

Archivos de Cardiología de México

Volumen **74**
Volume

Suplemento **1**
Supplement




Enero-Marzo **2004**
January-March

Artículo:

Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas

Derechos reservados, Copyright © 2004
Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez

Otras secciones de
este sitio:

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

*Others sections in
this web site:*

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)

Diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas

Fause Attie*

Resumen

En esta revisión se definen los pasos adecuados para el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. Se enfatiza la necesidad de utilizar la conexión entre los distintos segmentos como medida adecuada para atender el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. Estos segmentos son los atrios, los ventrículos y las grandes arterias, siendo que las lesiones ocupan una segunda etapa en el análisis secuencial de las cardiopatías congénitas, sin dejar de ser importante su conocimiento.

Summary

ANATOMIC DIAGNOSIS OF CONGENITAL HEART DISEASE

In this review, the adequate steps for the anatomical diagnosis of congenital heart diseases are defined. We emphasize the need to use the connections among the diverse segments as an adequate measure to take care of the anatomical diagnosis of congenital heart diseases. These segments are the atria, the ventricles, and the large arteries. Lesions occupy the second stage in the sequential analysis of congenital heart diseases, not withstanding their knowledge remains essential.

Palabras clave: Cardiopatía congénita. Anatomía de las cardiopatías congénitas. Conexión cardíaca.

Key words: Congenital heart disease. Anatomy of congenital heart diseases. Cardiac connections.

La conducta más adecuada para el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es aquella en la que dividimos el corazón en tres segmentos anatómicos que son los atrios, los ventrículos y las grandes arterias. Estos tres segmentos están conectados uno al otro de una manera secuencial, independientemente de la relación espacial que guardan entre sí. Los segmentos venosos, conectados a los atrios, deben ser considerados como adicionales. Probablemente, como definición de términos, debemos decir que conexión significa la continuidad anatómica entre los segmentos del corazón, mientras que relación se refiere a la posición espacial que guardan entre sí dos segmentos.^{1,2} Son cinco los pasos por seguir en el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas. En el primer paso definimos el *situs* atrial; posteriormente se debe analizar la unión atrioventricular; a seguir, las características de la conexión entre los ventrículos

y las grandes arterias; posteriormente caracterizamos los defectos asociados, y finalmente algunas particularidades adicionales.¹⁻³

Situs atrial

El *situs* atrial. En condiciones normales existen dos atrios bien diferenciados anatómicamente y son asimétricos en su morfología. El atrio derecho tiene como rasgos anatómicos fundamentales la morfología de su orejuela. Esta estructura tiene base ancha y forma triangular, está incorporada a la cavidad atrial y muestra en su interior la *cresta terminalis* y los músculos pectíneos. Por otra parte, el atrio izquierdo, que también se caracteriza como tal por la forma de su orejuela, muestra esta estructura con una configuración elongada, de base angosta, no incorporada a la cavidad atrial (*Fig. 1*). El atrio derecho recibe las venas cavas superior e inferior, y el izquierdo, las venas pulmonares. Existen cuatro tipos

*Director General, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México.

Correspondencia: Dr. Fause Attie. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1 Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.). E-mail: dirgral@cardiología.org.mx

de *situs* atrial: *situs solitus*, *inversus*, el dextroisomerismo y el levoisomerismo. En los casos de *situs solitus* atrial el atrio derecho es anterior y derecho, y el izquierdo, posterior e izquierdo. En los casos de *situs inversus* observamos la imagen en espejo del *situs solitus*. Tanto en el dextroisomerismo como en el levoisomerismo, las cavidades atriales tienen orejuelas morfológicamente similares. En los dextroisomerismos existen dos atrios con características anatómicas de atrio derecho y en los levoisomerismos ambos atrios tienen los rasgos anatómicos de atrio izquierdo. Por su importancia, los isomerismos atriales serán tratados en otro capítulo.

