

COMUNICACIONES BREVES

Aspectos clínicos de criss-cross: A propósito de un caso

Emilia Patiño Bahena,* Luis Muñoz Castellanos,* Juan Calderón-Colmenero,* Samuel Ramírez,* José Antonio García-Montes,* Alfonso Buendía*

Resumen

Se presenta a una niña de 1 mes de edad, referida a nuestro servicio con datos de falla cardíaca y cianosis. Se estableció el diagnóstico de cardiopatía congénita múltiple con conexiones atrioventriculares concordantes y cruzadas (*criss-cross*). Este tipo de anomalía tiene diversas formas de presentación de alta complejidad diagnóstica. Las lesiones múltiples fueron de doble salida del ventrículo derecho, estenosis subaórtica, comunicación interventricular, hipoplasia del arco aórtico con coartación y persistencia del conducto arterioso establecidos por ecocardiograma, angiografía y resonancia magnética. La paciente fue llevada a cirugía paliativa y corrección del arco aórtico.

Palabras clave: Criss-cross. Conexiones atrioventriculares cruzadas. Ventrículos arriba y abajo. Cardiopatías congénitas.

Key words: Criss-cross. Superoinferior ventricles. Crisscrossed atrioventricular connections. Congenital heart disease.

Introducción

La conexión atrioventricular cruzada (*criss-cross*) es una cardiopatía congénita, de presentación excepcional y de difícil diagnóstico. Se reconoce cuando los ventrículos tienen posiciones contralaterales respecto a los atrios con quienes están conectados. La primera descripción en la literatura fue hecha por Franco Vázquez y cols en 1973, para 1980 había descritos 36 casos;^{1,2} sin embargo, en 1983, algunos autores consideraban que el corazón en *criss-cross* era una “falsa ilusión”, por lo que Anderson hizo hin-

Summary**CLINIC ASPECT OF CRISS-CROSS: A CASE REPORT**

A 1-month-old girl was referred at our Institution with a history of heart failure and cyanosis. We established diagnosis of multiple congenital heart disease with criss-crossed atrioventricular connections but discordant. This type of anomaly has a variety of presentations of high diagnostic complexity. The multiple lesions included double outlet of the right ventricle, right subaortic stenosis, ventricular septal defect, coarctation of the aorta with hypoplasia of the arch, and persistent patency of the arterial duct, established through echocardiography, angiography and magnetic resonance. These findings prompted palliative surgery and correction of the aortic arch. (Arch Cardiol Mex 2006; 76: 197-201)

capié en la importancia de describir no sólo el tipo de conexión entre las cámaras cardíacas, sino también la relación espacial atrioventricular y ventriculoarterial.^{3,4} El diagnóstico es imagenológico ya sea por angiografía, ecocardiografía o resonancia magnética. A partir de 1985 con los avances de ecocardiografía han hecho más accesible el diagnóstico de esta cardiopatía.⁵

Descripción

Paciente femenina de 1 mes de edad, con historia de cianosis y soplo cardíaco. En la explora-

* Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

Correspondencia: Dra. Emilia Josefina Patiño Bahena. Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”. (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan 14080 México D.F.) Teléfono (55) 55-73-29-11 ext. 1336 FAX 54-85-15-68 emjopaba@cardiologia.org.mx.

Recibido: 15 de septiembre de 2005

Aceptado: 2 de marzo de 2006



Fig. 1. Electrocardiograma. Las derivaciones precordiales muestran crecimiento del corazón derecho por sobrecarga sistólica, bloqueo de rama derecha del haz de His *no acentuado* e isquemia subendocárdica del ventrículo derecho sistémico: T positiva y Q-Tc= VM+0.07 seg en V₁.



Fig. 2. Telerradiografía de tórax que muestra cardiomegalia importante, con pedículo vascular ancho, el flujo pulmonar muestra incremento con datos de hipertensión venocapilar pulmonar.

ción física destacaba hipodesarrollo ponderal, saturación de oxígeno de 85%; deformidad precordial, ritmo de galope, retumbo en mesocard-

dio, soplo expulsivo pulmonar y el componente pulmonar del 2º ruido intenso; además de pulsos disminuidos en miembros inferiores. La presión arterial media en extremidades superiores fue de 74 y en los inferiores de 40 mm Hg. El electrocardiograma mostró *situs solitus*, ritmo sinusal, crecimiento batrial y biventricular de predominio derecho, trastornos de la repolarización en ambos ventrículos (*Fig. 1*). La radiografía de tórax evidenció cardiomegalia grado III a expensas de cavidades derechas, el pedículo vascular cubrió todo el ápice del pulmón izquierdo y la trama vascular estaba aumentada (*Fig. 2*).

