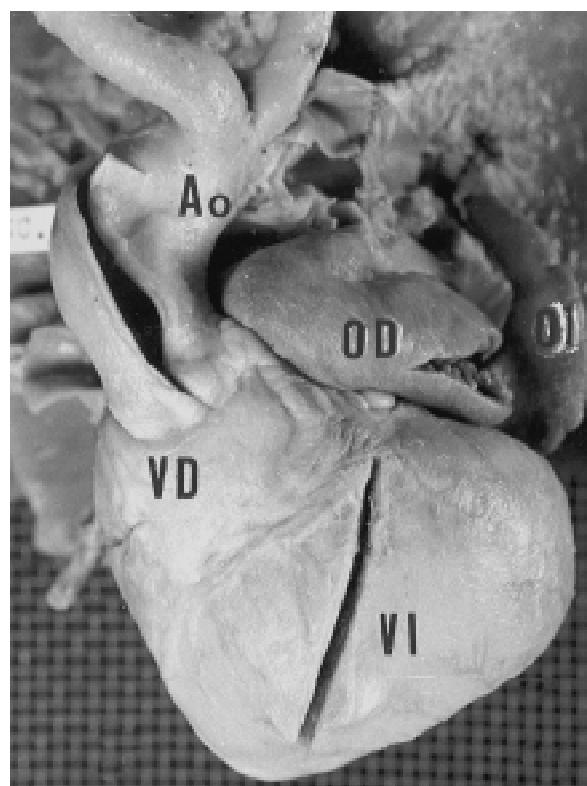


FIG. 6: Vista externa frontal de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular derecha en *situs solitus* y conexión ventriculoarterial discordante. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

bulo del ventrículo derecho, aorta a caballo, comunicación interventricular producida por desalineamiento septal entre el tabique ventricular y el *septum* infundibular desviado. De estos especímenes, cinco tuvieron además estenosis valvular pulmonar y uno presentó atresia de esta válvula, con doble salida de ventrículo derecho (*Figura 7*). El conducto arterioso fue permeable en once corazones y en seis se observó persistencia de la valva derecha del seno venoso. Con menor frecuencia se encontró doble vena cava superior (dos), atrio común (dos), cabalgamiento de la válvula mitral (uno), malposición de las grandes arterias (uno) y yuxtaposición de las orejuelas (tres) (*Figura 6*).

Los seis corazones con ausencia de conexión atrioventricular izquierda presentaron conexión

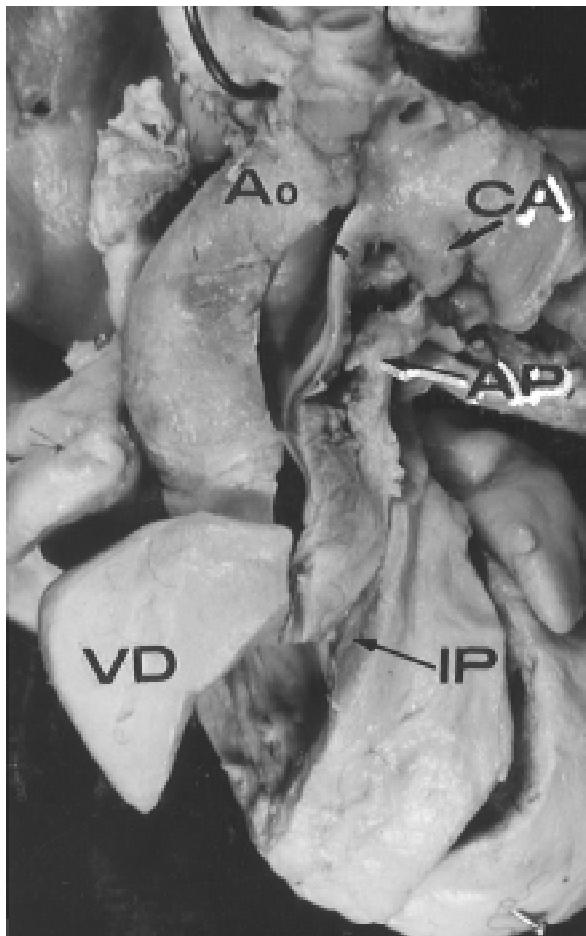


FIG. 7: Vista externa de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular derecha, tetralogía de Fallot y atresia pulmonar. Obsérvese el infundíbulo pulmonar (IP) estrecho y ciego, el conducto arterioso (CA). Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

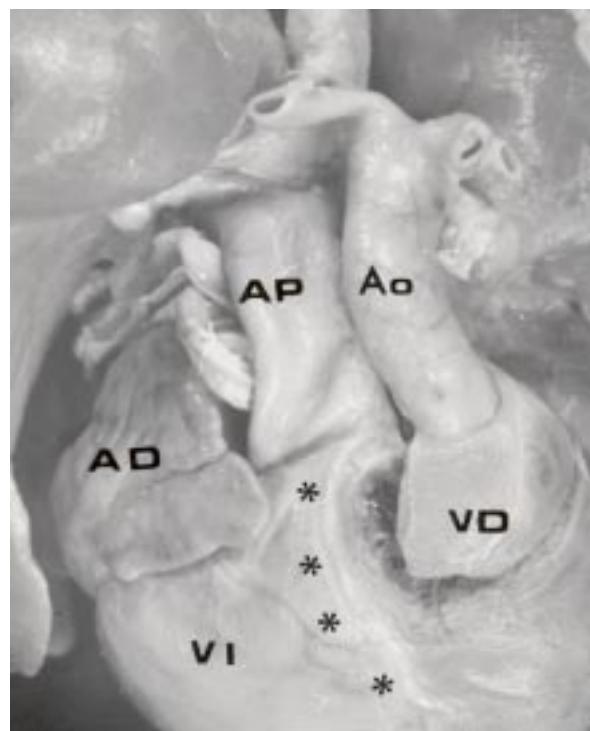


FIG. 8: Vista externa frontal de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular izquierda y conexión ventriculoarterial discordante. Obsérvese la posición invertida de los ventrículos, separados por la arteria limitante anterior (asteriscos). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

ventriculoarterial discordante, con la aorta anterior situada a la izquierda y emergiendo del ventrículo derecho también ubicado a la izquierda y la arteria pulmonar de posición posterior y derecha surgiendo del ventrículo izquierdo ubicado a la derecha (*Figura 8*). En estos corazones el ventrículo derecho pequeño estuvo representado por una cámara de salida pequeña con la comunicación interventricular en posición subaórtica.