El diagnóstico del *situs* atrial tuvo en las últimas décadas aportes muy significativos. Antes, era determinado por la morfología de la onda P del electrocardiograma y por la posición del lóbulo mayor del hígado. Cuando la onda P era positiva en DI y negativa en a VR se decía que se trataba de *situs solitus*, mientras que en los casos de *situs inversus* el diagnóstico se hacía por la onda P negativa en DI y positiva en a VR. Por otra parte, cuando el lóbulo mayor del hígado estaba a la derecha se hacía el diagnóstico de *situs solitus*, mientras que cuando se situaba a la izquierda, de *situs inversus*. Esta regla adecuada para la mayor parte de los casos con cardiopatías sencillas, tiene muchas excepciones en las cardiopatías complejas. La revisión de la literatura muestra que en más del 50% de los casos con malformaciones complejas, existe discrepancia entre el *situs* visceral y atrial.^{3,4} En tal circunstancia, se buscó una relación más constante entre *situs* visceral y atrial. Salvo raras excepciones, existe una relación muy constante entre la anatomía bronquial y la atrial.^{5,6} Por ello, una placa penetrada de tórax o bien una tomografía bronquial es de extrema utilidad en el diagnóstico del *situs* atrial. En los casos de *situs solitus*, el bronquio situado a la derecha muestra las características anatómicas de derecho, presentando una bifurcación proximal, mientras que el izquierdo tiene una bifurcación distal. En los casos de dextroisomerismo encontramos dos bronquios con características similares de derechos, mientras que en el levoisomerismo existen dos bronquios con características similares de izquierdos. En los casos de *situs solitus*, la relación entre la extensión del bronquio izquierdo y el derecho oscila entre 1.5 y 2.0; dicho de otra forma, el bronquio izquierdo es una vez y media o dos veces más largo que el derecho. Si acaso existen dudas en

cuanto al tipo de *situs* atrial, podremos aclararlas por medio de la ecocardiografía o en último caso, del angiocardiograma en los atrios. La ecocardiografía bidimensional muestra en los casos de *situs solitus* la vena cava inferior a la derecha de la aorta; esta relación se invierte en los casos de *situs inversus* atrial. En el isomerismo derecho, la aorta y la vena cava inferior están en el mismo lado de la columna, con la aorta posterior a la vena cava inferior, siendo que en el levoisomerismo observamos interrupción de la vena cava inferior y el retorno venoso sistémico llega al corazón por medio de las venas ácigos, situadas de un mismo lado de la columna dorsal conjuntamente con la aorta en posición posterior.⁷ Por el mismo procedimiento podemos identificar la morfología de las orejuelas y diagnosticar el *situs* atrial utilizando aproximaciones paraesternales y subcostales.

Conexión atrioventricular

La conexión atrioventricular es biventricular cuando cada atrio se conecta a un ventrículo, mientras que es univentricular cuando los atrios se conectan a un ventrículo. Antes de analizar la unión atrioventricular, nos parece de importancia definir las características anatómicas de los ventrículos. Estas cámaras se reconocen por los rasgos anatómicos del *septum* trabecular. El ventrículo derecho (*Fig. 2*) tiene un *septum* trabecular con bandas musculares muy gruesas y además presenta una estructura, la banda moderadora, que se inserta en el *septum* interventricular y en la pared libre del ventrículo derecho; mientras, el ventrículo izquierdo se caracteriza por un *septum* trabecular con bandas musculares muy delgadas y además es liso en su porción superior (*Fig. 3*). El primero tiene un grupo de músculos papilares que se insertan en la pared libre, y el segundo, dos grupos de músculos papilares que también se insertan en la pared libre ventricular. En la conexión atrioventricular debemos analizar el tipo y el modo de unión entre los atrios y los ventrículos. El tipo de conexión atrioventricular se refiere a la anatomía de la unión atrioventricular. Existen cinco tipos de conexión atrioventricular. En la conexión atrioventricular concordante, el atrio derecho se conecta al ventrículo derecho y el atrio izquierdo se conecta al ventrículo izquierdo; en la conexión atrioventricular discordante el atrio derecho se conecta al ventrículo izquierdo y el atrio izquierdo, al ventrículo derecho, independientemente de la posición espacial que guardan