El ecocardiograma mostró foramen oval permeable, conexión atrioventricular concordante y relación atrioventricular discordante, posición superior del ventrículo derecho e inferior del izquierdo (*Fig. 3*); doble salida del ventrículo derecho con vasos ligeramente cruzados; estenosis subaórtica por desviación del septum infundibular; comunicación interventricular infundibular, hipoplasia del arco aórtico con una zona de coartación de tipo tubular muy estrecha y con gradiente 65 mm Hg. La presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) era de 90 mm Hg. La arteria pulmonar se observó muy dilatada con datos de probable conducto arterioso persistente.

El estudio hemodinámico corroboró los diagnósticos y demostró que las presiones en ambos ventrículos, la arterial pulmonar y de la aorta eran las mismas; la presión sistólica sistémica fue de 50 mm Hg. Se evidenció una comunicación interventricular trabecular pequeña. El gradiente entre el arco aórtico y la aorta descendente fue de 17 mm Hg, con coartación aórtica yuxtaductal e hipoplasia importante del istmo aórtico y de la porción horizontal del arco; se confirmó la permeabilidad del conducto arterioso (*Figs. 4, 5 y 6*). La resonancia magnética nuclear hizo más relevantes las características anatómicas, para presentar el caso al Servicio de Cirugía (*Fig. 7*).

La niña fue llevada a tratamiento quirúrgico, se realizó resección de la porción hipoplásica de la aorta con reconstrucción mediante anastomosis término-terminal extendida, sección y sutura del conducto arterioso, además de cerclaje de la arteria pulmonar con colocación de una banda de 6 mm. Diez días después de la cirugía por falla cardíaca se llevó a cateterismo de control y se demostró que no había obstrucción residual en

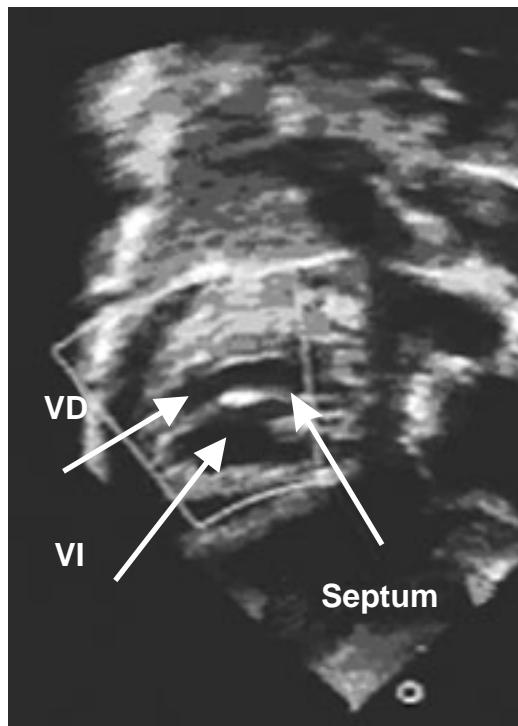


Fig. 3. Ecocardiograma subcostal en 4 cámaras, muestra los ventrículos arriba y abajo. Las flechas señalan las siguientes estructuras VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo y septum = septum interventricular.



Fig. 4. Angiocardiograma en anteroposterior. Muestra el atrio derecho situado a la derecha que se conecta con el ventrículo derecho en posición superior e izquierda, se llena la cava inferior.



Fig. 5. Angiograma en lateral que muestra la posición arriba y debajo de los ventrículos.



Fig. 6. Angiograma en lateral en la aorta donde se observa el segmento aórtico hipoplásico y el sitio de la coartación.

la aorta (*Fig. 8*), la PSAP de 40 mm Hg, la presión del ventrículo izquierdo era de 85 mm Hg y el gradiente subaórtico de 30 mm Hg. Egresó a casa en buenas condiciones generales a las 6 semanas de cirugía; con el plan de realizar alrededor del año de edad corrección de la doble salida del ventrículo derecho.