La correlación anatomoecocardiográfica se muestra en los cortes anatómicos y las vistas de cuatro cámaras en las que resaltan las correspondencias entre los rasgos morfológicos sus imágenes. El atrio derecho está separado del ventrículo derecho rudimentario por una banda gruesa de tejido que corresponde al piso muscular del atrio derecho y al tejido conectivo areolar graso del surco atrioventricular derecho. También se puede observar la mala alineación del septum interventricular que no se extiende hasta la cruz del corazón, así como la depresión en

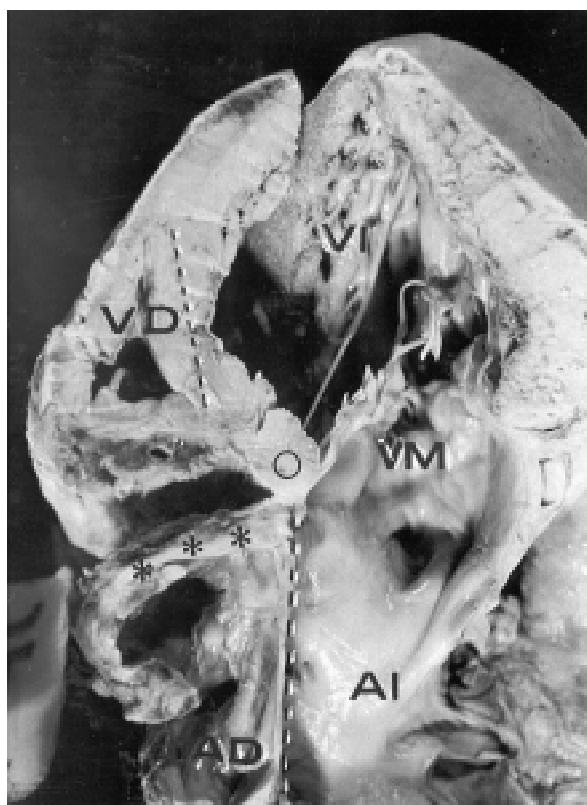
el piso del atrio derecho que descansa sobre el ventrículo izquierdo. Esta vista también revela el foramen oval permeable o la comunicación interatrial así como la válvula mitral y los tamaños desiguales de los ventrículos (*Figuras 9A y 9B*).

La correlación anatomo-cardioangiográfica mostró la existencia de dos características principales en las imágenes cardioangiográficas. Una de ellas es la peculiar secuencia de opacificación de las cámaras cardíacas durante un atriograma derecho en proyección anteroposterior, (atrio derecho, atrio izquierdo, ventrículo izquierdo y ventrículo derecho). La otra, es la presencia de una zona bien definida de forma triangular no contrastada que representa la ausencia de conexión atrioventricular derecha, que está determinada por el piso muscular del atrio derecho, la vena

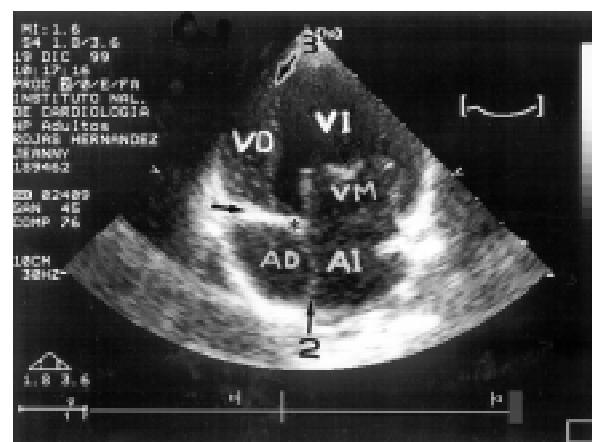
cava inferior y la pared del ventrículo izquierdo (*Figura 10A*). En la ventriculografía izquierda en proyección axial larga se observa la comunicación interventricular y el tamaño del ventrículo derecho, así como la conexión ventrículo arterial (*Figura 10B*) y en la proyección oblicua derecha elongada se muestra el ventrículo derecho pequeño (*Figura 10C*).

## DISCUSIÓN

El término atresia que se ha acuñado clásicamente para referirse a lo que actualmente se considera como ausencia de conexión ha sido motivo de discusiones terminológicas y de nomenclatura,<sup>16,17</sup> debido a que en el pasado reciente se han descubierto aspectos anatómicos claves para comprender la estructura alterada de la cardiopatía que no habían



**FIG. 9A:** Corte frontal (cuatro cámaras) de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular derecha que sirve de referencia anatómica para comparar los rasgos básicos de la cardiopatía con las imágenes ecocardiográficas de los mismos. La fotografía se ha invertido para compararla con el ecocardiograma. Las abreviaturas iguales a las anteriores.



