

Análisis secuencial segmentario para el diagnóstico de cardiopatías congénitas

El aporte de la radiología, del electrocardiograma y de la ecocardiografía

DR. DANIEL GUZZO DE LEÓN ¹

PALABRAS CLAVE: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
diagnóstico
TÉCNICAS Y PROCEDIMIENTOS
DIAGNÓSTICOS

KEY WORDS: HEART DEFECTS, CONGENITAL
-diagnosis
DIAGNOSTIC TECHNIQUES
AND PROCEDURES

INTRODUCCIÓN

El análisis secuencial segmentario constituye un intento racional y ordenado de descripción morfológica de las malformaciones cardíacas congénitas, relativamente prescindente de consideraciones embriológicas complejas. Procura establecer un lenguaje unificado, descriptivo y de fácil abordaje para el profesional no especializado.

Esta elaboración del problema tuvo sus albores en la década de 1970, y debe reconocerse que su desarrollo fue posible gracias al aporte de múltiples investigadores ⁽¹⁻⁷⁾, independientemente de la impronta especial que hayan podido imprimirle autores como Becker y Anderson, y las fructíferas controversias que se generaron en aquellos tiempos entre este último y el eminente embriólogo de Boston, el Dr. Richard Van Praagh ⁽⁸⁻¹⁰⁾. Desde entonces este sistema ha continuado demostrando su utilidad y plena vigencia en la descripción y clasificación de la estructura básica cardíaca ⁽¹¹⁻²⁰⁾.

El análisis secuencial segmentario parte del concepto de que el corazón está dividido en tres áreas, sectores o segmentos básicos, a saber: 1) segmento auricular (o víscero-atrial); 2) segmento ventricular, y 3) segmento arterial.

El proceso diagnóstico de las cardiopatías congénitas implica para el clínico dos etapas fundamentales y básicas. La primera, vinculada directamente con los aspectos morfológi-

cos del corazón en estudio; la segunda tiene que ver con la fisiopatología resultante de dicha estructura morfológica.

En este trabajo nos referiremos exclusivamente a la primera de las tareas diagnósticas mencionadas, y nos parece importante destacar que, en este sentido, el cardiólogo-pediatra clínico desarrolla una actividad muy parecida a la que lleva a cabo el patólogo en su laboratorio. El punto diferencial reside en que el cardiólogo-pediatra clínico no dispone de las mismas posibilidades que el patólogo. Éste cuenta con el examen directo en su contexto natural dentro del cuerpo, con la disección y estudio de la pieza anatómica una vez extraída, además del examen histológico y otros recursos técnicos de laboratorio. El cardiólogo-pediatra clínico, en cambio, debe desarrollar una tarea de similar complejidad, con un abordaje al objeto de estudio significativamente más acotado, frecuentemente sin coordinación previa, y, ocasionalmente, en situaciones de verdadera urgencia asistencial.

Para esta tarea dispone de su entrenamiento semiológico y de algunas herramientas auxiliares como el electrocardiograma, la radiología y el ecocardiograma, técnicas de apoyo que precisamente constituyen el cometido de este trabajo. Nos referiremos, pues, a la información que proporcionan el electrocardiograma, la radiografía simple de tórax y el ecocardiograma en el análisis estructural básico del corazón y de las malformaciones cardíacas

1. Coordinador del Servicio de Cardiología Pediátrica de la Asociación Española Primera de Socorros Mutuos.

Correspondencia: Dr. Daniel Guzzo de León. Guzzo@adinet.com.uy

Recibido octubre 4, 2007; aceptado marzo 31, 2008.

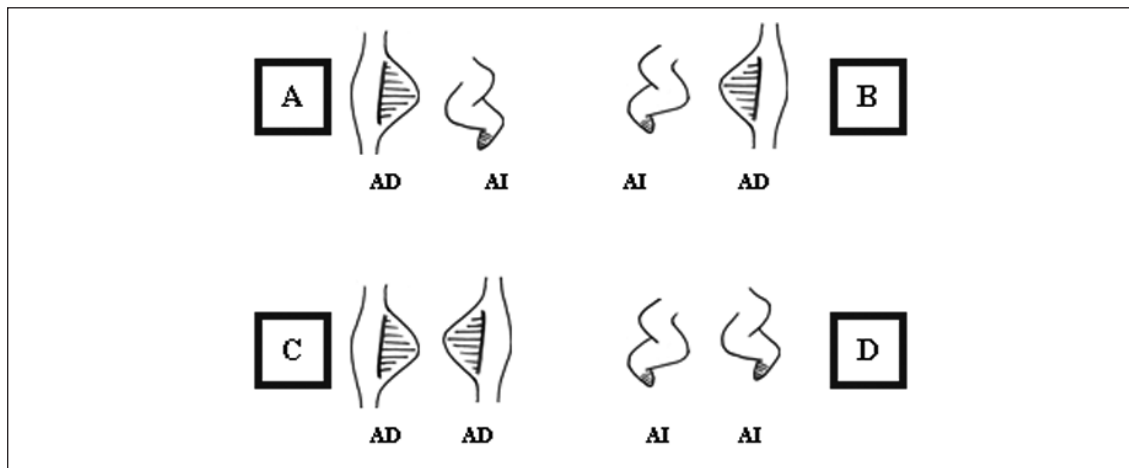


FIGURA 1. Representación esquemática que expone las cuatro posibilidades básicas de ordenamiento o situs auricular. A: situs solitus; B: situs inversus; C: situs isomérico derecho; D: situs isomérico izquierdo. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

congénitas. No serán objeto de nuestro estudio las malformaciones cardíacas asociadas (como, por ejemplo, un defecto septal o una estenosis valvular), que pueden presentarse tanto en el contexto de una estructura cardíaca básica normal como patológica.

SEGMENTO AURICULAR (DISPOSICIÓN AURICULAR, SITUS AURICULAR O SITUS VÍSCERO-ATRIAL)

En este sistema diagnóstico cada estructura se define por sus características morfológicas propias y no por su disposición espacial, ni por las relaciones de contigüidad o de relación que mantenga con estructuras vecinas.

Algunas características anatómicas, por su regularidad y constancia en su presentación, constituyen referencias obligadas para el sistema. Debe saberse, por ejemplo, que *una aurícula morfológicamente derecha*, independientemente de su posición espacial y de sus relaciones con otras estructuras, básicamente es aquella que posee una orejuela de contorno obtuso y amplia base de implantación, y que en su interior contiene los músculos pectíneos y una cresta que separa su componente venoso del apéndice auricular. *Una aurícula morfológicamente izquierda*, independientemente de su posición espacial y de sus conexiones, desde el punto de vista anatómico puede identificarse por poseer una orejuela de contorno irregular, dentada, en forma de gancho, con base de implantación estrecha, que algunos han comparado a un hipocampo y que interiormente su componente

venoso es liso ^(3,21,22). Pero no todas estas características morfológicas, de gran utilidad para el patólogo, pueden ser reconocidas con las técnicas auxiliares mencionadas. Es por ello que se torna necesario recurrir a algunos “artificios”.

Normalmente, *la aurícula morfológicamente derecha* recibe la desembocadura de ambas venas cavas, y está en estrecha relación con el hígado y la porción suprahepática de la vena cava inferior. La interrelación que mantienen estas estructuras entre sí suele ser muy constante y por ello se le denomina *tríada hepato-cavo-atrial* ⁽²¹⁾. Cuando *la tríada hepato-cavo-atrial* se ubica a la derecha de la columna vertebral, clínicamente establecemos el diagnóstico de *situs víscero-atrial solitus*. “Solitus”, en latín, significa “habitual”. Cuando *la tríada hepato-cavo-atrial* está a la izquierda de la columna vertebral decimos que el *situs es inversus* o sea “al revés de lo habitual”.

Habitualmente, *la aurícula morfológicamente izquierda* recibe las venas pulmonares, pero este hallazgo anatómico no asegura la morfología auricular. La figura 1 muestra un esquema que, en función de los aspectos morfológicos mencionados, señala las cuatro posibilidades básicas de situs u ordenamiento auricular:

- 1) Situs solitus (figura 1A): aurícula morfológicamente derecha ubicada a la derecha y aurícula morfológicamente izquierda ubicada a la izquierda.
- 2) Situs inversus (figura 1B): la disposición

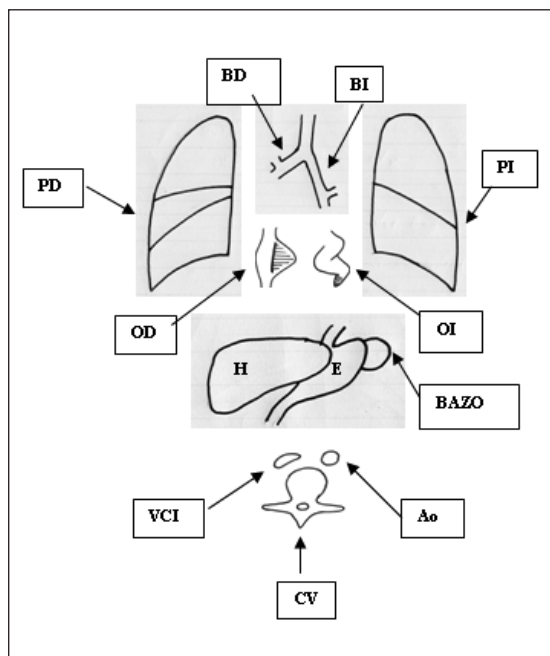


FIGURA 2. Representación esquemática de los principales órganos corporales en situs solitus. BD: bronquio derecho; BI: bronquio izquierdo; PD: pulmón derecho (trilobulado); PI: pulmón izquierdo (bilobulado); OD: orejuela de recha; OI: orejuela izquierda; H: hígado; E: estómago; Ao: aorta; VCI: vena cava inferior CV: columna vertebral.

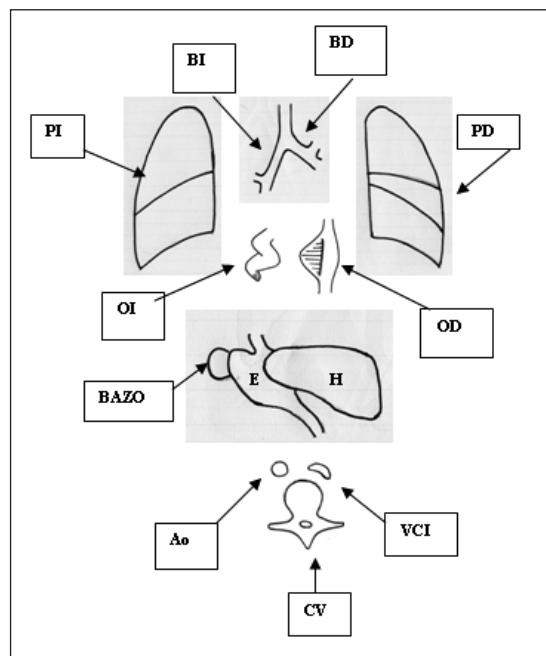


FIGURA 3. Representación esquemática de los principales órganos corporales en situs inversus. BD: bronquio derecho; BI: bronquio izquierdo; PD: pulmón derecho (trilobulado); PI: pulmón izquierdo (bilobulado); OD: orejuela de recha; OI: orejuela izquierda; H: hígado; E: estómago; Ao: aorta; VCI: vena cava inferior; CV: columna vertebral.

“en espejo” al ordenamiento habitual, donde una aurícula morfológicamente izquierda se ubica a la derecha y una aurícula morfológicamente derecha ocupa una posición izquierda.

Cabe consignar que estas dos disposiciones (solitus e inversus) mantienen en común lo que se denomina “lateralización o lateralidad” corporal ⁽³⁾.

El cuerpo humano no es simétrico en su conformación interior. De hecho, habitualmente el hígado y el ciego son estructuras derechas; la cámara gástrica y el bazo son de disposición izquierda. Es posible observar que el pulmón derecho es trilobulado a diferencia del izquierdo que es bilobulado y cada uno de ellos posee un bronquio fuente morfológicamente diferente, de disposición distinta al contralateral. El bronquio fuente derecho es un bronquio “corto”, que se bifurca rápidamente en sus ramas lobares y se ubica por detrás de la arteria pulmonar derecha. El bronquio fuente izquierdo, en cambio, es hipoarterial y de mayor longitud que el derecho debido a que se divide más tardíamente en sus ramas lobares (figura 2) ^(3,7,21-24).

La “lateralización” interna de las estruc-

turas corporales es, pues, una característica de los seres humanos y de otros mamíferos condicionada genéticamente ⁽²⁸⁾, y se mantiene tanto en situs solitus como en situs inversus (figura 3).

Ocasionalmente, sin embargo, y de modo patológico, la disposición de los órganos internos no es “lateralizada”, existiendo una disposición de los mismos relativamente simétrica. Es así que, en lo que respecta al corazón, podemos observar la existencia de dos atrios morfológicamente derechos (figura 1C) o dos atrios morfológicamente izquierdos (figura 1D).

Estas disposiciones peculiares (no lateralizadas) se denominan isomerismos (iso = igual).

Los *situs isoméricos* constituyen anomalías morfológicas con importantes alteraciones en la disposición de los órganos abdominales denominadas heteroataxias, y frecuentemente se acompañan de malformaciones cardíacas complejas.

Es frecuente la presencia de un hígado de disposición central y mala rotación intestinal. Los esquemas que presentamos en las figuras 4 y 5 nos parece que ayudan a comprender estos conceptos.

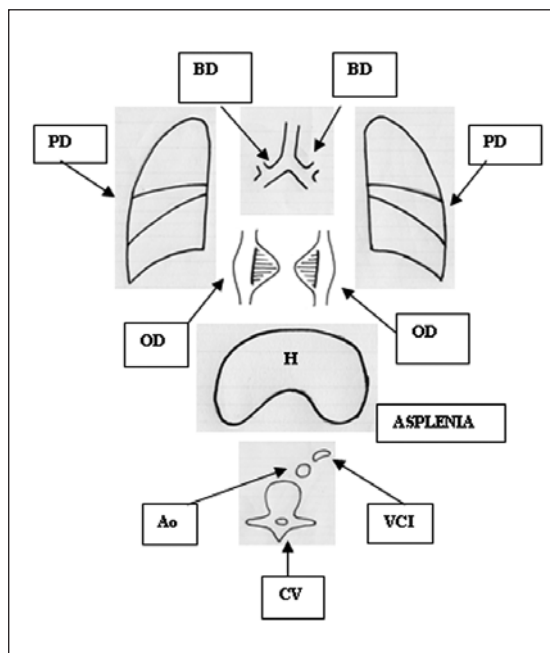


FIGURA 4. Representación esquemática de los principales órganos corporales en situs isomérico derecho. BD: bronquio derecho; PD: pulmón derecho; OD: orejuela derecha; H: hígado; Ao: aorta; VCI: vena cava inferior; CV: columna vertebral.