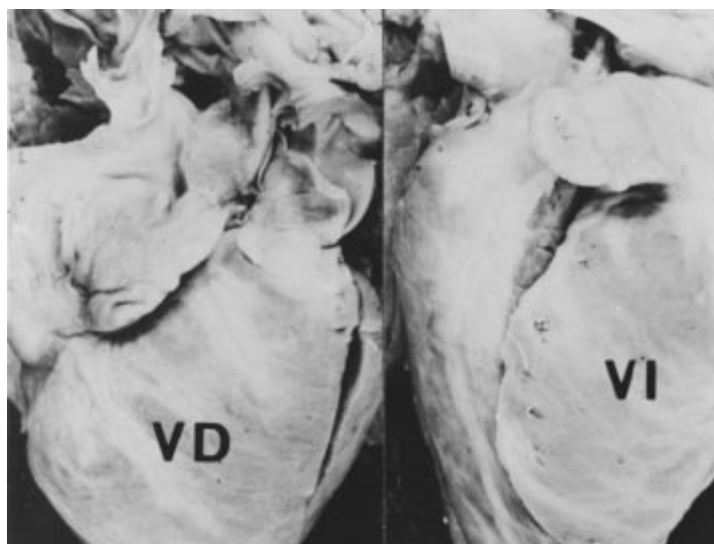


Fig. 1. A la izquierda, aspecto exterior de la orejuela derecha y del ventrículo derecho (VD). Se observa una estructura de base ancha incorporada a la cavidad atrial. A la derecha, vista exterior de la orejuela izquierda y del ventrículo izquierdo (VI). A diferencia de la orejuela derecha ésta no está incorporada a la cavidad atrial.

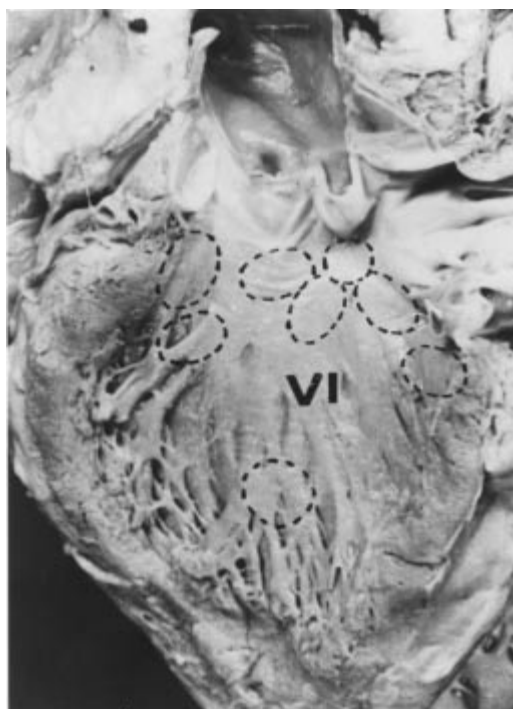


Fig. 3. Aspecto interior del ventrículo izquierdo (VI). El *septum* interventricular es liso en casi toda su extensión. Los círculos señalan los sitios habituales de la comunicación interventricular vistas desde el lado izquierdo.



Fig. 2. Aspecto interior del ventrículo derecho (VD). Se observa *septum* interventricular con trabéculas muy gruesas, que caracteriza la anatomía de esta cámara. Los círculos señalan los sitios habituales de la comunicación interventricular vistas del lado derecho.

estos segmentos entre sí. De este modo, podemos tener una conexión atrioventricular concordante con el atrio derecho a la derecha y el ventrículo derecho a la izquierda, y un atrio izquierdo a la izquierda con un ventrículo izquierdo a la derecha. Esta forma de relación espacial se conoce como *criss-cross* o conexiones atrioventriculares cruzadas.⁸ Para el diagnóstico de conexión atrioventricular concordante o discordante es necesario *situs* atrial lateralizado. Decimos que la conexión atrioventricular es ambigua cuando el *situs* atrial es isomérico derecho o izquierdo y los atrios se conectan cada uno con un ventrículo. Existe doble entrada a un ventrículo cuando la mayor parte del diámetro de los orificios atrioventriculares o más del 75% de una válvula atrioventricular común se conecta con uno de los ventrículos. Finalmente se conoce como ausencia de una conexión atrioventricular a aquel tipo de conexión en el que falta una de las válvulas atrioventriculares. Para el caso de la válvula tricúspide, sería la atresia tricúspídea, y para el caso de la mitral, atresia mitral. En el caso de la atresia tri-



Fig. 4. Aspecto interior del ventrículo izquierdo en el que observamos la comunicación interventricular perimembranosa circunscrita por tejido fibroso.

cuspídea, el atrio derecho no se conecta a la masa ventricular. Está separado del corazón por el surco atrioventricular y descansa en su mayor extensión sobre la masa ventricular izquierda. En realidad, el atrio derecho se comunica con el izquierdo por medio de un defecto septal interatrial y potencialmente a la masa ventricular por medio del componente atrioventricular del tabique membranoso.