**FIG. 9B:** Ecocardiograma que muestra las imágenes características de la ausencia de conexión atrioventricular derecha. Obsérvese la separación entre las cavidades derechas (flecha negra) el desalineamiento septal a nivel a la *crux cordis* (\*), el ventrículo derecho pequeño y el izquierdo dilatado. Comparar con la figura 9A. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

sido percibidos.<sup>18</sup> La aplicación del término atresia exige la existencia de la estructura anatómica hueca que ha perdido su luz; esta situación no ocurre en esta cardiopatía ya que no existe la válvula atrioventricular. Por esta razón, el término alternativo de ausencia de conexión es más congruente no sólo con las características anatómicas de esta malformación congénita, sino también con la propuesta morfogenética teórica que postula la oblite-

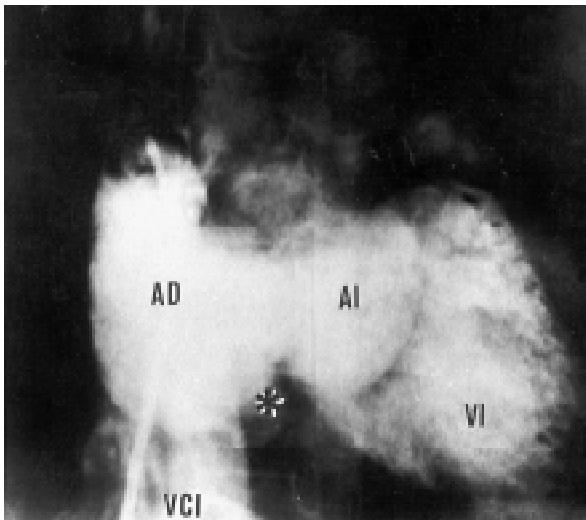


FIG. 10A: Atriograma derecho de proyección anteroposterior, en donde se observa una zona no contrastada, triangular, que comprende a la ausencia de conexión atrioventricular derecha, (asterisco) formada por el piso del atrio derecho, la vena cava inferior y la pared libre del ventrículo izquierdo. Obsérvese la secuencia de llenado iniciado en atrio derecho y continuando en atrio izquierdo y ventrículo izquierdo. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

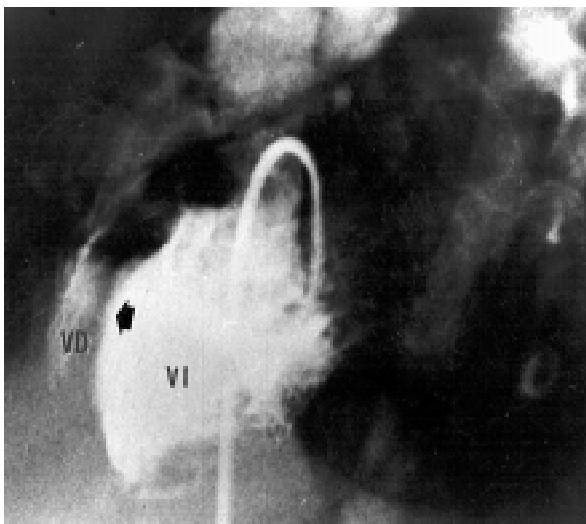


FIG. 10B: Ventriculograma izquierdo en proyección axial larga. Obsérvese el llenado del ventrículo derecho pequeño a través de una comunicación interventricular (flecha) y su conexión con la arteria pulmonar. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

ración del canal atrioventricular derecho o izquierdo en la etapa en la que ambos canales se abren al ventrículo izquierdo, lo cual ocurriría como consecuencia de una tabicación ectópica extrema muy lateralizada del canal atrioventricular hacia la dere-

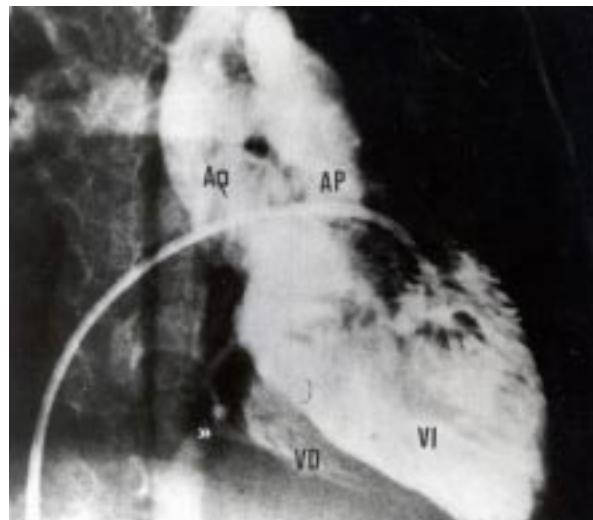


FIG. 10C: Proyección oblicua derecha elongada que muestra al ventrículo derecho rodeado por la arteria coronaria derecha (puntas de flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

cha o hacia la izquierda, debida al nacimiento anómalo de los cojines dorsal y ventral de dicho canal. En el desarrollo normal la tabicación de dicho canal se efectúa de manera equitativa por la posición normal de los cojinetes endocárdicos (*Figura 11*).

A pesar de los argumentos anatómicos y embrionológicos considerados, ha sido imposible eliminar el término atresia tricuspídea o mitral utilizado para designar a esta cardiopatía, por lo que se ha convenido hacer una distinción y una equivalencia. En relación con el término atresia, deben diferenciarse dos tipos, la clásica que es equivalente a lo que el sistema secuencia segmentario denomina ausencia de conexión atrioventricular.<sup>3</sup> El otro tipo de atresia es la verdadera en la que está presente ya sea la válvula tricúspide o la válvula mitral, cuyas valvas respectivas se han fusionado entre sí separando dos cámaras conectadas, un atrio y un ventrículo, de tal manera que la válvula está representada por una membrana imperforada; el sistema secuencial segmentario denomina a esta característica valvular como modo imperforado.<sup>3</sup> En la ausencia de conexión atrioventricular no existe continuidad anatómica entre el atrio y el ventrículo ubicados en el mismo lado del corazón; externamente entre ambas cámaras existe un surco profundo que las separa, ocupado por tejido areolar laxo. El piso del atrio es muscular, lo que contrasta con los corazones que sí presentan la conexión atrioventricular, en los que