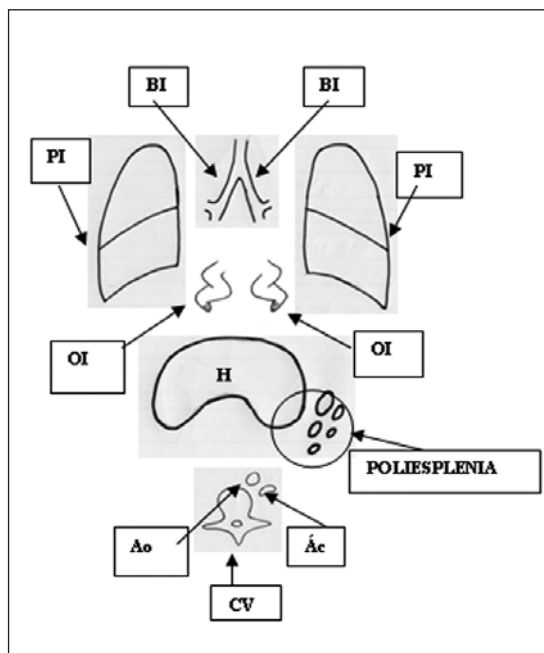


FIGURA 5. Representación esquemática de los principales órganos corporales en situs isomérico izquierdo. BI: bronquio izquierdo; PI: pulmón izquierdo; OI: orejuela izquierda; H: hígado; Ao: aorta; Ác: vena ácigos; CV: columna vertebral.

Genéricamente puede decirse que los situs isoméricos pueden ser “izquierdos” o “derechos” según la disposición de ciertas estructuras. No es el cometido de este artículo realizar una descripción detallada de las diferentes posibilidades morfológicas que pueden encontrarse en estas anomalías, pero en términos generales y con un criterio docente es posible afirmar que: 1) en los *situs isoméricos derechos* existen dos aurículas morfológicamente derechas, con sus correspondientes orejuelas “derechas”, que mantienen una relación bastante constante, con bronquios fuentes morfológicamente derechos (“cortos”, de rápida bifurcación), que ventilan pulmones morfológicamente derechos (trilobulados). La posición de las vísceras abdominales no es tan constante como la disposición bronquial, pero esquemáticamente podemos decir, que además de un hígado central, habitualmente no existe bazo (síndrome de asplenia). 2) En los *situs isoméricos izquierdos*, en cambio, existen dos aurículas morfológicamente izquierdas con sus correspondientes orejuelas “izquierdas”, que se asocian en forma bastante constante, con dos bronquios fuentes “izquierdos” (“largos”, de bifurcación tardía), que ventilan pulmones morfológicamente izquierdos (bilobu-

lados). Su relación con las vísceras abdominales (similarmente a lo que sucede en los situs isoméricos derechos), no es tan constante como sus relaciones broncopulmonares, pero en general podemos afirmar que suele existir un hígado de disposición central y múltiples pequeños bazos ubicados a izquierda (síndrome de poliesplenia). En este contexto, la vena cava inferior suele estar interrumpida y las venas hepáticas desembocan directamente en la aurícula derecha. El retorno venoso sistémico de la mitad inferior del cuerpo se realiza habitualmente mediante un retorno ácigos o hemiaácigos⁽²⁹⁾.

En realidad, tanto el hígado como la cámara gástrica son de disposición variable en ambos síndromes, pudiendo ocupar diversas posiciones espaciales, pero es frecuente que el hígado presente una disposición central, “en herradura”, como representamos en los esquemas que confeccionamos con el apoyo conceptual básico de la bibliografía de referencia^(21,22).

Estas variantes morfológicas, en mayor o menor grado, tienen su traducción radiológica, electrocardiográfica y ecocardiográfica que constituyen el cometido de este trabajo.

Debe jerarquizarse el siguiente concepto:

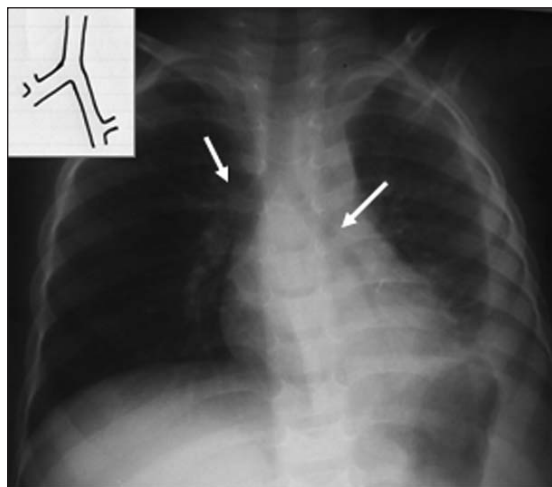


FIGURA 6. Radiografía simple de tórax penetrada para ver bronquios. Puede observarse un bronquio fuente derecho “corto” que se bifurca rápidamente, ubicado a la derecha, y un bronquio fuente izquierdo “largo” que se bifurca tardíamente ubicado a la izquierda. Se trata, por tanto, de situs bronquial solitus.

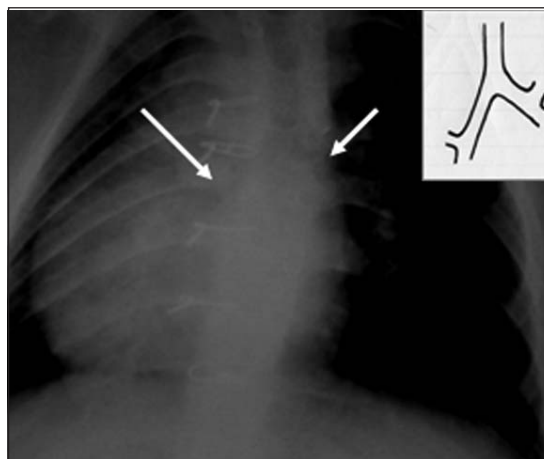


FIGURA 7. Radiografía simple de tórax penetrada para ver bronquios. Puede observarse un bronquio fuente derecho “corto” que se bifurca rápidamente, ubicado a la izquierda, y un bronquio fuente izquierdo “largo”, que se bifurca tardíamente ubicado a la derecha. Se trata, por tanto, de situs bronquial inversus. La tráquea presenta ligera desviación a izquierda porque el arco aórtico se ubica a derecha.

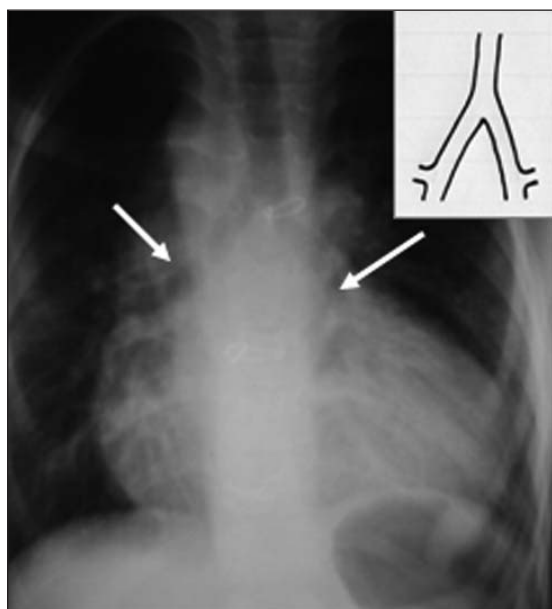


FIGURA 8. Radiografía simple de tórax correspondiente a un paciente portador de situs isomérico izquierdo. Es posible observar la disposición bronquial correspondiente a dos bronquios fuente largos, morfológicamente izquierdos, que se bifurcan tardíamente.

existe un alto nivel de concordancia entre la disposición bronquial y la disposición auricular^(30,31). En situs solitus el bronquio morfológicamente derecho está ubicado a la derecha y el morfológicamente izquierdo ubicado a izquierda. En situs inversus se produce la situación “en espejo”, con el bronquio fuente

morfológicamente izquierdo ubicado a la derecha y el bronquio fuente morfológicamente derecho ubicado a la izquierda, en concordancia con sus correspondientes atrios o aurículas.

En los esquemas de las figuras 4 y 5 puede apreciarse la situación que ocurre en los situs isoméricos, donde existen dos bronquios fuentes morfológicamente derechos (situs isomérico derecho) en concordancia con sus respectivos pulmones y atrios, o en el situs isomérico izquierdo, donde existen dos bronquios fuentes morfológicamente izquierdos, también en concordancia con sus respectivos pulmones y atrios (figuras 1C y D, figuras 4 y 5).

RADIOLOGÍA

Una placa simple de tórax, lo suficientemente penetrada como para ver bronquios, habitualmente permite definir la morfología de los mismos y, por tanto, determinar el situs víscero-atrial con importante grado de certeza⁽³¹⁾.

Las figuras 6 y 7 nos permiten observar la disposición bronquial, con las características morfológicas mencionadas, en situs solitus y en situs inversus respectivamente.

La figura 8 corresponde a un paciente con situs isomérico izquierdo. Puede observarse la presencia de dos bronquios fuentes largos que se bifurcan tardíamente.

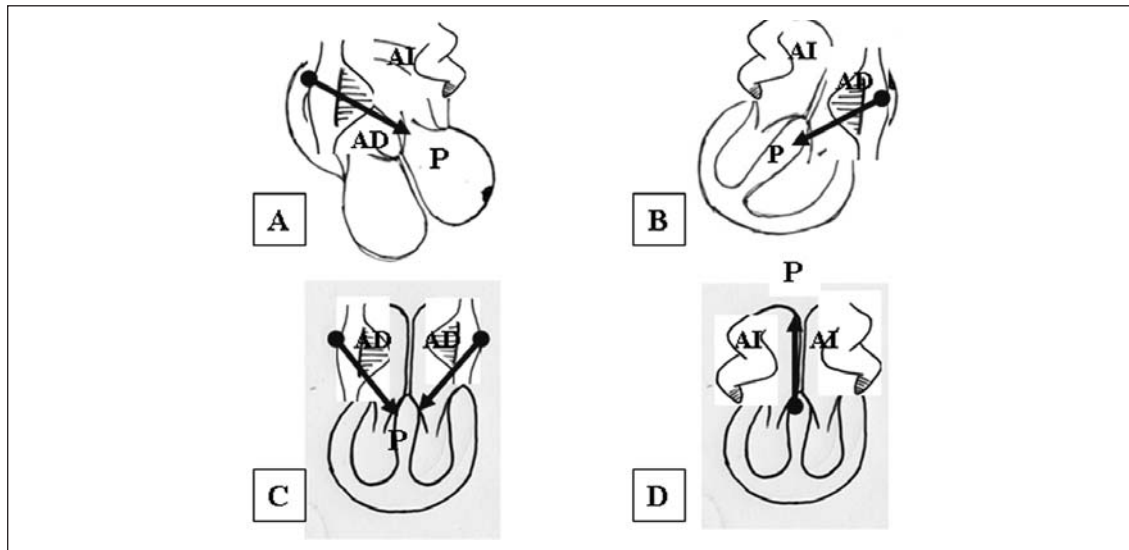


FIGURA 9. Distintas orientaciones del vector P de despolarización auricular, según el situs atrial. A: situs solitus; B: situs inversus; C: situs isomérico derecho; D: situs isomérico izquierdo.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

El nódulo sinusal es parte constituyente de la aurícula morfológicamente derecha, por tanto, en situs solitus, ocupará su situación habitual a la derecha, y desde el punto de vista eléctrico generará un vector P de despolarización auricular normal dirigido hacia abajo, hacia la izquierda y algo hacia adelante (figura 9A) ^(21,25,26).

En situs inversus la aurícula morfológicamente derecha se ubica a la izquierda y por eso el nódulo sinusal también estará ubicado a la izquierda, como puede verse en la figura 9B. Como consecuencia, el vector P de despolarización auricular, en situs inversus, adoptará una disposición hacia abajo, hacia la derecha y ligeramente hacia adelante, “en espejo” respecto a la disposición normal.

En situs isomérico derecho existirán dos atrios morfológicamente derechos y en ese caso debe considerarse la posibilidad de la existencia de dos nódulos sinusales. Habitualmente uno de ellos suele tomar el comando eléctrico del corazón, por lo que la orientación del vector P puede ser hacia abajo, hacia adelante y hacia la izquierda como normalmente, o bien, si el comando lo toma el nódulo sinusal izquierdo, adoptar una disposición “en espejo” a la normal como ocurre en situs inversus (figura 9C). Ocasionalmente, la despolarización auricular suele proceder de la combinación de ambos, generando un eje de P vertical dirigido hacia abajo no representado en el esquema. La figura 9D permite ob-

servar lo que ocurre en situs isomérico izquierdo, donde existen dos atrios morfológicamente izquierdos y, por tanto, habitualmente carentes de nódulo sinusal. Es habitual en esta anomalía que el comando eléctrico del corazón esté constituido por un ritmo auricular bajo o nodal.

Las figuras 10, 11, 12 y 13 corresponden a trazados electrocardiográficos representativos de estas diferentes posibilidades de orientación del vector P de despolarización auricular. La figura 10 constituye un ejemplo de situs solitus con un eje de P dirigido hacia abajo, hacia la izquierda y ligeramente hacia adelante como puede verse en el esquema de la figura 9A.

La figura 11 muestra la disposición del eje de P en un caso de situs inversus. Como puede observarse, en este trazado el eje de P presenta una dirección hacia abajo y hacia la derecha, equivalente a la dirección vectorial representada en el esquema de la figura 9B.

En la figura 12 se observa otro electrocardiograma correspondiente a un paciente con situs inversus. Las derivaciones precordiales evidencian una imagen endocavitaria derecha hasta V6. Las derivaciones precordiales derechas (V3R a V6R) revelan que la imagen exocavitaria izquierda habitual se registra del lado derecho.

La figura 13 corresponde a un electrocardiograma de un niño portador de un situs isomérico izquierdo. Como podemos apreciar, en dicho trazado se registra un ritmo nodal con

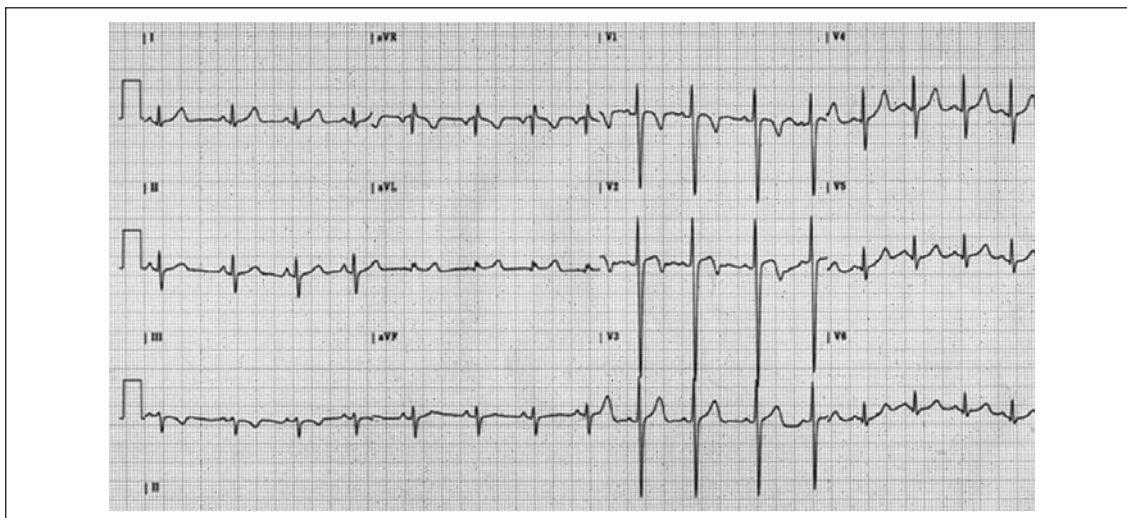


FIGURA 10. Electrocardiograma de un niño normal en situs solitus. Eje de despolarización auricular en el cuadrante inferior izquierdo, aproximadamente a 60 grados. El vector P está dirigido hacia abajo, hacia la izquierda y ligeramente hacia adelante.