Discusión

Las conexiones atrioventriculares cruzadas se establecen cuando la posición espacial de los ventrículos no concuerda con la de los atrios

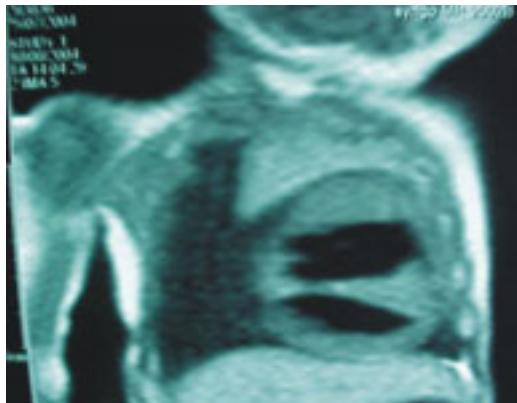


Fig. 7. Resonancia magnética en corte coronal, permite ver la disposición arriba y abajo de los ventrículos, el ventrículo derecho en la posición superior.



Fig. 8. Angiograma en posición lateral postcirugía donde se observa el aspecto de la aorta una vez que se amplió la zona de hipoplasia y coartación. Ao: aorta.

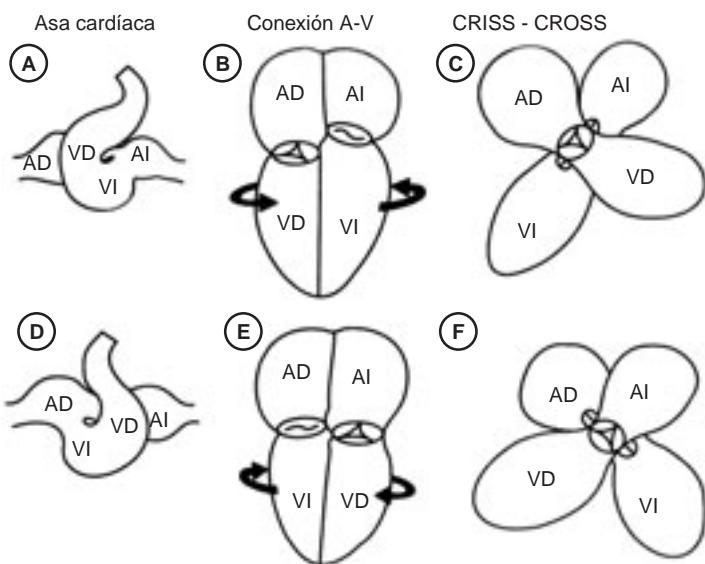


Fig. 9. Esquemas que muestran la morfogénesis del *criss-cross*. Las imágenes superiores representan el mecanismo de cruzamiento en conexión atrioventricular concordante y las inferiores en conexión atrioventricular discordante. AD: atrio derecho, AI: atrio izquierdo, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo. A) Dextroasa. B) Giro antihorario de la masa ventricular. C) Conexiones atrioventriculares cruzadas. D) Levoasa. E) Giro horario de la masa ventricular. F) Conexiones atrioventriculares cruzadas.

con quienes están conectados, de tal manera que en el presente caso el atrio derecho situado a la derecha está conectado con el ventrículo derecho ubicado espacialmente a la izquierda y viceversa.² Es constante, aunque no patognomónica, la posición superoinferior de los ventrículos debida a la ubicación horizontal del tabique interventricular. El término *criss-cross* refiere una relación particular entre las entra-

das ventriculares y no describe al corazón de manera completa.⁶

Desde el punto de vista embriológico la conexión atrioventricular cruzada o *criss-cross* con conexión atrioventricular concordante se origina después de que se ha establecido la conexión atrioventricular, debido a una rotación anormal, antihoraria de los ventrículos, que los desplazan con sus válvulas atrioventriculares al lado opuesto de su posición original. Cuando la conexión atrioventricular es discordante, la rotación ventricular es en sentido horario, lo que determina el establecimiento de una relación atrioventricular concordante⁵⁻⁸ (Fig. 9).