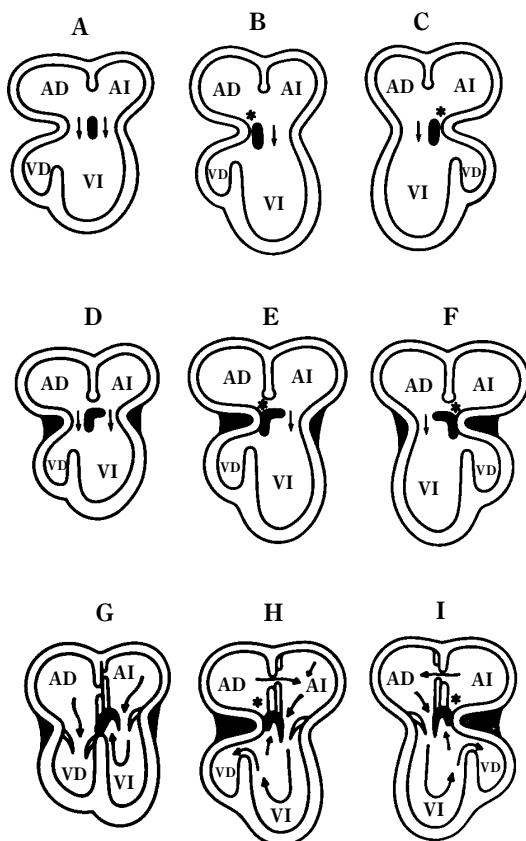


FIG. 11: Esquemas de cortes frontales de corazones que muestran las fases de la tabicación atrioventricular normal en A, D y G y de la morfogénesis de la ausencia de conexión atrioventricular derecha en B, E y H e izquierda en C, F e I. Obsérvese la malposición del tabique atrioventricular que divide al canal atrioventricular en dos: uno estrecho (asterisco) que se vuelve atrésico y otro amplio (flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores.

dicho piso está formado por la válvula atrioventricular. Así, en la ausencia de conexión atrioventricular en vez de válvula atrioventricular, existe una depresión ciega que representa el sitio donde ocurrió laobliteración del canal atrioventricular, proceso efectuado en etapas previas a la morfogénesis de la válvula atrioventricular. Esta depresión se proyecta hacia el ventrículo izquierdo de donde se infiere, que el canal atrioventricular que experimentó atresia aún estaba conectado con el ventrículo primitivo que ulteriormente origina al ventrículo morfológico izquierdo<sup>18</sup> (Figura 9A).

La única salida que tiene el atrio derecho es a través de una comunicación interatrial generalmente del tipo de malformación del orificio oval. El atrio izquierdo aunque dilatado es normal. El

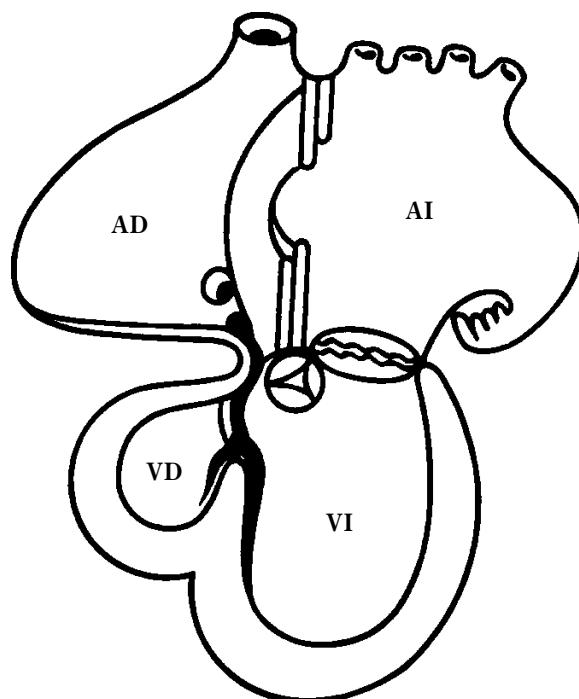


FIG. 12A: Esquema de una ausencia de conexión derecha que muestra la disposición del sistema de conducción. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

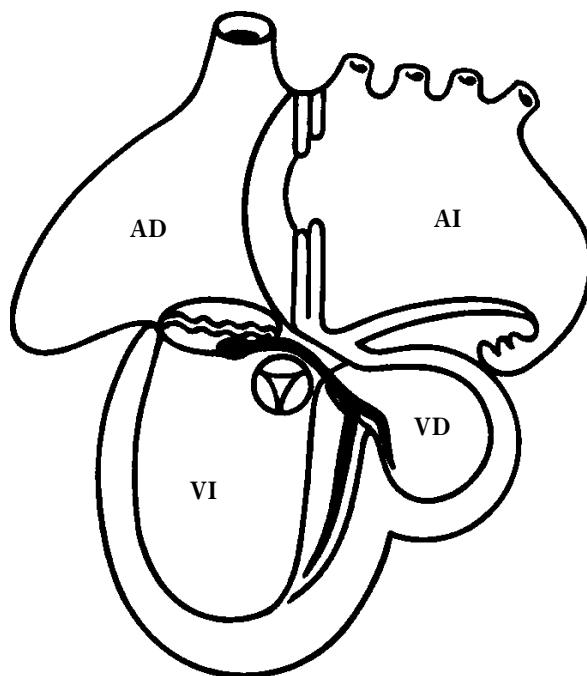


FIG. 12B: Esquema de un corazón con ausencia de conexión atrioventricular izquierda que muestra la disposición del sistema de conducción. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

tabique interventricular es anormal sobre el ventrículo que presenta la ausencia de conexión, ya que le falta el componente de entrada. La cámara ventricular derecha rudimentaria está separada de la cámara principal izquierda hipertrofiada y dilatada por el *septum* trabeculado anterior, cuya posición se indica externamente por las arterias limitantes anterior y posterior, que no son las arterias descendentes.