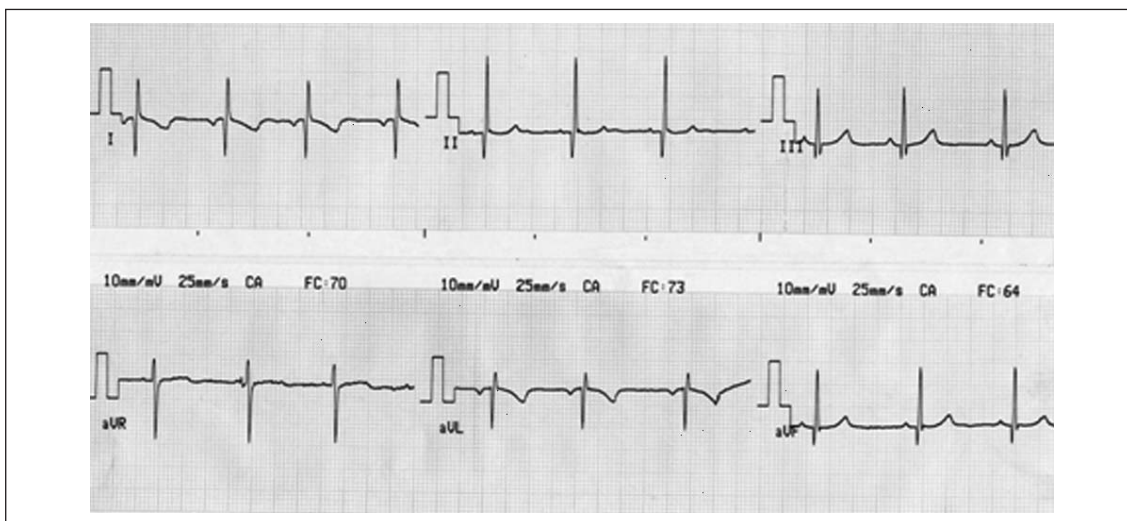


FIGURA 11. Derivaciones de los miembros de un paciente con situs auricular inversus. Obsérvese la disposición del eje del vector de despolarización auricular, ubicado en el cuadrante inferior derecho, aproximadamente a 150 grados. En este caso, el vector P se dirige hacia abajo, hacia la derecha.

eje de P dirigido hacia arriba (ondas P negativas en DII, DIII y aVF) aproximadamente a -90 grados como puede verse en el esquema de la figura 10 D.

ECOCARDIOGRAFÍA

La ecocardiografía constituye un aporte fundamental en el estudio de la estructura básica de los corazones congénitamente malformados. El enfoque subcostal resulta particularmente útil en la determinación del situs viscerotricus. Se comienza el estudio disponiendo

el transductor de modo vertical, con la muesca dirigida hacia la izquierda del paciente, con la intención de obtener un corte transversal del abdomen. En dicha orientación habitualmente es posible visualizar satisfactoriamente la columna vertebral, con la masa hepática a la derecha y la cámara gástrica a la izquierda. Normalmente, también con dicha orientación del transductor, en situs solitus, es posible observar sendas estructuras vasculares en corte transversal, a ambos lados de la columna vertebral. La aorta abdominal se ubica a la izquierda y la vena cava inferior a la



FIGURA 12. Electrocardiograma de un paciente portador de situs inversus. El eje eléctrico de P se encuentra aproximadamente a 120 grados. Las derivaciones precordiales (V1 a V6) revelan una imagen endocavitaria derecha, mientras que las derivaciones precordiales derechas (V3R a V6R) ponen en evidencia la actividad eléctrica exocavitaria izquierda habitual.

derecha (figura 14A). En situs inversus (figura 14B) la aorta abdominal se encuentra a la derecha de la columna vertebral y la vena cava inferior a su izquierda ^(3,27).

Debe apreciarse que morfológicamente la vena cava inferior es de contorno irregular a diferencia de la aorta que presenta una forma redondeada. La imagen dinámica permite observar un registro fásico de tipo venoso en la vena cava inferior y un latido pulsátil de tipo arterial en la aorta, lo cual ayuda a la diferenciación de las estructuras. Estos aspectos pueden documentarse mediante registro Doppler. En la figura 15 exponemos unos ejemplos.

La figura 16 muestra la disposición de los grandes vasos abdominales en los situs isoméricos. Como puede verse en los esquemas, en los situs isoméricos, sean estos izquierdos o derechos, ambos vasos abdominales se encuentran juntos, de un mismo lado de la columna vertebral ⁽³⁾.

Si el situs isomérico es derecho, la vena ca-

va inferior se ubica ligeramente por delante de la aorta (figura 16A); si el situs isomérico es izquierdo, la vena cava inferior suele estar interrumpida y el retorno venoso sistémico de la mitad inferior del cuerpo se efectúa por intermedio de una vena ácigos o hemiacigos ⁽²⁹⁾, que se observa ligeramente posterior respecto a la aorta (figura 16B) ⁽³⁾.

Desde el enfoque subcostal, con el transductor ubicado ligeramente a la derecha de la línea media y con la muesca dirigida hacia arriba, habitualmente es posible obtener la “incidencia de las venas cavas”. El hallazgo de una vena cava inferior ubicada a la derecha de la columna vertebral y desembocando en una aurícula (aurícula derecha), define ecográficamente la situación de situs solitus como puede observarse en la figura 17.

Sin embargo, en la evaluación clínica del paciente, el situs auricular debe documentar-

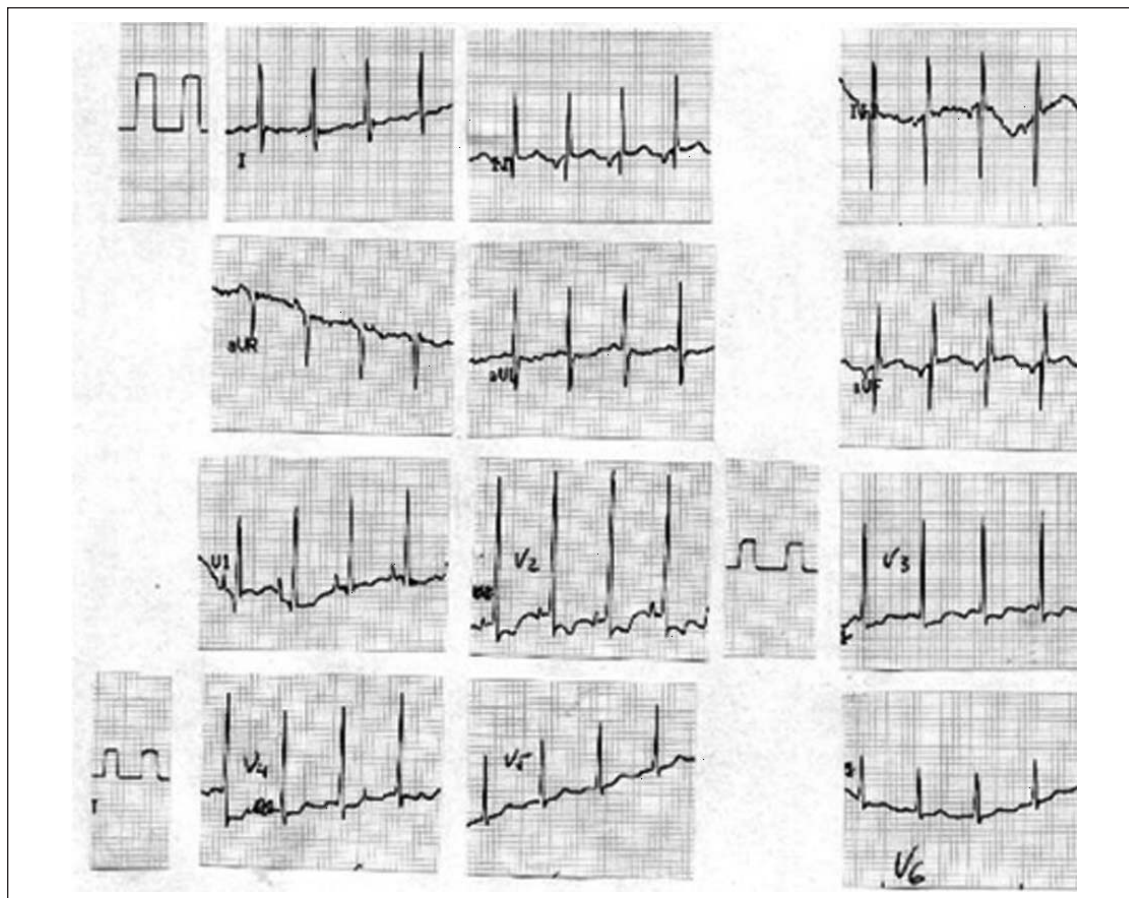


FIGURA 13. Electrocardiograma de un paciente portador de situs isomérico izquierdo. El eje de despolarización auricular (vector P) está dirigido hacia arriba, aproximadamente a 90 grados. Se trata, pues, de un ritmo nodal o de la unión.

se radiológicamente determinando la disposición bronquial.

En situs inversus se documenta una ubicación “en espejo” a la disposición habitual.

La figura 18 es un enfoque supraesternal de corte transversal que permite definir el atrio izquierdo ubicado por detrás de la rama derecha de la arteria pulmonar. En dicha cavidad se observa nítidamente la desembocadura de las cuatro venas pulmonares en la aurícula izquierda. La posibilidad de obtener esta imagen es prácticamente la regla en niños.

En situs isomérico izquierdo no existe vena cava inferior, por tanto, es imposible observar su desembocadura habitual en el atrio derecho. La figura 19A corresponde a una aproximación subcostal del enfoque “de las venas cavas” en un paciente con situs isomérico izquierdo. Allí se documenta la ausencia de vena cava inferior. Es posible observar únicamente la desembocadura de la vena cava superior.

En su lugar (figura 19B) puede verse cómo

las venas suprahepáticas desembocan directamente en el atrio derecho sin vena cava intermedia. Esto es frecuente en los situs isoméricos izquierdos ^(3,27,28).

SEGMENTO VENTRICULAR (DISPOSICIÓN VENTRICULAR O SITUS VENTRICULAR)

Una vez establecido el situs atrial corresponde definir la disposición espacial de los ventrículos. Para ello es de utilidad comprender, someramente al menos, el origen embriológico de los mismos. No es la finalidad de esta publicación introducirse en estos aspectos, sin embargo nos parece de utilidad señalar que el tubo cardíaco primitivo, en determinado momento de la evolución del embrión, se tuerce en forma de asa o de U ⁽²¹⁾, del modo en que esquemáticamente reproducimos y destacamos en la figura 20. En el esquema puede apreciarse que la rama derecha de la U está formada por el bulbus cordis (BC) (que posteriormente dará lugar al ventrículo derecho) y el infundíbulo (inf), y la rama

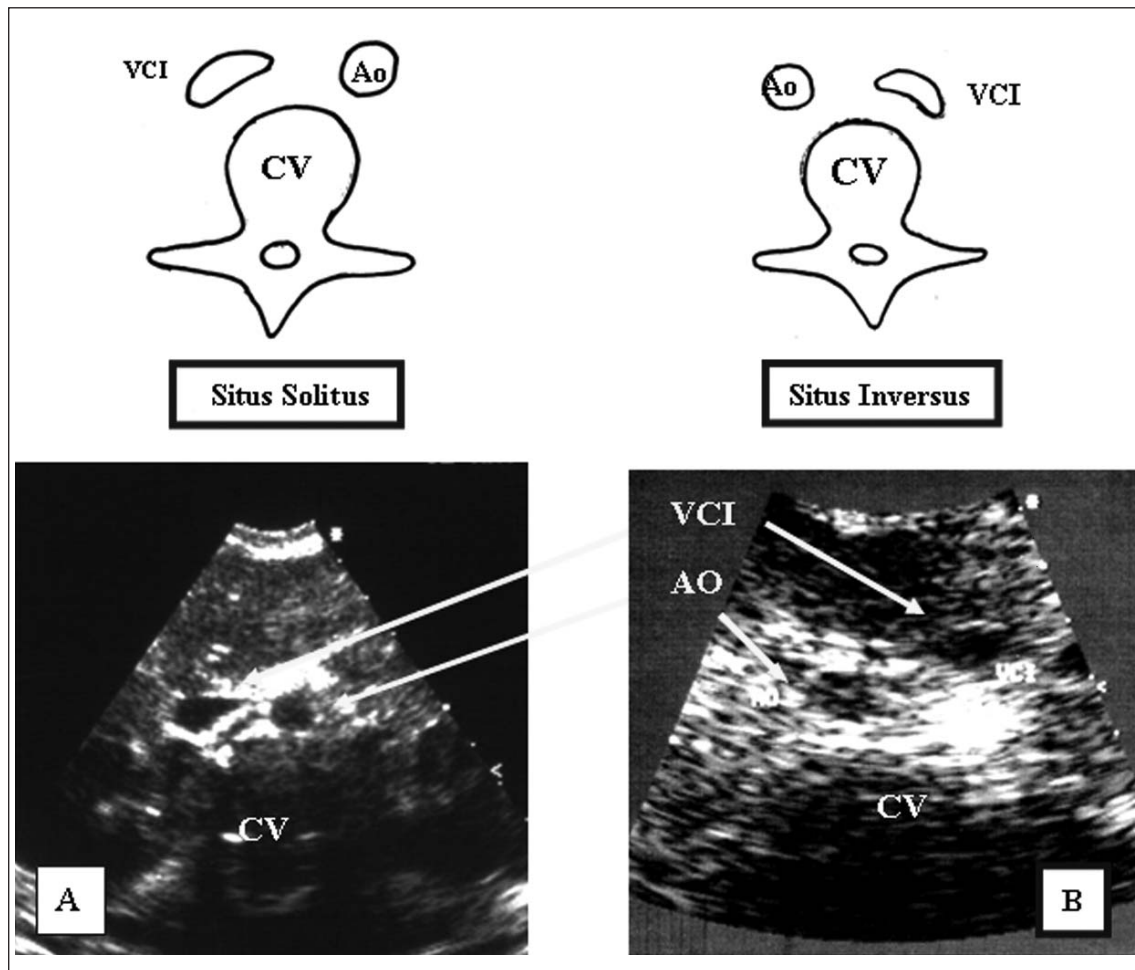


FIGURA 14. Enfoque subcostal, corte transversal. En A (situs solitus) obsérvese la columna vertebral (CV). A su izquierda, una estructura redondeada corresponde a la aorta y a la derecha una estructura vascular de contorno irregular corresponde a la vena cava inferior. En B se expone el mismo corte ecocardiográfico de un paciente en situs inversus. Repárese cómo la aorta se encuentra a la derecha de la columna vertebral y la vena cava inferior a la izquierda. VCI: vena cava inferior; Ao: aorta.