El modo de conexión atrioventricular se refiere a la forma de conexión de los atrios con los ventrículos. Esto ocurre por medio de dos válvulas atrioventriculares permeables, por una válvula perforada y otra imperforada, por válvulas atrioventriculares “a caballo” sobre el *septum* interventricular, o bien por una válvula atrioventricular común.^{2,9} Para el caso de una válvula imperforada es importante enfatizar que éstos son los verdaderos casos de atresia valvular, a diferencia de aquéllos con ausencia de una válvula atrioventricular y que son llamados clásicamente atresia tricúspide o atresia mitral. En relación con las válvulas atrioventriculares “a caballo”, éstas

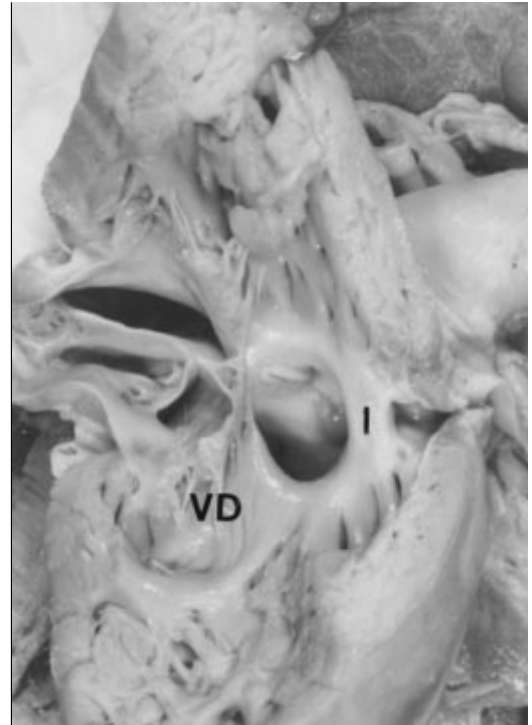


Fig. 5. Vista interior del ventrículo derecho en un portador de tetralogía de Fallot. Se observa la amplia comunicación interventricular y a su derecha limitando el *septum* infundibular desplazado a su derecha e izquierda (I) portando la estenosis pulmonar.

son así consideradas cuando menos del 50% del diámetro del orificio valvular está “a caballo” sobre el *septum* interventricular; de ser mayor el grado de cabalgamiento, se considera la válvula conectada al otro ventrículo. Se denomina conexión atrioventricular común a aquellos casos en los que una sola válvula atrioventricular conecta cada atrio con un ventrículo, en más del 25% de su diámetro. Si por cualquier circunstancia la válvula común conecta un determinado atrio con una cámara ventricular en menos del 25% de su diámetro, se considera el atrio correspondiente como conectado a la otra cámara ventricular.²

Conexión ventrículo-arterial

En forma similar a lo descrito previamente, la conexión ventrículo-arterial debe ser analizada estrictamente en función de sus características anatómicas. Esta conducta evitará confusiones de términos en algunas malformaciones complejas con distorsiones significativas a nivel de las arterias, y que por no ser analizadas en función de su anatomía han motivado nomenclaturas distin-

tas para una misma malformación, como por ejemplo “la transposición clínica”, “la malposición de las grandes arterias”, “la inversión ventricular aislada”, “la transposición con aorta posterior”, entre otras.^{2,10}