En esta cardiopatía existe desalineamiento entre los tabiques interatrial e interventricular; este último está situado a la derecha o a la izquierda del punto que representa la *crux cordis* donde hacen intersección los planos del tabique interatrial y de la unión atrioventricular<sup>18,19</sup> (*Figura 9A*). Esta característica anatómica también es compartida con la doble entrada ventricular izquierda.<sup>20</sup>

Un ventrículo normal está constituido por tres porciones: entrada, trabecular y vía de salida. Cuando existe ausencia de conexión, el ventrículo involucrado carece de porción de entrada por lo tanto no posee su válvula atrioventricular, sólo tiene porciones trabecular e infundibular. La falta de porción de entrada provoca hipodesarrollo de la cámara ventricular debido a la falta de estímulo hemodinámico del paso de sangre del atrio al ventrículo, bloqueado por la ausencia de conexión. La presencia de una comunicación interventricular suple funcionalmente la entrada a ese ventrículo. El tamaño de dicha comunicación es decisivo para el crecimiento del ventrículo derecho; si la comunicación es pequeña, se restringe el volumen sanguíneo que pasa a través de ella, lo que provoca más hipodesarrollo, produciéndose obstrucción a nivel de su infundíbulo y desarrollo displásico de la válvula pulmonar.<sup>8</sup> En dos especímenes la comunicación interventricular restrictiva evolucionó hacia la obliteración, lo que canceló la circulación a través de ese ventrículo, volviéndolo atrésico, al igual que a la válvula de la arteria que surgió de él, siendo la pulmonar en uno y la aórtica en otro. En estos corazones el único ventrículo con cavidad fue el morfológico izquierdo y la cardiopatía fue dependiente de un conducto arterioso. Cuando la comunicación es grande pasa mayor flujo hacia el ventrículo derecho, lo cual estimula su crecimiento y en ocasiones puede aproximarse a las dimensiones del ventrículo izquierdo;<sup>8</sup> esto ocurrió en uno de nuestros especímenes. La historia del ventrículo izquierdo es di-

ferente, sus paredes siempre están hipertrofiadas y su cavidad dilatada como consecuencia del manejo hemodinámico de los circuitos sistémico y pulmonar; la válvula mitral habitualmente posee características normales aunque de mayores dimensiones lo que está en correspondencia con la dilatación del ventrículo izquierdo.<sup>19</sup> En uno de nuestros corazones con gran comunicación interventricular y transposición de las grandes arterias la válvula mitral mostró cabalgamiento con inserción de cuerdas tendinosas sobre músculos papilares de ambos ventrículos.

La gran mayoría de casos de atresia tricuspidia o mitral corresponden a ausencia de conexión atrioventricular derecha o izquierda, mientras que son raros los casos de atresia verdadera en los que la válvula atrioventricular correspondiente está imperforada, muy a menudo en presencia de malformación de Ebstein.<sup>1</sup>

Es más frecuente que la ausencia de conexión se presente en *situs solitus* y sea de tipo derecho. En *situs inversus* se presenta como imagen en espejo, ubicándose a la izquierda, como ocurrió en uno de nuestros especímenes. Son muy raros los casos con dextroisomerismo.<sup>19</sup>

La ausencia de conexión atrioventricular ha sido incluida junto con la doble entrada ventricular y el ventrículo único indeterminado dentro del supertipo de conexión atrioventricular univentricular debido a que un solo ventrículo recibe la o las conexiones atrioventriculares, ya sea que el corazón posea uno o dos ventrículos. El otro gran supertipo de conexión atrioventricular es el biventricular que agrupa a los tipos concordante, discordante y ambiguo; en éstos, ambos ventrículos reciben conexión atrioventricular.<sup>21</sup>

La ausencia de conexión generalmente está presente en corazones con dos cámaras ventriculares una rudimentaria y otra muy desarrollada; son esporádicos los casos que se presentan en corazones univentriculares de tipo indeterminado como se documenta en uno de nuestros especímenes.

En la ausencia de conexión atrioventricular derecha los ventrículos están ubicados debajo de sus respectivos atrios, esto se debe a que en la etapa embrionaria el asa cardiaca se torció hacia la derecha, ubicando el *bulbus cordis* hacia la derecha y al ventrículo primitivo hacia la izquierda; ambos esbozos forman respectivamente los

ventrículos derecho e izquierdo. En cambio en la ausencia de conexión atrioventricular izquierda, los ventrículos tienen invertidas sus posiciones, el morfológico derecho se sitúa debajo del atrio izquierdo y el morfológico izquierdo se ubica debajo del atrio derecho; la inversión ventricular observada se explica por el desarrollo invertido del asa cardiaca, la cual experimenta torsión hacia la izquierda.<sup>22</sup>

Cuando se analiza la ausencia de conexión atrioventricular derecha en términos de morfología ventricular y se compara con la doble entrada ventricular izquierda resalta la gran similitud entre ambas cardiopatías. La diferencia se observa en el tamaño de la cámara ventricular rudimentaria, siendo de mayores dimensiones en la ausencia de conexión que en la doble entrada ventricular izquierda; esta diferencia la determina el tipo de conexión ventriculoarterial, usualmente concordante en la primera y discordante en la segunda.<sup>20</sup>

Otro rasgo que documenta la similitud entre estas dos entidades es el trayecto y la morfología del sistema de conducción en la masa ventricular; sólo difieren en la posición del nodo atrioventricular, que en la doble entrada ventricular izquierda se sitúa en posición anterolateral respecto al anillo de la válvula atrioventricular derecha, mientras que en la ausencia de conexión atrioventricular derecha dicho nodo se ubica en el piso muscular del atrio derecho cerca de la depresión ciega. En ambas cardiopatías a partir del nodo atrioventricular el haz perforante entra a la cámara ventricular izquierda a través del componente atrioventricular del cuerpo fibroso central, alcanza el extremo posterior del tabique ventricular, cursa por el borde de la comunicación interventricular donde se divide en una pequeña rama derecha que baja sobre la corta superficie derecha del tabique ventricular, mientras que la rama izquierda más grande desciende por la superficie izquierda más extensa de ese tabique<sup>20,23</sup> (*Figura 12A*). Cuando la ausencia de conexión atrioventricular es izquierda el ventrículo morfológico rudimentario derecho se sitúa a la izquierda y en posición anterosuperior respecto al ventrículo izquierdo ubicado a la derecha. Estos corazones son comparables con la doble entrada ventricular izquierda asociada con inversión ventricular. En ambos está presente un nodo atrioventricular an-

terior con un haz de His anterior que discurre por delante del tracto de salida del ventrículo izquierdo, que casi siempre origina a la arteria pulmonar para luego alcanzar al tabique ventricular situándose sobre el borde de la comunicación interventricular donde se divide en una rama rudimentaria para el ventrículo anterior (derecho) ubicado a la izquierda y otra mayor para el ventrículo principal (morfológico izquierdo) situado a la derecha (*Figura 12B*). Esta disposición recuerda al observado en la transposición corregida.<sup>24</sup>