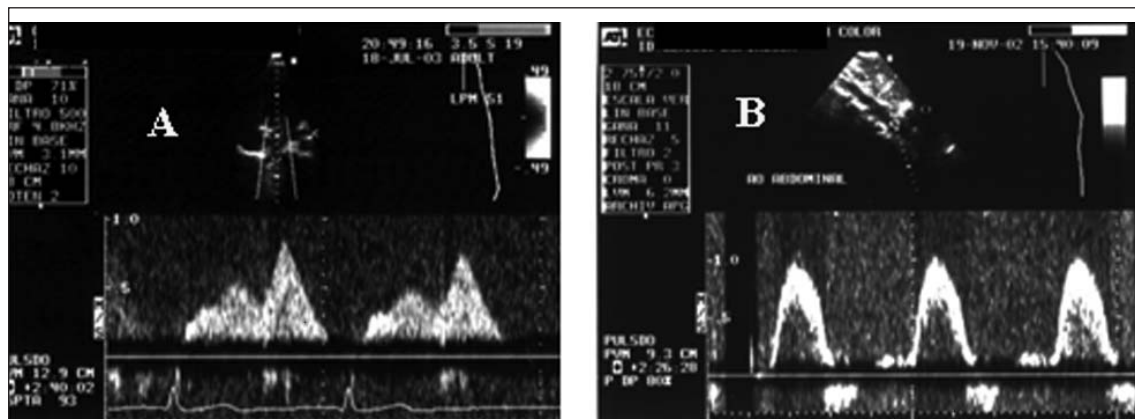


FIGURA 15. En A, registro Doppler en la vena cava inferior, con su característico latido fásico. En B, registro Doppler de la aorta abdominal, con flujo pulsátil de tipo arterial.

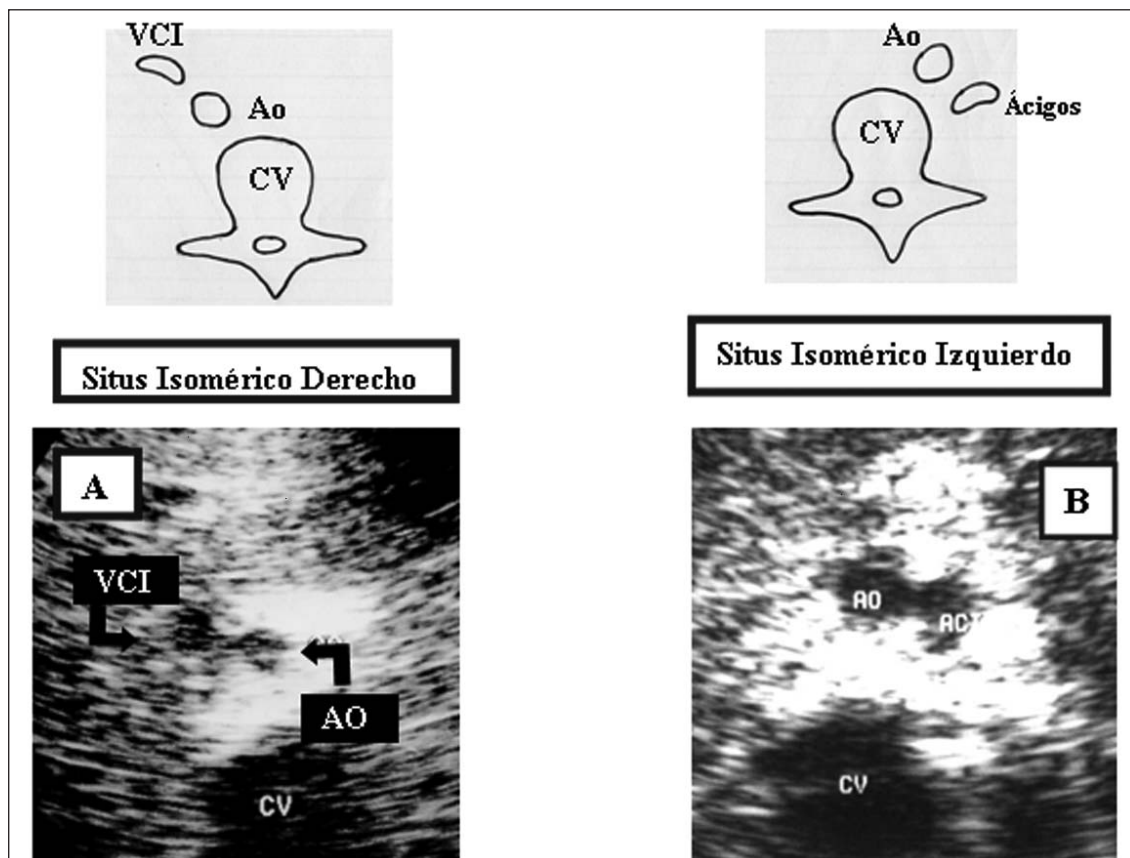


FIGURA 16. En los situs isoméricos, sean estos izquierdos o derechos, los dos principales vasos abdominales se ubican de un mismo lado de la columna vertebral. En el situs isomérico derecho la vena cava inferior se posiciona ligeramente anterior respecto a la aorta (A). En los situs isoméricos izquierdos (B) no existe vena cava inferior y el retorno venoso se realiza mediante una vena ácigos (o hemiacigos) que se ubica ligeramente posterior respecto de la aorta abdominal. Esta característica peculiar permite el diagnóstico ecocardiográfico de las heteroataxias. VCI: vena cava inferior; Ao: aorta; CV: columna vertebral; AC: vena ácigos.

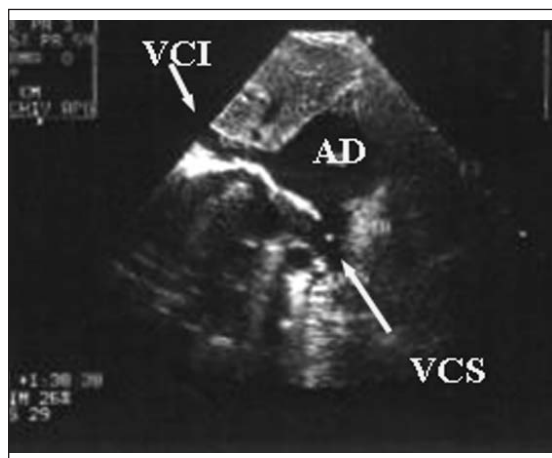


FIGURA 17. Enfoque “de las venas cavas” que permite documentar la presencia de una vena cava inferior ubicada a la derecha de la columna vertebral, desembocando en una aurícula. Esta situación es la que ocurre habitualmente en situs solitus. VCI: vena cava inferior; VCS: vena cava superior; AD: aurícula derecha.

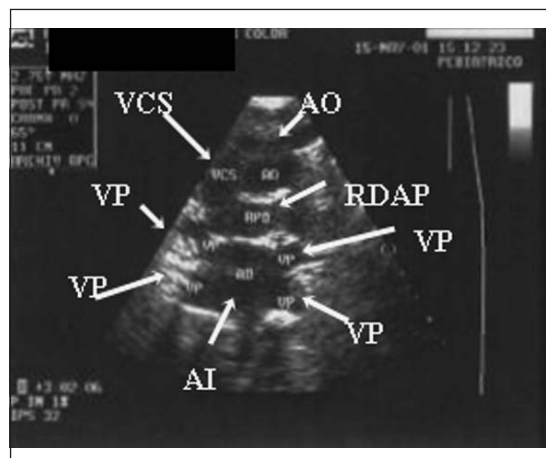


FIGURA 18. Enfoque supraesternal, corte transversal. Puede observarse la aorta (Ao) cortada transversalmente, la vena cava superior (VCS) y la rama derecha de la arteria pulmonar (RDAP) en corte longitudinal, y, posteriormente, la aurícula izquierda (AI) con la desembocadura de las cuatro venas pulmonares (VP).

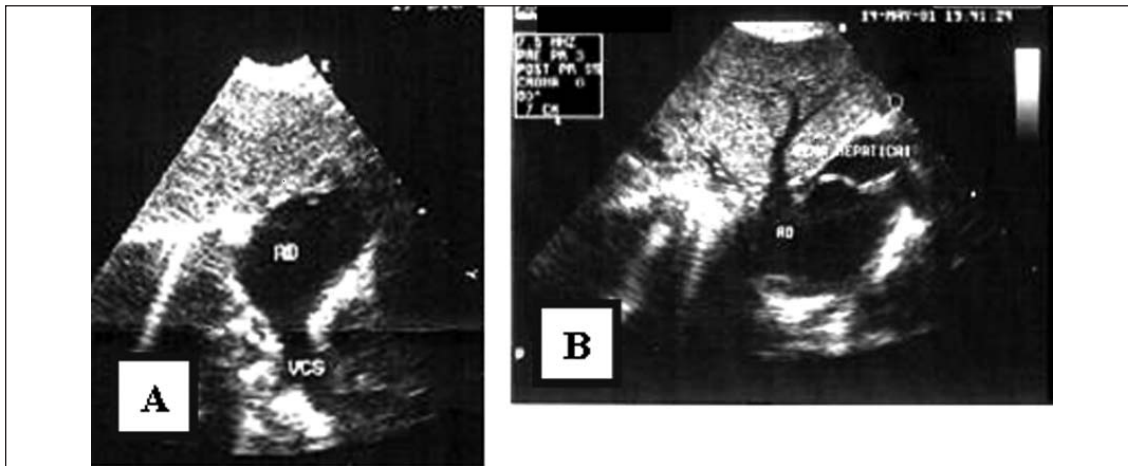


FIGURA 19. Situs isomérico izquierdo. Aproximación subcostal, enfoque “de las venas cavas”. Ausencia de vena cava inferior (A). En su defecto (B) las venas suprahepáticas drenan directamente en el atrio derecho. AD: aurícula derecha; VCS: vena cava superior.

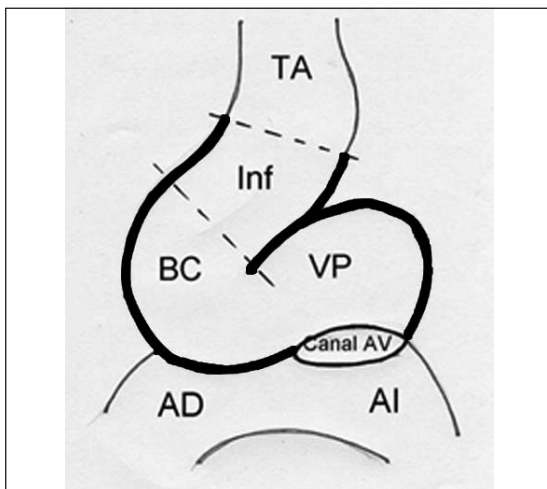


FIGURA 20. Esquema que muestra la torsión del tubo cardíaco para formar el asa bulboventricular (destacada en negro). Para detalles, véase el texto. Canal A V: canal atrioventricular; TA: tronco arterioso; Inf: infundíbulo; BC: bulbus cordis; VP: ventrículo primitivo; AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

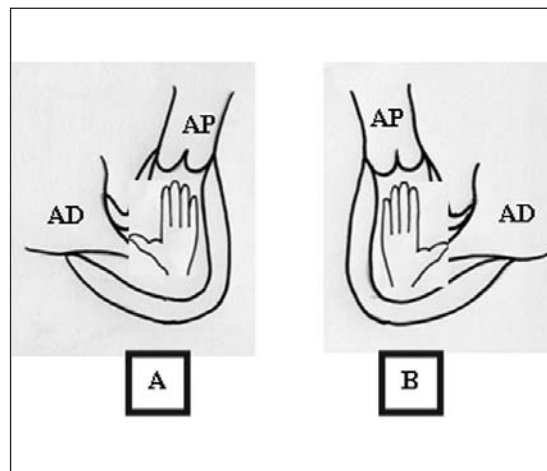


FIGURA 21. En A se representa la situación de asa ventricular D (D loop) o “patrón de mano derecha”. En B se expone la situación estructural correspondiente a “inversión ventricular”, asa ventricular L (L loop) o “patrón de mano izquierda”. Por detalles, véase el texto. AD: aurícula derecha; AP: arteria pulmonar.

izquierda por el ventrículo primitivo (VP) (que posteriormente dará lugar al ventrículo izquierdo). De modo que cuando el asa ventricular rota a la derecha (que es lo habitual) un ventrículo morfológicamente derecho quedará ubicado a la derecha, y otro ventrículo morfológicamente izquierdo se ubicará a la izquierda. A este proceso de desarrollo normal se la ha llamado “asa-ventricular” o “loop-bulboventricular”. Cuando esta rotación ocurre hacia la derecha como es habitual, se le denomina asa D o D-loop.

Pero esta rotación puede ocurrir anómala-

mente hacia la izquierda. En ese caso, el ventrículo morfológicamente derecho estará ubicado a la izquierda y el ventrículo morfológicamente izquierdo se ubicará espacialmente a la derecha (asa L o L-Loop).

En la figura 21 exponemos un esquema basado en conceptos de Anderson y colaboradores^(3,22) que resulta útil en el manejo práctico. Cuando en el desarrollo embrionario ocurrió un asa ventricular D o D-loop, como es la situación habitual, el ventrículo morfológicamente derecho queda ubicado a la derecha y el izquierdo a la izquierda. En dicha circunstancia es posible apoyar el talón de la mano

derecha en la porción trabeculada del lado derecho del tabique interventricular, de modo que el pulgar quede apuntando hacia la válvula tricúspide y los dedos restantes de la mano hacia el tracto de salida del ventrículo derecho (figura 21A). La única mano que nos permite esta disposición, en este contexto estructural, es la mano derecha.

Por ello, a esta disposición se le denomina “patrón de mano derecha” o “topología de mano derecha”. Observemos en la misma figura lo que ocurriría si la situación fuese de asa ventricular L o L-loop, en la que el giro del asa ventricular, durante el proceso de desarrollo embrionario, hubiese ocurrido hacia la izquierda, generando una situación de “inversión ventricular”, con el ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda y viceversa. Repárese que en este caso únicamente la mano izquierda nos permitiría disponer su talón en la porción trabeculada de la superficie septal morfológicamente derecha, de modo que el pulgar se dirija hacia la válvula tricúspide y los dedos hacia el tracto de salida del ventrículo derecho. Por ello, a esta disposición ventricular se le ha denominado “patrón de mano izquierda” o “topología ventricular de mano izquierda” (figura 21B). Esta terminología concebida por Anderson y colaboradores prescinde de consideraciones embriológicas complejas, pero constituye un gran aporte para la tarea práctica asistencial.

Con estos conceptos “in mente” intentaremos exponer racionalmente el aporte de la electrocardiografía para el diagnóstico de esta situación. La radiología, en este caso, no proporciona datos de interés.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

La despolarización ventricular comienza con el vector 1 de despolarización septal^(25,26). Este pequeño vector normalmente dirigido hacia abajo, hacia la derecha y ligeramente hacia adelante, es el responsable de la pequeña onda R que se registra normalmente en precordiales derechas y de la pequeña onda Q que habitualmente se inscribe en precordiales izquierdas en el electrocardiograma convencional.

El vector 1 es la expresión de la suma vectorial de la despolarización septal desde dos frentes de activación: uno, que comienza en la superficie septal endocárdica izquierda y se dirige hacia abajo, hacia la derecha y ligeramente hacia adelante, y otro, de menor vol-

je que el anterior, que comienza en la superficie endocárdica septal derecha y tiene una dirección hacia la izquierda, abajo y levemente hacia adelante. Como este último vector tiene un voltaje inferior al primero, la magnitud del vector resultante (vector 1) corresponde a la suma algebraica de los módulos de cada vector, manteniendo la dirección del primero⁽²⁶⁾.