Existen cuatro tipos de conexión ventrículo-arterial. Se dice que la conexión ventrículo-arterial es concordante cuando la arteria pulmonar se conecta al ventrículo derecho, y la aorta, al izquierdo; en la discordante, la aorta se conecta al ventrículo derecho, y la arteria pulmonar, al izquierdo. Decimos que existe doble cámara de salida del ventrículo derecho o del izquierdo cuando un orificio se conecta completamente, y el otro en más del 50%, con uno de los ventrículos, o bien cuando más de la mitad de los dos orificios sigmoideos se conectan con una cámara ventricular. Excepcionalmente encontraremos casos en los que ambos orificios sigmoideos están a caballo sobre el *septum* interventricular en un 50% de su diámetro. Para definir los términos, diríamos que en estos casos existe doble cámara de salida de los dos ventrículos. Lógicamente los ventrículos pueden estar bien formados o ser una cámara rudimentaria. Existe única vía de salida de un ventrículo cuando un solo tronco arterial se conecta a la masa ventricular. De este modo, el tronco común, la atresia pulmonar sin conexión del tronco arterial con la masa ventricular y la atresia aórtica sin conexión de la aorta con la masa ventricular se consideran como úni-

ca vía de salida.¹¹ En las conexiones ventrículo-arteriales podemos tener dos sigmoideas perforadas, una perforada, una o ambas pueden estar a caballo sobre el *septum* interventricular, o bien existir una sola sigmoidea conectada al corazón. Estas características anatómicas se refieren al modo de conexión ventrículo-arterial.

Lesiones asociadas y particularidades adicionales

En esta etapa del diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas, describiremos las lesiones asociadas como disfunciones valvulares, estenosis o atresia de una válvula o de una arteria, hipoplasia, interrupción o comunicación (*Fig. 4*) en cualquier nivel del corazón. Estas lesiones existen en forma combinada como ocurre en la tetralogía de Fallot (*Fig. 5*). En las particularidades adicionales incluimos la posición del corazón dentro del tórax, y origen y distribución de las arterias coronarias y del sistema de conducción.

En conclusión, podemos decir que el diagnóstico anatómico de las cardiopatías congénitas es el mejor procedimiento para entender estas malformaciones desde su aspecto anatómico y fisiopatológico. La relación entre los distintos segmentos del órgano debe ser analizada una vez conocida su anatomía; sin embargo, carece de importancia fisiopatológica, la que está determinada por la conexión y por los defectos asociados.

Referencias

1. VAN PRAAGH R: *Segmental approach to diagnosis in congenital heart disease*. Birth Defects 1972; 8: 4.
2. SHINEBOURNE EA, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH: *Sequential chamber localization. Logical approach to diagnosis in congenital heart disease*. Br Heart J 1976; 38: 327-340.
3. ATTIE F, ZABAL C, BUENDÍA HERNÁNDEZ A: *Cardiología Pediátrica. Diagnóstico y Tratamiento*. Editorial Médica Panamericana SA. 1993: 15-19.
4. LIBERTHSON RR, HASTREITER AR, SINHA S, BHARATI S, NOVAK GM, LEV M: *Levocardia with visceral heterotaxy-isolated levocardia*. Am Heart J 1973; 85: 40-54.
5. CARUSO G, BECKER AE: *How to determine the atrial situs. Considerations initiated by three cases of absent spleen with discordant anatomy between bronchi and atria*. Br Heart J 1979; 41: 559-567.
6. RÝLAARSDAM MR, ATTIE F, BUENDÍA A, MUÑOZ L, CALDERÓN J, ZABAL C: *Discordancia entre la anatomía bronquial y el situs atrial*. Arch Inst Cardiol Méx 1990; 60: 393-399.
7. HIGGINS CB, SILVERMAN NK, KERSTING-SOMMERHOFF BA, SCHMIDT K: *Congenital Heart Disease. Echocardiography and Magnetic Resonance Imaging*. New York Raven Press, 1990: 73.
8. ATTIE F, MUÑOZ-CASTELLANOS L, OVSEYEVITZ J, FLORES-DELGADO I, BUENDÍA A, KURI J, MOLINA B: *Crossed atrioventricular connections*. Am Heart J 1980; 99: 163-172.
9. DÍAZ-GÓNGORA G, ATTIE F, QUERO-JIMÉNEZ M, MUÑOZ L, ANDERSON RH, TYNAN M, BAÑO-RODRÍGUEZ A: *Secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas*. Arch Inst Cardiol Méx 1982; 52: 59-61.
10. ATTIE F: *Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico*. México. Salvat Mexicana de Ediciones SA. 1985: 33-44.
11. BECKER AE, ANDERSON RH: *Cardiac Pathology*. London. Churchill Livingstone, 1982: 9-10.