En la ausencia de conexión atrioventricular derecha la frecuencia con que se presentan los tipos de conexión ventriculoarterial son: concordante, en el que cada arteria nace de su respectivo ventrículo y el grado de desarrollo de la arteria pulmonar está condicionado por el volumen sanguíneo que maneja el ventrículo derecho que a su vez es regulado por las dimensiones de la comunicación interventricular. La conexión ventriculoarterial discordante es la segunda en frecuencia en esta cardiopatía; debido a que la aorta nace del ventrículo derecho, la comunicación interventricular es amplia y está muy cerca de la válvula aórtica lo que asegura un volumen de sangre adecuado hacia el circuito sistémico. La doble salida ventricular ocupa el tercer lugar en frecuencia entre las conexiones ventriculoarteriales, siendo más común la salida del ventrículo derecho y finalmente la menos frecuente de estas conexiones es la única vía de salida representada por el nacimiento de un tronco arterioso común a partir de ambos ventrículos.

La gran comunicación interatrial necesaria para la sobrevivencia generalmente es un foramen oval permeable en el que el *septum primum* es rechazado hacia el atrio izquierdo, separándose del *septum secundum* (80% de los casos), un defecto a nivel del orificio oval y en menor frecuencia ausencia de ambos tabiques, lo que constituye el atrio común.

A la ausencia de conexión se le asocian otras anomalías cardíacas, que pueden producir flujo pulmonar disminuido, normal o aumentado, afectando la fisiopatología y las manifestaciones clínicas, lo cual determina el tipo de tratamiento quirúrgico. Se han elaborado varias clasificaciones para categorizar a esta cardiopatía, ninguna satisfactoria por la diversidad y severidad de los defectos asociados. La más útil es la propuesta por Kuhne modificada por varios autores.<sup>25-27</sup> Existen dos tipos principales, uno con

grandes arterias normalmente conectadas y relacionadas (Tipo I) y el otro con transposición (Tipo II). Cada tipo es subdividido en varios subtipos, dependiendo de la estenosis o la atresia pulmonares y de la presencia y tamaño de la comunicación interventricular. Las formas con malposición de las grandes arterias forman el tipo III.

La valoración ecocardiográfica en pacientes con ausencia de conexión atrioventricular derecha determina su diagnóstico mostrando los detalles anatómicos de la cardiopatía y las anomalías asociadas.<sup>10,28,29</sup> Incluye la valoración morfológica de las cámaras cardíacas, el tamaño de las comunicaciones interatrial e interventricular, la función ventricular izquierda, la competencia de la válvula mitral, la obstrucción en las vías de salida, la conexión ventriculoarterial y la relación de los grandes vasos, principalmente.

El Doppler a color determina el cortocircuito de derecha a izquierda a través de este defecto así como el cortocircuito de la comunicación interventricular, especificando con la ayuda del Doppler espectral si alguno de estos defectos son restrictivos. Las vistas que muestran el tamaño de la comunicación interventricular son el eje largo paraesternal y eje corto. La posición espacial del ventrículo derecho se observa en los ejes cortos paraesternal o subcostal. La obstrucción en la salida del ventrículo derecho puede ser determinada en los ejes cortos paraesternal y subcostal. Los ejes paraesternal largo, cuatro cámaras y subcostal con angulación superior para tractos de salida muestran el origen y preferencia del flujo en los grandes vasos y la relación del defecto ventricular con las válvulas semilunares. La relación espacial de los grandes vasos se determina en ejes cortos paraesternal y subcostal.

Debido a que el estudio ecocardiográfico aporta detalles anatómicos y datos hemodinámicos suficientes para establecer el diagnóstico,<sup>30</sup> el cateterismo cardíaco en la actualidad estará indicado sólo en aquellos casos en donde se requieran datos adicionales que no fueron obtenidos por el ecocardiograma y que sean necesarios para la decisión de tratamiento quirúrgico, como la determinación del comportamiento hemodinámico de la vasculatura pulmonar, incluyendo la presión y resistencias pulmonares.<sup>11,31</sup>

La finalidad del estudio hemodinámico será determinar: 1) Tamaño y distribución de las ramas

de la arteria pulmonar, y presencia de distorsiones de ramas por fistula sistémico pulmonar previa apoyados en la valoración de los índices de Nakata<sup>32</sup> que valora el área de las ramas en relación a la superficie corporal y el índice de McGoon<sup>33</sup> el cual valora el diámetro de las ramas y lo relaciona con el diámetro de la aorta descendente. 2) Presión media de la arteria pulmonar y resistencias vasculares pulmonares. 3) Función ventricular izquierda y presión diastólica final. 4) En pacientes con discordancia ventriculoarterial la presencia de estenosis subaórtica. 5) Competencia de la válvula mitral. 6) Localización del retorno venoso pulmonar y 7) Fistulas arteriovenosas como resultado de tratamiento quirúrgico del tipo de la derivación cavopulmonar bidireccional.