De modo que en el contexto de asa ventricular D, patrón de mano derecha o topología ventricular de mano derecha, el electrocardiograma registrará una pequeña onda R en precordiales derechas y una pequeña onda Q en precordiales izquierdas, lo cual constituye la situación habitual normalmente conocida.

La figura 22 corresponde a las derivaciones precordiales de un electrocardiograma de un niño normal con asa ventricular D.

En la figura 23 exponemos un electrocardiograma que muestra la situación correspondiente a un paciente con asa ventricular L o patrón de mano izquierda. Puede observarse cómo las derivaciones precordiales izquierdas registran una actividad eléctrica inicial positiva (pequeñas ondas R) y cómo las precordiales derechas presentan fuerzas iniciales negativas durante la despolarización ventricular⁽²¹⁾.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

Sin duda, también en este aspecto la ecocardiografía constituye la herramienta diagnóstica principal. Dos o tres características morfológicas deben tenerse en cuenta al considerar el diagnóstico ecográfico de la disposición u ordenamiento ventricular. En primer lugar debe saberse que por razones embriológicas, un ventrículo siempre lleva consigo la válvula auriculoventricular correspondiente. Esto es, un ventrículo morfológicamente derecho siempre se vincula con una válvula tricúspide y un ventrículo morfológicamente izquierdo siempre lo hace con una válvula mitral⁽²⁷⁾.

La válvula tricúspide tiene un nivel de inserción más apical que la válvula mitral y, por tanto, este dato morfológico adquiere relevancia a la hora de identificar la válvula tricúspide y en consecuencia al ventrículo morfológicamente derecho. La porción de tabique que se interpone entre el plano valvular mitral y el plano valvular tricuspídeo corresponde al *séptum atrioventricular* que separa ventrículo izquierdo de aurícula derecha.

Debe saberse, además, que el ventrículo derecho es un ventrículo gruesamente trabe-

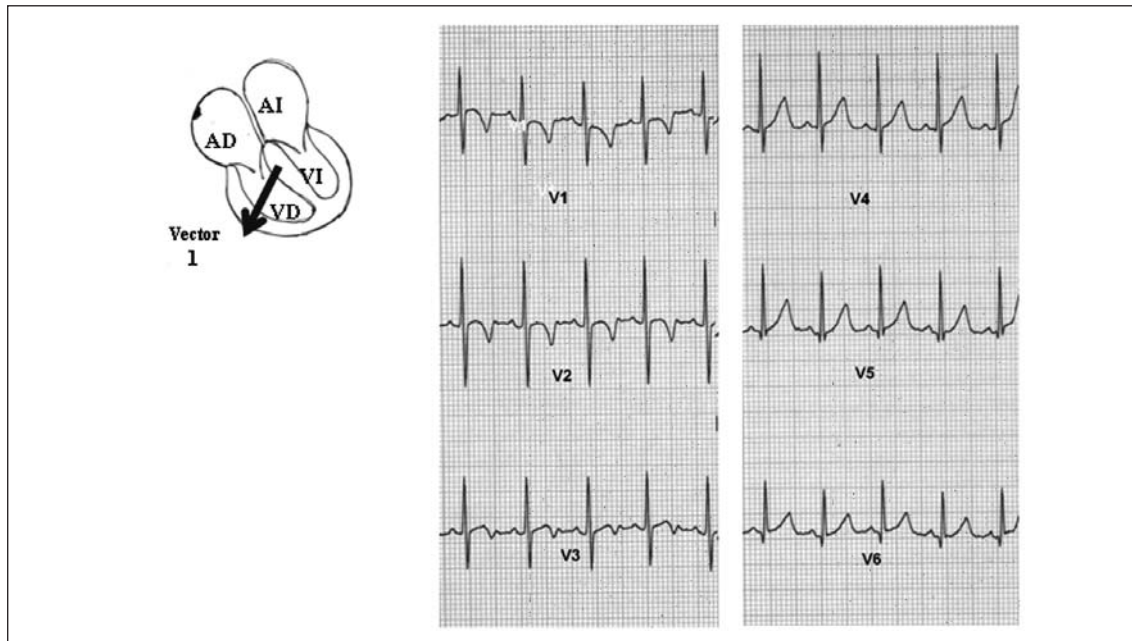


FIGURA 22. Electrocardiograma de un niño normal con asa ventricular D o “patrón de mano derecha”. Puede observarse la expresión eléctrica del vector 1 en las derivaciones precordiales, como una pequeña onda R en V1 y una pequeña onda Q en V6.

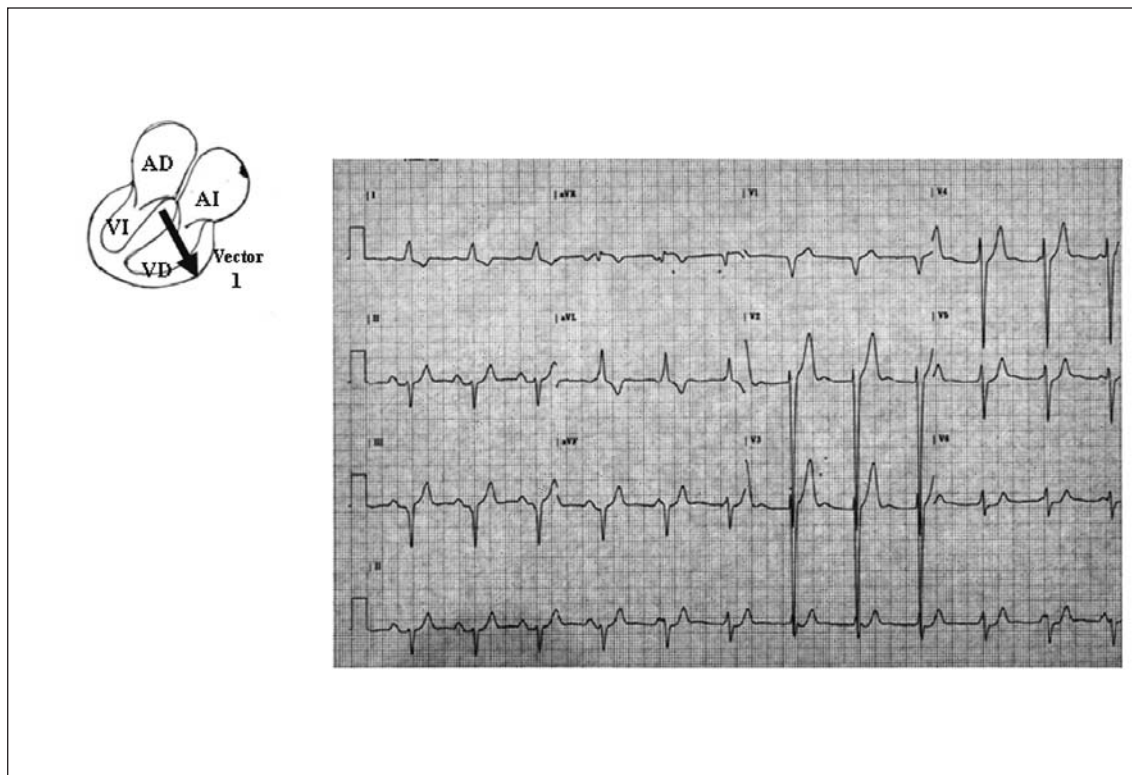


FIGURA 23. Electrocardiograma de un paciente portador de conexión atrioventricular discordante en situs solitus, con asa ventricular L o “patrón de mano izquierda”. Véase que el vector 1 de activación septal se expresa mediante pequeñas ondas R en precordiales izquierdas y onda Q en V1. Exactamente al revés de lo que ocurre en un corazón con disposición ventricular normal.

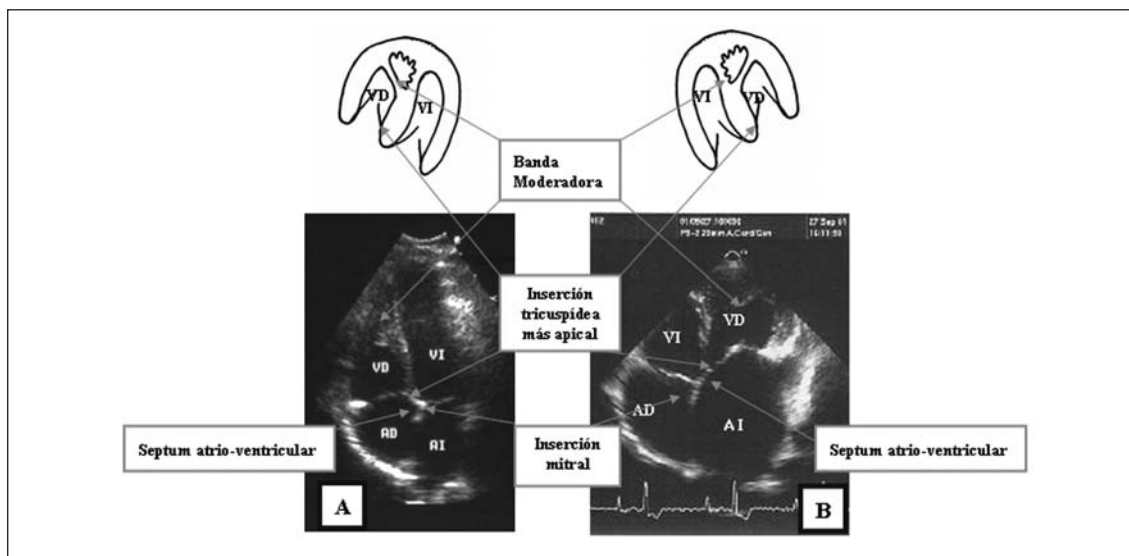


FIGURA 24. Características morfológicas que permiten definir a un ventrículo como morfológicamente derecho: 1) banda moderadora y 2) inserción más apical de la válvula tricúspide. A: Situs solitus con conexión atrioventricular concordante (asa ventricular D o “patrón de mano derecha”). B: situs solitus con conexión atrioventricular discordante (asa ventricular L o “patrón de mano izquierda”). AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

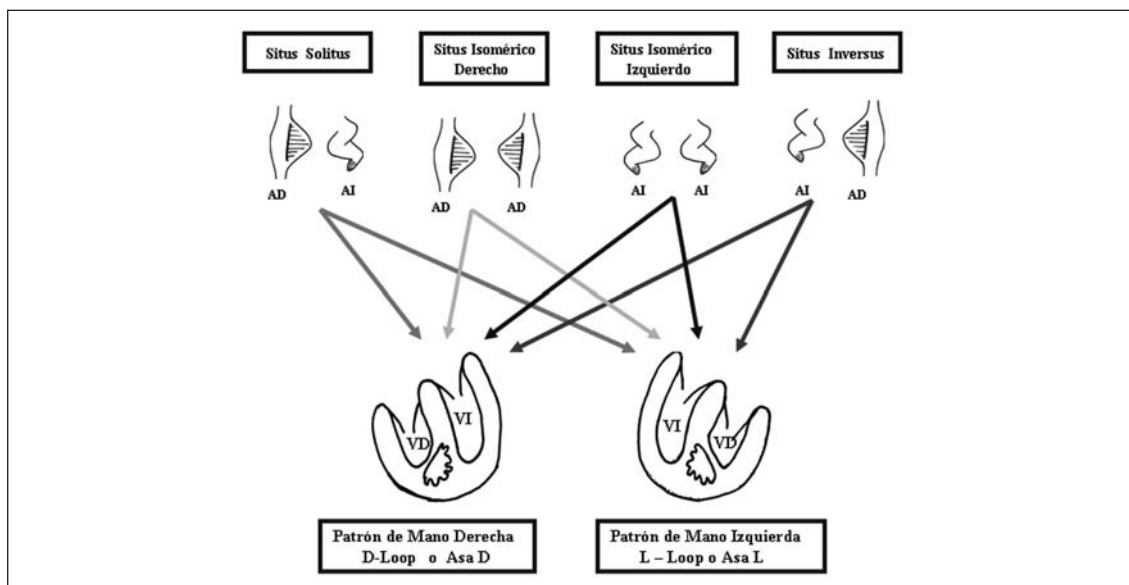


FIGURA 25. Diagrama que ilustra los diferentes tipos posibles de conexión atrioventricular en función de las diferentes variantes existentes de situs atrial y de situs ventricular. Véase el texto.

culado con una banda muscular importante en su interior, denominada banda moderadora, que lo identifica. El ventrículo izquierdo es de paredes lisas o finamente trabeculadas (3,21,27).

En la figura 24 se incluyen esquemas e imágenes ecográficas que muestran las características morfológicas mencionadas.

TIPOS DE CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR

En función de las diferentes posibilidades señaladas respecto al situs atrial y al situs ventricular surgen diferentes combinaciones teóricas posibles de conexión atrioventricular, en el contexto de una conexión atrioventricular *biventricular*. Esto significa que cada atrio se conecta con un ventrículo diferen-

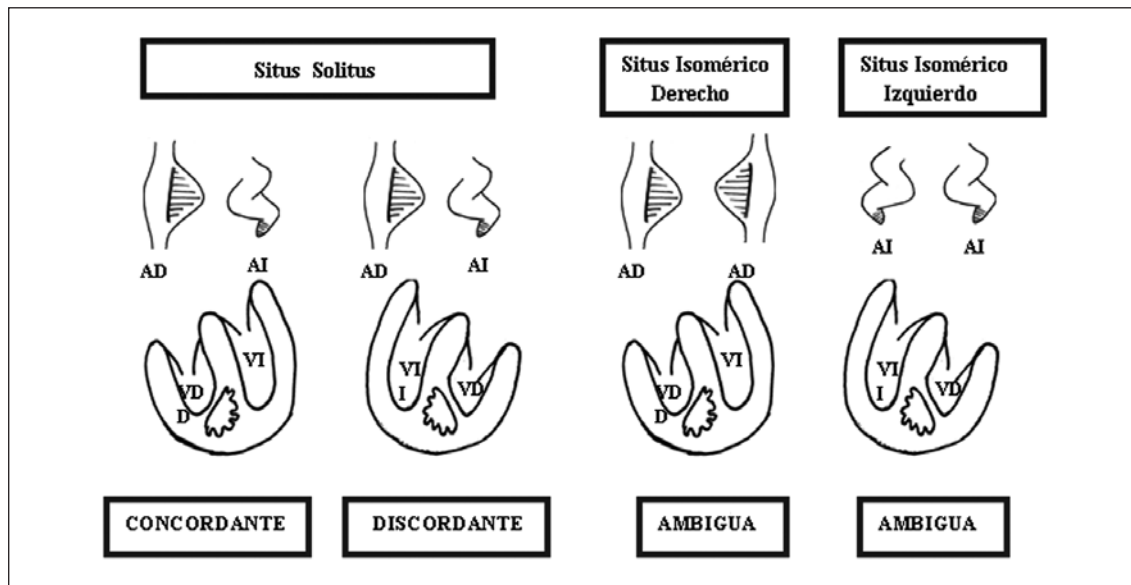


FIGURA 26. Esquema que muestra distintos tipos de conexión atrioventricular. Resulta claro que cuando el situs auricular es isomérico (izquierdo o derecho) el tipo de conexión atrioventricular es necesariamente ambiguo dado que, inevitablemente, cuando la conexión derecha es “concordante” la izquierda será “discordante” y viceversa.

te. Más adelante describiremos lo que ocurre en el contexto de conexión atrioventricular *univentricular*, pero en aras de la claridad expositiva por el momento nos referiremos únicamente a conexión atrioventricular biventricular.