El electrocardiograma de los casos de *criss-cross* como el de este trabajo, no es diagnóstico, ya que puede confundirse con inversión ventricular del tipo de la transposición corregida de las grandes arterias. La radiografía de tórax ha sido mencionada como diagnóstica, sin embargo la distribución espacial de las estructuras puede crear confusión, pero su correlación con la imagen de resonancia magnética explica claramente la posición espacial de las cavidades cardíacas (Figs. 2 y 7).

De acuerdo a la secuencia diagnóstica se puede presentar en *situs solitus*, *inversus* y ambiguo, el presente caso fue en *situs solitus*.

La conexión atrioventricular en esta niña es concordante, pero también se puede presentar como

discordante, ambigua o en doble entrada ventricular izquierda. Algunas veces puede ocurrir cabalgamiento de las válvulas atrioventriculares sobre el septum interventricular. El septum interventricular es característicamente horizontal y en ocasiones el ventrículo derecho es de tamaño reducido, por lo que se han publicado algunos casos de *criss-cross* llevados a cirugía univentricular de tipo Fontan.⁷

La conexión ventriculoarterial puede ser de cualquiera de los cuatro tipos concordante, discordante, única vía de salida o doble salida ventricular; esta paciente presentaba doble vía de salida del ventrículo derecho.

Es importante aclarar que la conexión cruzada atrioventricular concordante no altera la fisiopatología de las cardiopatías de base, que en esta niña fueron múltiples. La fisiopatología de estas afecciones es la resultante de las conexiones de las cámaras cardíacas y de los defectos asocia-

dos.⁸ Por lo tanto, en el presente caso existen dos mecanismos para el desarrollo de hipertensión arterial anterógrada: la doble salida del ventrículo derecho y la persistencia de conducto arterioso y la retrógrada producida por la coartación de la aorta con hipoplasia del cayado aórtico.

La sobrevida es variada de acuerdo a la cardiopatía y los defectos asociados. Sin embargo, Angelini ha informado una paciente de 41 años con *criss-cross*,⁹ sin defectos asociados relevantes.

Conclusiones

Las conexiones atrioventriculares cruzadas son malformaciones congénitas de la posición espacial de los ventrículos del corazón, que generalmente no ocurren en forma aislada. Para establecer el diagnóstico preciso se requiere de los diversos métodos diagnósticos de imagen, para poder plantear el tratamiento adecuado.

Referencias

1. VÁZQUEZ F, PÉREZ-TREVINO G, GAXIOLA A: *Corrected transposition of the great arteries with counter clockwise torsion of the heart*. Acta Cardiol 1973; 28: 636-643.
2. ATTIE F, MUÑOZ L, OVSEYEVITZ J, FLORES-DELGADO I, TESTELLI M, BUENDÍA A, ET AL: *Crossed atrioventricular connections*. Am Heart J 1980; 99: 163-172.
3. ANDERSON RH: *Criss cross hearts revisited*. Pediatr Cardiol 1982; 3: 305-312.
4. ANDERSON RH, SMITH A, WILKINSON JL: *Disharmony between atrioventricular connexions and segmental combinations-unusual variants of "criss-cross" hearts*. JACC 1987; 10: 1274-1277.
5. CABRERA A, ALCÍBAR J, IZQUIERDO M, CARBONERO D, BARREDA M, GALDEANO J, PASTOR E: *Corazón en criss-cross con discordancia auriculoventricular y ventriculoarterial*. Rev Esp Cardiol 2000; 53: 1121-1122.
6. ANDERSON RH: *Abnormal positions and relationships of the heart*. En: Paediatric Cardiology. 2nd ed. London, Churchill Livingstone, 2002: 1586-1591.
7. PODZOLKOV V, IVANITSKY A, MAKHACHEV O, ALEKIAN B, CHIAURELI M, RAGIMOV F: *Fontan-type operation for correcting complex congenital defects in a criss-cross heart*. Pediatric Cardiol 1990; 11: 105-110.
8. ATTIE F: *Las conexiones atrioventriculares cruzadas*. En: Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México. Salvat Mexicana de Ediciones, 1985: 591-597.
9. ANGELINI P, LÓPEZ A, LUFESHANOWSKI R: *Coronary arteries in criss-cross heart*. Tex Heart Inst J 2003; 30: 208-213.