La decisión en el tratamiento quirúrgico se tomará de acuerdo a la edad, repercusión hemodinámica y características anatómicas encontradas. Este puede ser de tipo paliativo o correctivo, mejor llamado ortoterminal<sup>34</sup> y puede ser en uno o varios estadios, cuyo objetivo final será el procedimiento de Fontan en sus variantes actuales.<sup>14,15,35-37</sup>

Los lactantes cianóticos con flujo pulmonar disminuido por estenosis pulmonar severa, atresia pulmonar o comunicación interventricular restrictiva requieren por lo general de fistula sistémico-pulmonar, para posteriormente realizar derivación cavopulmonar bidireccional en un segundo tiempo o bien derivación cavopulmonar total. Se ha considerado también que la derivación cavopulmonar bidireccional puede utilizarse como procedimiento paliativo primario en los lactantes menores<sup>38</sup> e incluso ser un procedimiento definitivo en aquellos pacientes que no reúnen las condiciones adecuadas para el procedimiento tipo Fontan.<sup>39</sup>

En los pacientes con flujo pulmonar aumentado se deberá valorar la relación de los grandes vasos y el tamaño de la comunicación interventricular; si están normalmente relacionados y la comunicación interventricular es amplia, la evolución natural es hacia la estenosis subpulmonar o a la disminución del tamaño de la comunicación interventricular la cual puede hacerse restrictiva, lo que en ocasiones amerita la realización de una fistula sistémico-pulmonar. Cuando persiste con hiperflujo pulmonar y falla cardíaca se indica constrictión de la arteria pulmonar para proteger la vasculatura pulmonar y mejorar el estado clínico del paciente y completar el Fontan en la infancia temprana.

Cuando existe discordancia ventriculoarterial y flujo pulmonar aumentado, el manejo quirúrgico es más complejo ya que la realización de la constricción de la arteria pulmonar acelera el cierre de la comunicación interventricular con consecuente obstrucción subaórtica, además de la posibilidad de distorsión de ramas pulmonares e hipertrofia ventricular izquierda con deterioro de la función. La cirugía de Damus<sup>40</sup> Kaye Stansel (en donde la porción proximal de la arteria pulmonar se anastomosa a la cara lateral de la aorta ascendente) representa una alternativa en este tipo de pacientes, ya que evita la necesidad de la constreñimiento de la arteria pulmonar y el riesgo de obstrucción subaórtica.

## CONCLUSIONES

La falta de continuidad entre las cámaras involucradas en la ausencia de conexión atrioventricular se expresa internamente por el piso muscular del atrio y externamente por un surco profundo ocupado por tejido conectivo laxo. En los tipos derecho e izquierdo de esta cardiopatía el ventrículo derecho carece de porción de entrada, la comunicación interventricular suple esa función y su tamaño regula el desarrollo de este ventrículo. El tabique ventricular trabeculado está desalineado con el tabique interatrial y no llega a la *crux cordis*. La ausencia de conexión atrioventricular se origina por atresia del canal atrioventricular correspondiente, antes de formarse la válvula atrio-

ventricular. La depresión ciega del piso muscular del atrio involucrado representa el vestigio de la atresia del canal atrioventricular y su proyección hacia el ventrículo izquierdo constituye una evidencia de que la oclusión de ese canal ocurrió cuando el corazón embrionario poseía doble entrada en ventrículo izquierdo. Las características anatomico-patológicas apoyan la propuesta teórica que explica la atresia del canal atrioventricular como la resultante de una tabicación ectópica extremadamente lateralizada del canal atrioventricular común debida a malposición de los cojinetes mesenquimatosos atrioventriculares dorsal y ventral. Existen diferencias morfológicas básicas entre las ausencias de conexión derecha e izquierda en relación al atrio involucrado, posición y tamaño del ventrículo derecho, patrón de conexión ventriculoarterial y trayecto del sistema de conducción.

El ecocardiograma aporta los datos anatómicos suficientes para confirmar el diagnóstico, valorar las anomalías asociadas y plantear las diferentes opciones para el tratamiento quirúrgico. Las indicaciones del cateterismo cardiaco se limitan a determinar la información que no aporta el ecocardiograma y sobre todo para valorar la función vascular pulmonar en pacientes candidatos para operación de Fontan o de sus sucedáneas.

En la actualidad el tratamiento quirúrgico tiene múltiples alternativas que dependerán de diversas variables, principalmente la morfología y comportamiento hemodinámico de la cardiopatía.