Como puede verse en la figura 25, las posibilidades de situs auricular son: solitus, inversus, isomérico derecho e isomérico izquierdo, y las posibilidades de topología ventricular son: asa ventricular D (patrón de mano derecha) y asa ventricular L (patrón de mano izquierda).

Por tanto, en principio, en este contexto de conexión atrioventricular biventricular, las diferentes combinaciones posibles o tipos de conexión atrioventricular, de acuerdo a la propuesta de Anderson y Becker son ^(3,7):

1. *Concordante*, cuando un atrio morfológicamente derecho se conecta con un ventrículo morfológicamente derecho y un atrio morfológicamente izquierdo se conecta con un ventrículo morfológicamente izquierdo, independientemente de la disposición espacial de cualquiera de estas estructuras.
2. *Discordante*, cuando un atrio morfológicamente derecho se conecta con un ventrículo morfológicamente izquierdo y un atrio morfológicamente izquierdo se conecta con un ventrículo morfológicamente dere-

cho, independientemente de la disposición espacial de cualquiera de estas estructuras.

3. *Ambiguo*, cuando el situs auricular es isomérico, sea este izquierdo o derecho. Resulta obvio que si el situs es isomérico (dos atrios morfológicamente derechos o dos atrios morfológicamente izquierdos) sea cual fuere la disposición ventricular, un atrio establecerá una conexión “concordante” y el otro “discordante” como puede verse en el esquema que exponemos en la figura 26. Por ello, cuando existe un situs auricular isomérico, se dice que el tipo de conexión atrioventricular es ambiguo. Obsérvese que lo que es ambiguo es el tipo de conexión atrioventricular y no el situs auricular, como muchas veces se le denomina erróneamente.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

Como hemos visto precedentemente, tanto la disposición auricular como la disposición ventricular pueden ser diagnosticadas electrocardiográficamente con el mero hecho de identificar adecuadamente la orientación espacial de los vectores P y 1 respectivamente.

Las figuras 27 y 28 muestran la orientación espacial de estos vectores en situs solitus y en situs inversus en combinación con asa ventricular D y con asa ventricular L. En ellas se representa la disposición de estos vectores

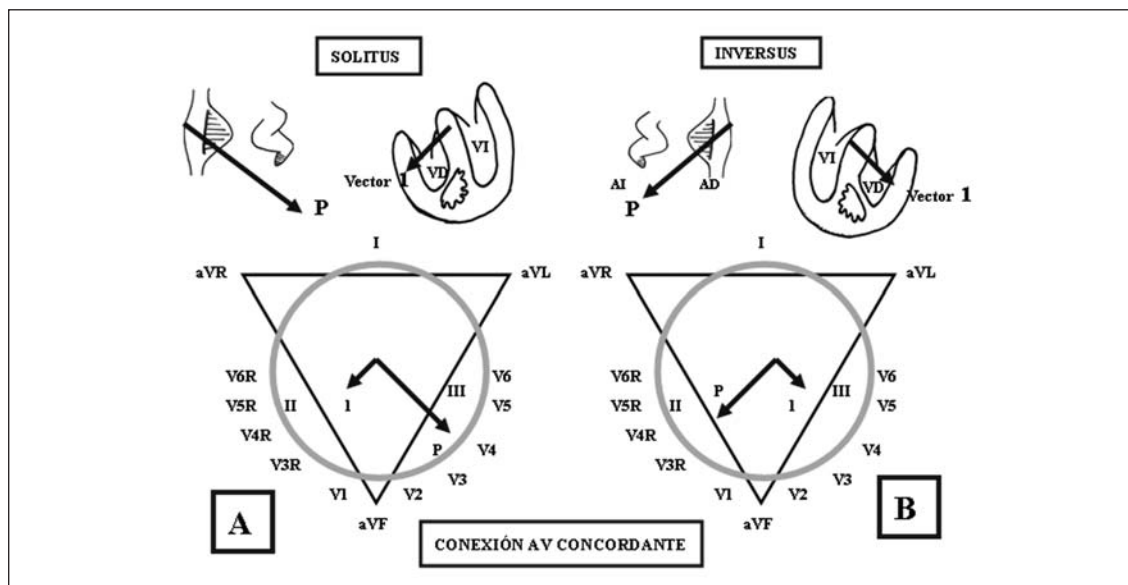


FIGURA 27. Representación esquemática de los vectores P y 1 en situs solitus y en situs inversus con conexión atrioventricular concordante. Ver texto.

en el triángulo de Einthoven (vector P) y en el círculo de derivaciones precordiales (vector 1) respectivamente.

Para una situación de situs solitus con asa ventricular D (figura 27A) el eje del vector P se dirige hacia abajo y hacia la izquierda mientras que el vector 1 se dirige hacia abajo, hacia adelante y hacia la derecha. Obsérvese que la disposición de estos vectores en situs solitus con asa ventricular D es *divergente*.

Cuando la situación es de situs inversus con asa ventricular L (figura 27B) el vector P se dirige hacia abajo y hacia la derecha y el vector 1 lo hace hacia abajo, hacia adelante y hacia la izquierda. Repárese que en ambas situaciones la conexión atrioventricular es concordante, (sea en situs solitus o en situs inversus), y que ambos vectores “divergen” en las dos situaciones.

Cuando la conexión atrioventricular es discordante, tanto en el contexto de situs solitus (figura 28A) como de situs inversus (figura 28B) ambos vectores se dirigen hacia el mismo lado, es decir que son “convergentes”. Hacia abajo y hacia la izquierda en el caso de situs solitus o hacia abajo y hacia la derecha en el contexto de situs inversus.

Repárese entonces que la simple determinación de la posición espacial de los vectores 1 y P en el electrocardiograma permite teóricamente discriminar todos los tipos de conexión atrioventricular en el contexto de conexión biventricular, aunque ocasionalmente puede

ser difícil encontrar evidencias electrocardiográficas que identifiquen con claridad la posición espacial del vector 1.

Anteriormente hacíamos referencia al contexto de “conexión atrioventricular *uni-ventricular*”. En esta situación existen dos tipos adicionales de conexión atrioventricular, no mencionadas hasta el momento, a saber: 1) doble entrada a un ventrículo (derecho, izquierdo o de morfología indeterminada), y 2) ausencia de una conexión atrioventricular, que puede ser derecha (atresia tricuspídea clásica) o izquierda (atresia mitral).

En la figura 29 presentamos un esquema que resume los cinco tipos posibles de conexión atrioventricular en dos grandes grupos, a saber: A) conexión atrioventricular biventricular: 1) concordante; 2) discordante, y 3) ambigua. B) Conexión atrioventricular uni-ventricular: 4) doble entrada a un ventrículo (derecho o izquierdo), y 5) ausencia de una conexión atrioventricular (derecha o izquierda).

ECOCARDIOGRAFÍA

En la figura 30 exponemos un ejemplo de doble entrada a un ventrículo izquierdo en diástole (A) y en sístole (B).

En la figura 31 mostramos un ejemplo de ausencia de conexión auriculoventricular derecha (*atresia tricuspídea clásica*). Repárese que en la *atresia tricuspídea clásica*, a diferencia de lo que sucede en la *atresia tricuspídea verdadera*, lo que propiamente existe es

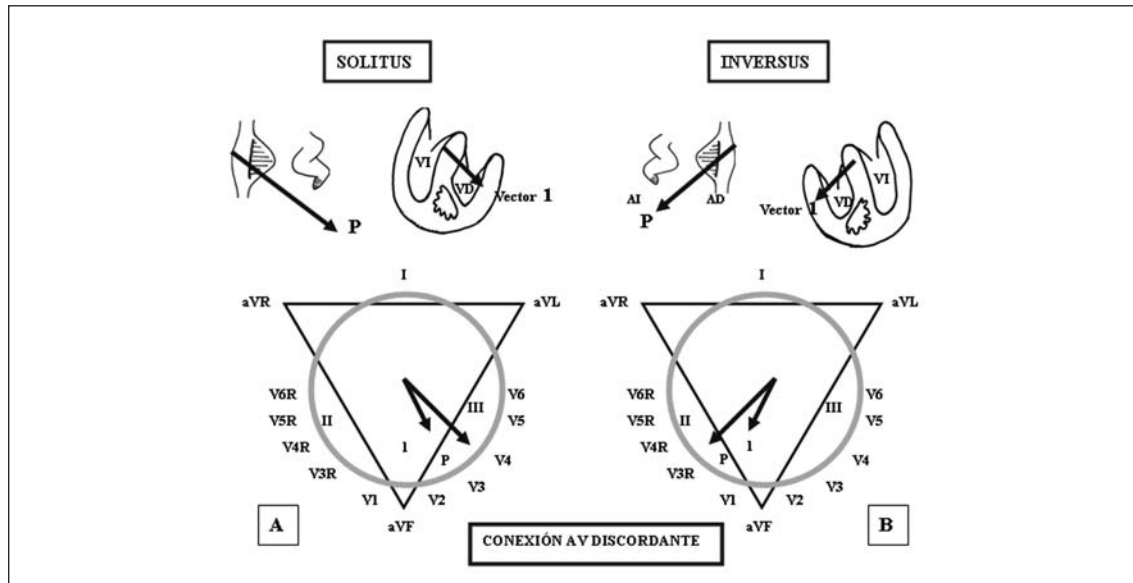


FIGURA 28. Representación esquemática de los vectores P y QRS en situs solitus y en situs inversus con conexión atrioventricular discordante. Ver texto.

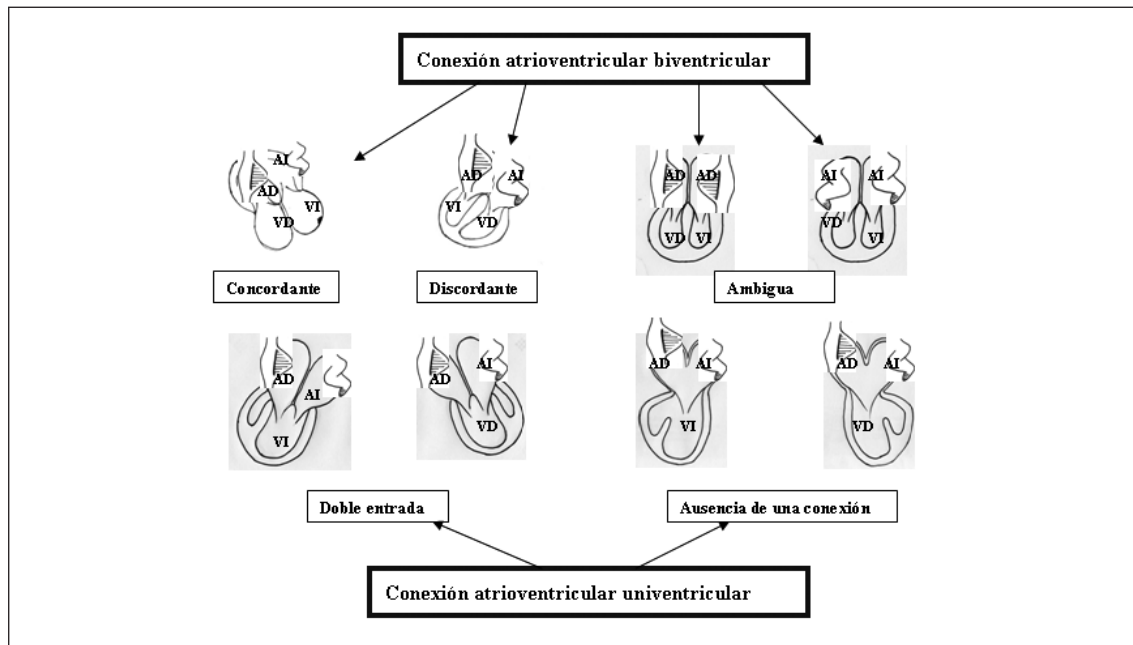


FIGURA 29. Esquema que ilustra los distintos tipos posibles de conexión atrioventricular. Para detalles, véase el texto. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

una *ausencia* de conexión entre el atrio derecho y el ventrículo derecho del modo que lo representamos en el esquema que acompaña a dicha figura. Si con una aguja se perforara el piso de la aurícula derecha en el sentido de la flecha representada en el esquema, al final del proceso la punta de la aguja quedaría fue-

ra del corazón, en una banda de tejido conectivo que se ubica entre el atrio derecho y el ventrículo derecho hipoplásico. Esta banda de tejido conectivo puede observarse ecográficamente como una franja hiperrefringente (punta de flecha de la imagen ecográfica de la figura 31). De hecho, en la pieza anatómica

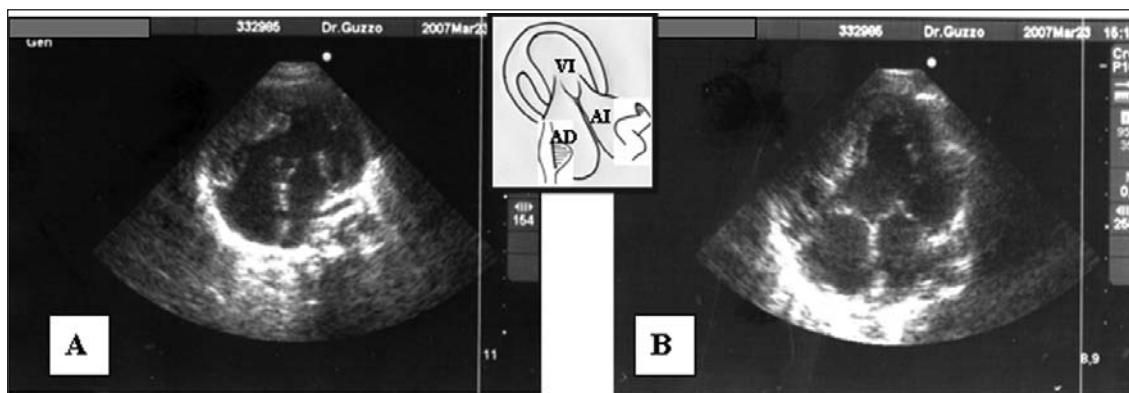


FIGURA 30. Doble entrada a un ventrículo izquierdo en diástole (A) y en sístole (B).

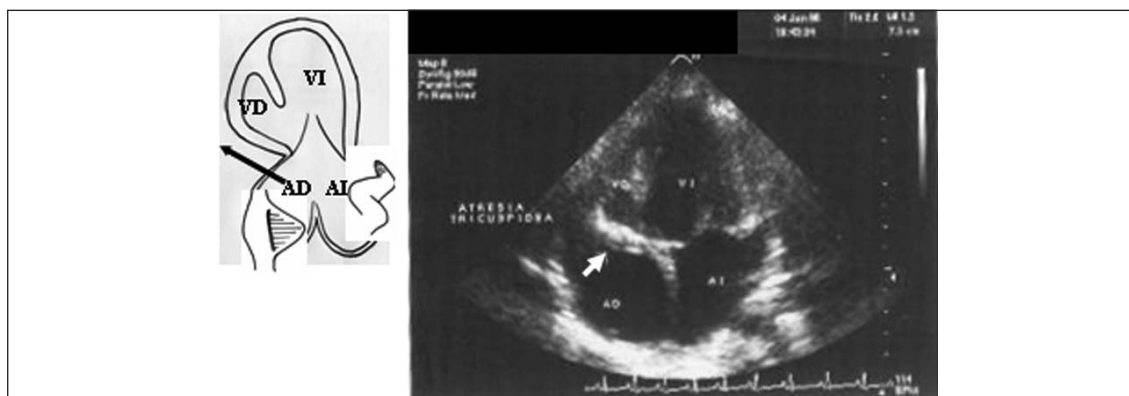


FIGURA 31. Ausencia de conexión auriculoventricular derecha (atresia tricuspídea clásica). En el esquema de la izquierda se representa con una flecha lo que sucedería si se perforara con una aguja el piso de la aurícula derecha. Esta franja (rellena de tejido conjuntivo), totalmente decolable con el dedo en la pieza anatómica, se observa ecográficamente como una banda hiperrefringente (cabeza de flecha en la figura de la derecha).

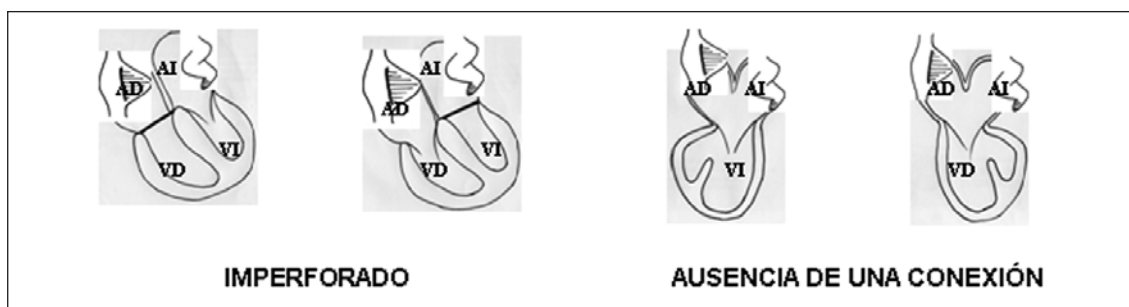


FIGURA 32. A la izquierda se representan ejemplos esquemáticos de conexión atrioventricular concordante, a modo de una válvula imperforada, sea esta izquierda o derecha. A la derecha se expone un tipo de conexión atrioventricular de nominado ausencia de conexión atrioventricular, ya sea derecha o izquierda.

podríamos decolar esta zona con el dedo, quedando la aurícula derecha realmente separada del ventrículo derecho hipoplásico como se representa en el esquema.

La *atresia tricuspídea verdadera*, en cambio, morfológicamente no es otra cosa que una válvula tricúspide imperforada.

En la figura 32 se representa este concepto esquemáticamente. Como podemos apreciar en los dibujos a la izquierda de la figura, cuando una válvula es imperforada la conexión entre el atrio y el ventrículo correspondiente se mantiene. La misma puede ser concordante, discordante o ambigua

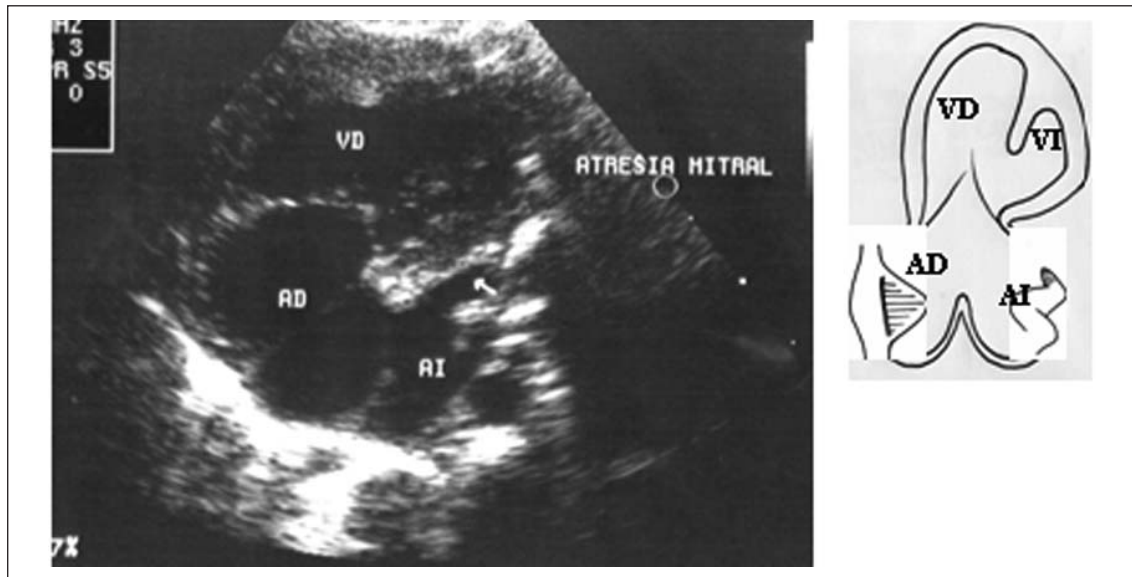


FIGURA 33. Ausencia de conexión auriculoventricular izquierda o atresia mitral.

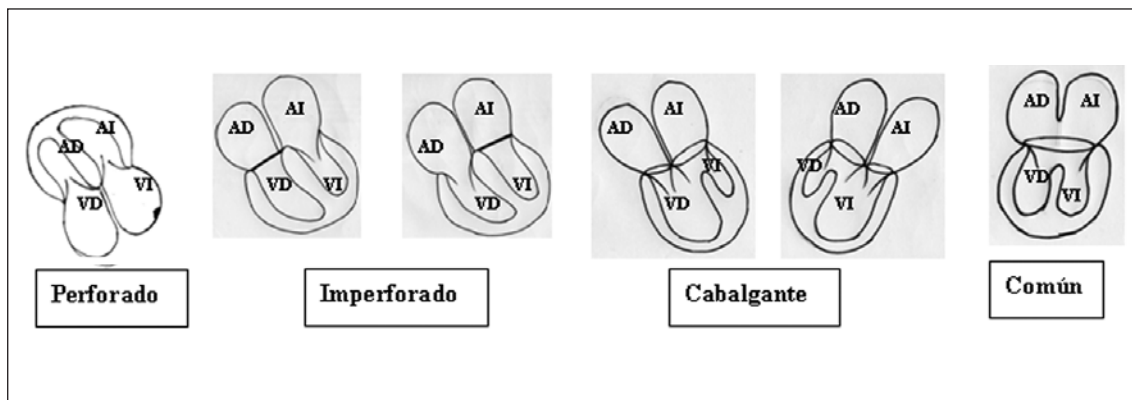


FIGURA 34. Esquema que ilustra los distintos modos de conexión auriculoventricular. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

en el contexto de conexión atrioventricular biventricular. La imperforación valvular no es, por tanto, un *tipo de conexión* sino un *modo de conexión*.

La “ausencia de conexión”, en cambio, como acabamos de explicar, constituye un “tipo de conexión atrioventricular” y junto con la “doble entrada a un ventrículo”, conforma los dos tipos posibles de “conexión atrioventricular univentricular” (figura 29). En la figura 33 mostramos un ejemplo de atresia mitral.

MODOS DE CONEXIÓN ATRIOVENTRICULAR

Una vez determinado el *tipo de conexión atrioventricular*, resta definir el *modo de conexión atrioventricular*. Algo adelantamos al respec-

to, pero las diversas posibilidades quedan expuestas en el esquema de la figura 34.

En esta figura se esquematizan las diferentes posibilidades. Ellas son: *perforado*, *imperforado*, *cabalgante* o *común*. Por tanto, al definir el *modo de conexión atrioventricular* debe expresarse si la conexión es: a modo de “dos válvulas perforadas”, a modo de una válvula perforada y otra imperforada, a modo de “válvulas cabalgantes”, o a modo de una “válvula AV común”.

Conviene explicar en este momento la denominada *ley del 50%* (3,7,21,22,27). Por convención se entiende que si una válvula conecta con una cavidad cardíaca en más de 50% de su superficie, esa válvula se considera abocada a dicha cavidad. Por tanto, si dos válvulas atrioventriculares cabalgan, res-

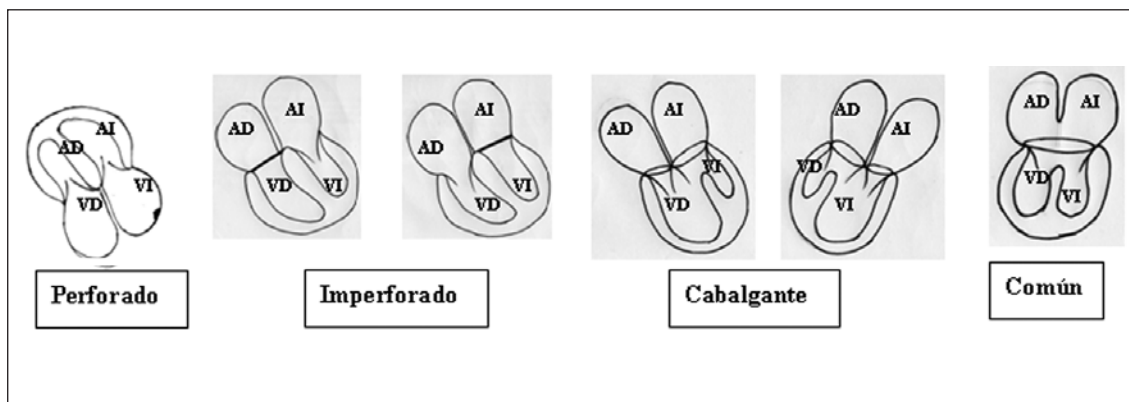


FIGURA 34. Esquema que ilustra los distintos modos de conexión auriculoventricular. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

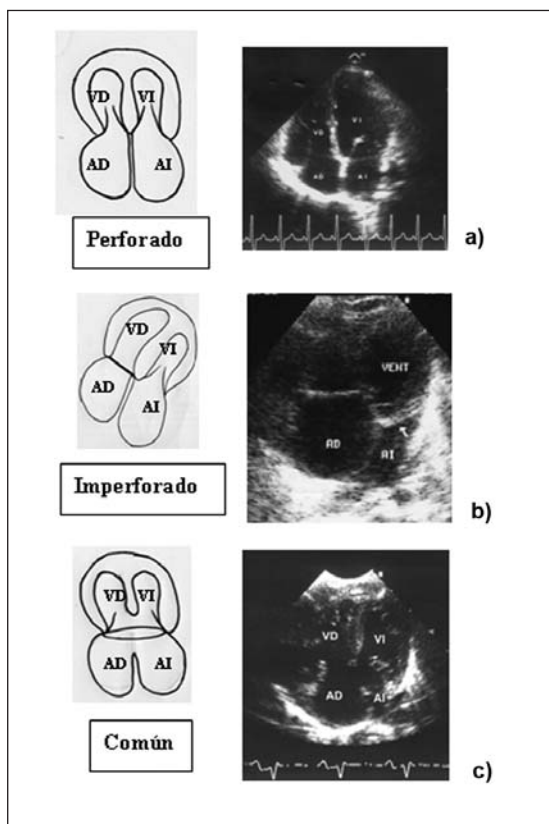


FIGURA 35. Modos de conexión atrioventricular. A: perforado; B: imperforado; C: válvula AV común.

pectivamente, más de 50% de su área sobre una cavidad ventricular, se entiende que existe “doble entrada” a dicho ventrículo. La ley del 50% también se aplica a las válvulas sigmoideas para establecer el diagnóstico de doble salida de un ventrículo.

En el caso de una válvula AV común, si la misma cabalga más de 75% sobre el tabique interventricular (o sea una mitad de la válvu-

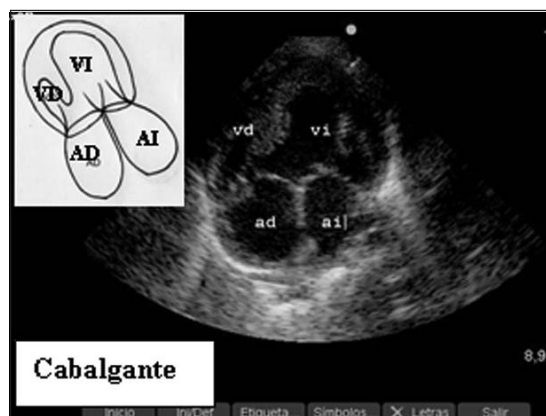


FIGURA 36. Válvula AV derecha “cabalgante”. Obsérvese cómo la válvula auriculoventricular derecha cabalga sobre el tabique interventricular 30% a 40%. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

la, más el 50% de la otra mitad), también se habla de doble entrada.

Doble entrada constituye, pues, un tipo de conexión atrioventricular, cabalgamiento, en cambio, es un modo de conexión.

En la figura 35 se presentan ejemplos de estos diversos modos de conexión, a saber: perforado, imperforado y común.

En la figura 36 exponemos un ejemplo de válvula AV derecha “cabalgante”, y la figura 37 representa un ejemplo de válvula auriculoventricular común.

DISPOSICIÓN DE LAS GRANDES ARTERIAS

Debe saberse, aunque sea esquemáticamente, que la tabicación infundibular o conal es recta (figura 38), de modo que una vez ocurrida quedan dos canales, uno “posterior e iz-

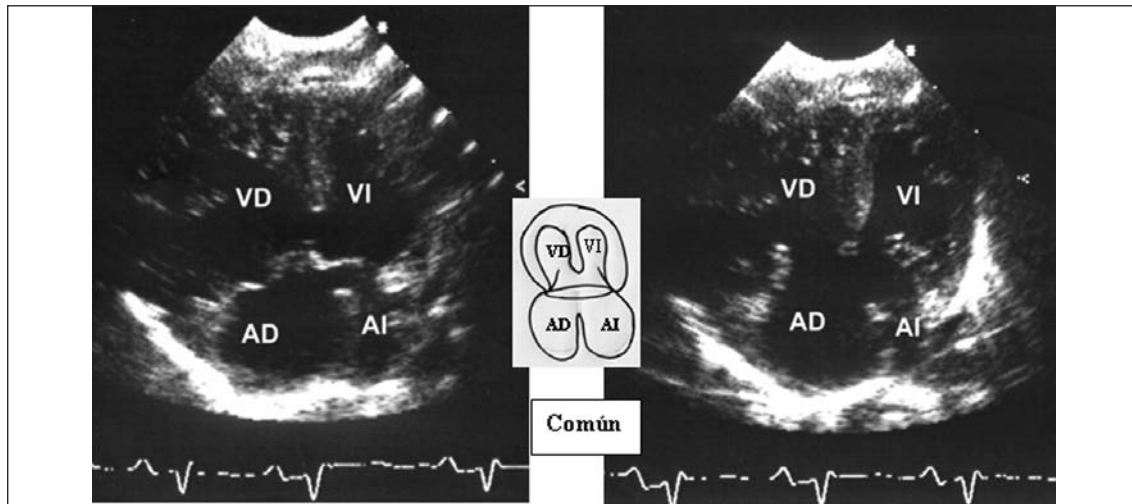


FIGURA 37. Válvula auriculoventricular común en un paciente portador de defecto de la tabicación atrioventricular en su variedad completa. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