## REFERENCIAS

1. RAO RS, JUE KL, ISABEL-JAMES J, RUTTEMERG HD: *Ebstein malformation of the tricuspid valve with atresia*. Am J Cardiol 1973; 32: 1004-1009.
2. ANDERSON RH, WILKINSON JL, GERLIS LM, SMITH A, BECKER AE: *Atresia of the right atrioventricular orifice*. Br Heart J 1977; 39: 414-428.
3. 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.
4. PERLOFF JP: *The clinical recognition of congenital heart disease*. Philadelphia. WB. Saunders Co, 1978: 619.
5. ATTIE F: *Cardiopatías congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico*. México. Salvat Mexicana de Ediciones, SA 1985: 627.
6. TANDOM R, MASIN-GARCÍA J, MOLLER JH, EDWARDS JE: *Tricuspid atresia with I-transposition*. Am Heart J 1974; 88: 417-424.
7. ROSENQUIST GC, LEVY RJ, ROWE RD: *Right atrial left ventricular relationships in tricuspid atresia; position of the presumed site of the atresic valve as determine by transillumination*. Am Heart J 1970; 80: 493-497.
8. RAO PS: *Natural history of the ventricular septal defect in tricuspid atresia and its surgical implications*. Br Heart J 1977; 39: 276-288.
9. ANDERSON RH, BECKER AE, MACARTNEY FJ, SHINEBOURNE EA, TYNAN MJ: *Is Tricuspid atresia a univentricular heart?* Ped Cardiol 1979; 1: 51-56.
10. BEPPU S, NIMUEA Y, TAMAI N: *Two dimensional echocardiography in diagnosis of tricuspid atresia. Differentiation from other hypoplastic right heart syndromes and common atrioventricular canal*. Br Heart J 1978; 40: 1174-1183.
11. ELLIOT LP, BARGERON LM Jr, BREAM PR, SOTO B: *Axial cineangiography in congenital heart disease. Section II. Specific lesions*. Circulation 1972; 56: 1084-1093.
12. KURI NIVON M, MUÑOZ-CASTELLANOS L, SALINAS HC: *Correlación anatopatológica-embriológica de la ausencia de conexión atrioventricular*. Arch Inst Cardiol Mex 1999; 69: 504-510.
13. ANDO M, SATOMI G, TAKAO A: *Atresia of tricuspid or mitral orifice: Anatomic spectrum and morphogenetic hypothesis. In etiology and morphogenesis of congenital heart disease*. Edited by Van Pragh R, Takao A. New York. Futura Publishing Co 1980: 421-487.
14. FONTAN F, BAUDET E: *Surgical repair of tricuspid atresia*. Thorax 1971; 26: 240-248.
15. TRUSLER GA, WILLIAMS WG, COHEN AJ, RABINOVITCH M: *The cavopulmonary shunt. Evolution of a concept*. Circulation 1990; 82(Suppl IV): 131-138.
16. RAO PS: *Termonology: Tricuspid atresia or univentricular heart, tricuspid atresia*. Mount Kisco NY. Futura Publishing Co 1982: 3-6.
17. BHARATHI S, LEV M: *The concept of tricuspid atresia complex distinct from that of single ventricle complex*. Pediatr Cardiol 1979; 1: 57-62.
18. ANDERSON RH, SHINEBOURNE EA, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMÉNEZ M, TYNAN M, ET AL: *Letters to the Editor tricuspid atresia*. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 74: 325-328.
19. Becker AE, Anderson RH. *Pathology of congenital heart disease*. London. Butterworths 1981: 257-278.
20. MUÑOZ-CASTELLANOS L, RAMÍREZ MS, KURI NIVON M, SALINAS HC: *Doble entrada ventricular izquierda. Morfopatología y anatomía quirúrgica*. Arch Inst Cardiol Mex 2000; 70: 136-147.
21. ANDERSON RH: *Weasel words in pediatric cardiology. Single ventricle*. Int J Cardiol 1983; 2: 425-428.
22. DE LA CRUZ MV, MUÑOZ-CASTELLANOS L, ESPINO VELA J, ATTIE F: *Inversiones ventriculares*. Barcelona-México-Caracas Ed- Científico Médica 1971: 6-11.
23. BHARATI S, LEV M: *Conduction system in tricuspid atresia with and without regular (d) transposition*. Circulation 1977; 56: 423-429.
24. DICKINSON DF, WILKINSON JL, SMITH A, BECKER AE, ANDERSON RH: *Atrioventricular conduction tissues in univentricular hearts of left ventricular type with absent right atrioventricular connection (tricuspid atresia)*. Br Heart J 1979; 42: 1-8.
25. EDWARDS JE, BURCHELL AB: *Congenital tricuspid atresia. A classification*. Med Clin N Am 1949; 53: 1177-1182.
26. TANDON R, EDWARDS JE: *Tricuspid atresia: a re-evaluation and classification*. J Thorac Cardiovasc Surg 1974; 67: 530-542.
27. RAO PS: *A unified classification for tricuspid atresia*. Am Heart J 1980; 99: 799-804.
28. RIGBY MI, ANDERSON RJ, GIBSON D: *Two dimensional echocardiographic categorization of univentricular heart. Ventricular morphology type and mode of atrioventricular connection*. Br Heart J 1981; 46: 606-612.
29. SEWARD JB, TAJIK AJ, HAGLER BJ: *Echocardiographic spectrum of tricuspid atresia*. Mayo Clin Proc 1978; 53: 100-112.
30. HUTHA JC, SEWARD JB, TAJIK AJ, HAGLER DJ, EDWARDS WD: *Two dimensional echocardiography spectrum of univentricular atrioventricular connection*. J Am Coll Cardiol 1985; 5: 149-157.
31. FREEDOM RM: *Angiocardiography of congenital heart disease. Chapter 10. Tricuspid Atresia*. New York. Macmillan Publishing Co 1984: 82.
32. NAKATA S, IMAI Y, TAKANASHI Y, KUROSAWA H, TEZUKA K, NAKAZAWA M, ANDO M, TAKAO A: *A new method for the quantitative standardization of cross-sectional areas of the pulmonary arteries in congenital heart disease with decreased pulmonary blood flow*. J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 88: 610-619.
33. FONTAN F, FERNÁNDEZ G, COSTA F, NAFTEL DC, TRITTO F, BLACKSTONE EH, KIRKLIN JW: *The size of the pulmonary arteries and the results of the Fontan operation*. J Thorac Cardiovasc Surg 1989; 98: 711-24.
34. SADE RM: *Surgical options in univentricular atrioventricular connection*. In Pediatric Cardiac Surg Current is-

- sues. Marshall Jacobs, William Norwood British Library Cataloguing in Publication Data 1992: 48-6.
35. DE LEVAL MR, KILNER P, GEWILLING M, BULL C: *Total cavopulmonary connection: A logical alternative to atrio-pulmonary connection for complex Fontan operations.* J Thorac Cardiovasc Surg 1988; 96: 682-95.
36. CALDERÓN J, RAMÍREZ S, LINCE V, ZABAL C, RIJLAARSDAM M, BUENDÍA A, ATTIE F: *Cirugía de Fontan en atresia tricuspídea. Experiencia del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez".* Arch Inst Cardiol Mex 1997; 67: 210-216.
37. RAMÍREZ S, CALDERÓN J, LINCE R, ZABAL C, RIJLAARSDAM M, BUENDÍA A: *Cirugía de Fontan fenestrado en pacientes de alto riesgo.* Arch Inst Cardiol Mex 1998; 68: 377-382.
38. CALDERÓN J, RAMÍREZ S, RIJLAARSDAM M, BUENDÍA A, ZABAL C, ZARCO E, ATTIE F: *Use of the bidirectional cavopulmonary shunt in patients under one year of age.* Cardiol Young 1995; 5: 28-30.
39. RAMÍREZ S, SANTIBÁÑEZ J, CALDERÓN J, MOLINA J, HERRERA V, SANTIBÁÑEZ F, BARRAGÁN R: *Derivación cavopulmonar bidireccional para la atresia tricuspídea. Experiencia en el Instituto Nacional de Cardiología.* Arch Inst Cardiol Mex 1996; 66: 220-228.
40. DAMUS P, THOMSON WB, McLOUGHLIN TG: *Arterial repair without coronary relocation for complete transposition of the great vessels with ventricular septal defect.* J Thorac Cardiovasc Surg 1982; 83: 316-318.