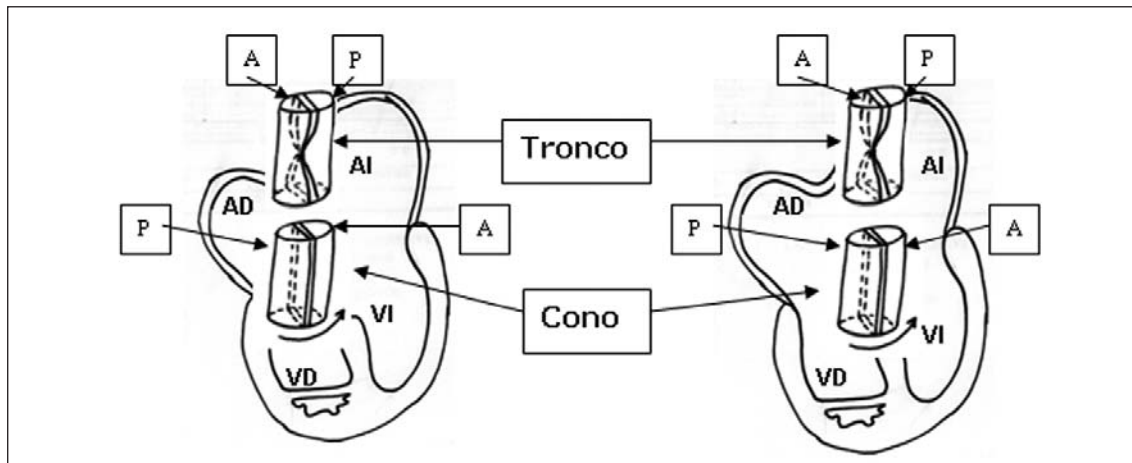


FIGURA 38. Esquemas que representan la tabicación infundíbulo truncal (ver texto). La tabicación infundibular o conal es recta. La tabicación truncal se realiza en espiral. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; P: pulmonar; A: aorta.

quierdo”, que constituirá la aorta, y otro “anterior y derecho” que dará lugar a la arteria pulmonar. En cambio, la tabicación truncal se produce en espiral, generando también dos canales, pero de tal modo que el canal truncal, que en su extremidad superior es “anterior y derecho”, por su extremidad inferior es “posterior e izquierdo” y se fusiona con el canal infundibular aórtico y el canal truncal que en su extremidad superior es “posterior e izquierdo”, por su extremidad inferior es “anterior y derecho” y se fusiona con el canal infundibular pulmonar⁽²¹⁾. De este modo, la apariencia exterior de los grandes vasos que emergen del corazón es en espiral.

Inicialmente ambos canales infundibula-

res están conectados con la futura cavidad ventricular derecha, pero junto al proceso de desarrollo señalado anteriormente ocurre un movimiento morfogénético de desplazamiento del infundíbulo hacia la izquierda a la vez que de rotación en el sentido señalado por la flecha (figura 38), de modo que finalmente el canal infundibular aórtico queda conectado al ventrículo izquierdo y el canal infundibular pulmonar permanece conectado al ventrículo derecho. La disposición definitiva de las grandes arterias es en espiral y la válvula aórtica adopta una posición posterior e izquierda respecto de la válvula pulmonar⁽²¹⁾.

Problemas del desarrollo vinculados con la tabicación infundíbulo-truncal o que in-

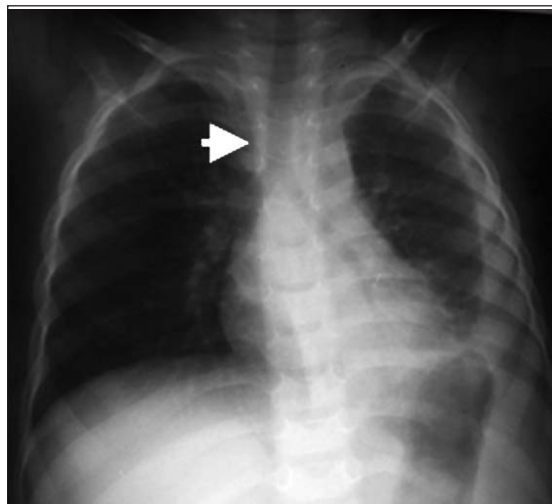


FIGURA 39. Radiografía simple de tórax en proyección pósterio anterior. Arco aórtico izquierdo. Sombra traqueal ligeramente desplazada hacia la derecha.

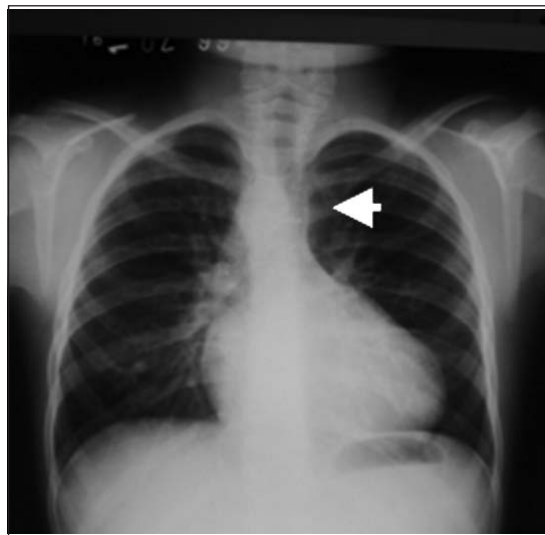


FIGURA 40. Evidencia radiológica de arco aórtico derecho. Obsérvese que la sombra traqueal está desplazada hacia la izquierda debido a que el arco aórtico se ubica a su derecha.

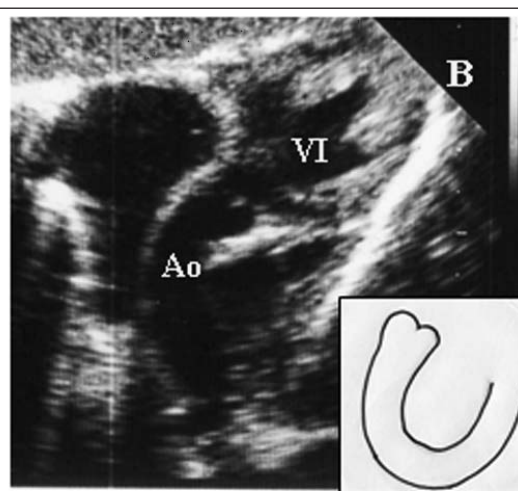
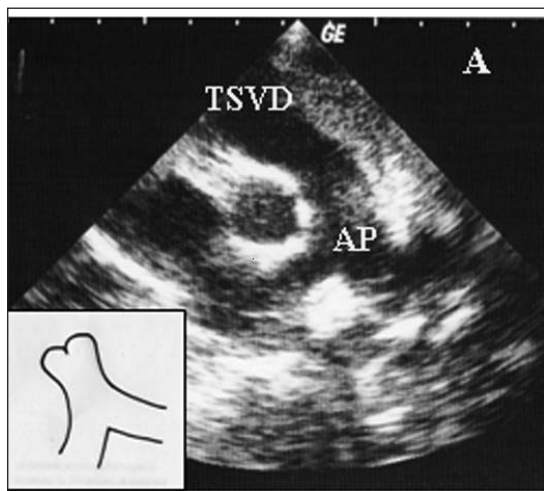


FIGURA 41. En A, puede observarse claramente un vaso que emerge del corazón y se bifurca. Se trata, por tanto, de la arteria pulmonar. En B, el vaso que emerge se arquea y corresponde a la aorta. VI: ventrículo izquierdo; Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; TSVD: tracto de salida del ventrículo derecho.

terfieran en el desplazamiento y rotación morfogénicas del infundíbulo son responsables de variadas anomalías en la disposición de los grandes vasos y en sus relaciones con las cámaras ventriculares.

RADIOLOGÍA

En este sentido, la radiología juega un importante papel. En la figura 39 se expone una radiografía simple de tórax en proyección pósterio-anterior que nos permite observar la posición de la sombra traqueal co-

mo auxiliar en el diagnóstico de la posición del arco aórtico. Normalmente, debido a que el arco aórtico se posiciona a la izquierda de la tráquea, la sombra traqueal tiene una ligera inclinación hacia la derecha (figura 39, punta de flecha).

Cuando el arco aórtico es derecho, la tráquea suele estar ligeramente desplazada hacia la izquierda como puede observarse en la radiografía que exponemos en la figura 40. Obsérvese en una y otra lámina la disposición de la sombra traqueal.

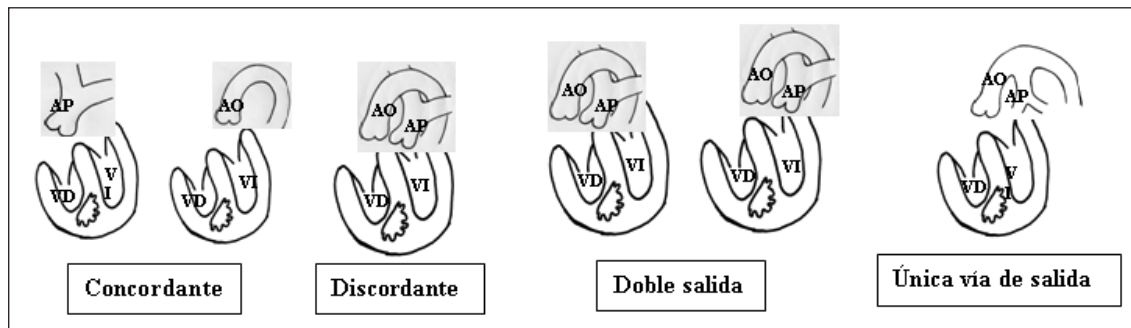


FIGURA 42. Esquema en el que se representan las distintas posibilidades de tipo de conexión ventriculoarterial. Ao: aorta; AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

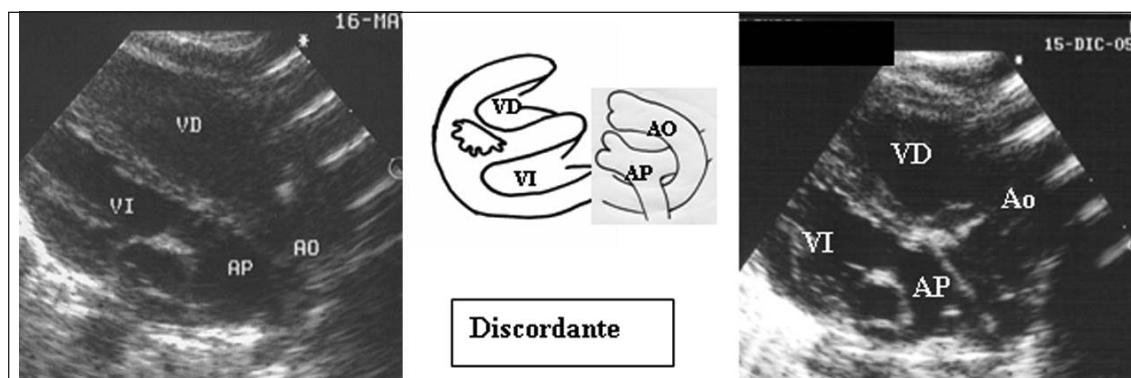


FIGURA 43. Eje paraesternal largo de sendos pacientes con transposición clásica de grandes arterias (D TGA). En ambos casos puede verse cómo la arteria pulmonar (vaso que se bifurca) emerge del ventrículo morfológicamente izquierdo y se dirige hacia atrás.

ELECTROCARDIOGRAFÍA

La electrocardiografía no ofrece aporte alguno para la determinación de la disposición de los grandes vasos.

ECOCARDIOGRAFÍA

Sin desmedro del enorme valor diagnóstico de algunas técnicas como la tomografía o la resonancia magnética, la ecocardiografía sigue siendo una herramienta diagnóstica de enorme importancia al lado de la cama del enfermo por su relativo bajo costo y fácil operatividad.

Como ya hemos dicho, cada estructura se define por sí misma y no es dependiente de las relaciones que mantiene con otras estructuras contiguas o adyacentes. En la figura 41 puede observarse esta característica que acabamos de mencionar. *Todo vaso que emerge del corazón y se arquea es la aorta (figura 41B). Todo vaso que sale del corazón y se bifurca es la arteria pulmonar (figura 41A).*

TIPOS DE CONEXIÓN VENTRICULOARTERIAL

En función de los conceptos expuestos prece-

dentemente, y de acuerdo a la terminología propuesta por Anderson y Becker^(3,7), existen cuatro tipos posibles de conexión ventriculoarterial, a saber (figura 42):

1. *Concordante*, cuando la aorta emerge de un ventrículo morfológicamente izquierdo y la arteria pulmonar lo hace de un ventrículo morfológicamente derecho (figura 41).
2. *Discordante*, cuando la aorta emerge de un ventrículo morfológicamente derecho y la arteria pulmonar lo hace de un ventrículo morfológicamente izquierdo (figuras 43 y 44).
3. *Doble salida de un ventrículo*, cuando ambos vasos emergen mayoritariamente (más de 50% - ley de 50%) de una misma cavidad ventricular (figura 45).
4. *Única vía de salida*: situación en la que solamente es posible identificar un único vaso emergente del corazón. Habitualmente, este vaso da origen a las arterias pulmonares y sistémicas, incluyendo las arterias coronarias, constituyendo una única vía de salida mediante un *tronco arterial co-*

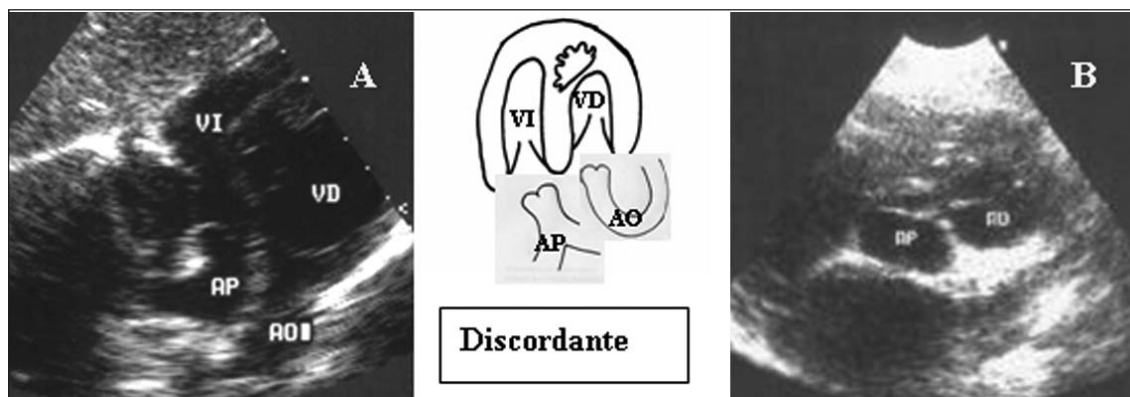


FIGURA 44. En A se observa un enfoque subcostal de un paciente con conexión ventriculoarterial discordante en el contexto de L transposición (L TGA). En esta malformación, además de conexión ventriculoarterial discordante, existe conexión atrioventricular discordante. Obsérvese cómo el ventrículo morfológicamente izquierdo (estudiado morfológicamente en otras incidencias) está ubicado a la derecha y cómo el ventrículo morfológicamente derecho yace a izquierda. De este último ventrículo emerge la aorta y del ventrículo morfológicamente izquierdo emerge la arteria pulmonar (discordancia ventriculoarterial). En B se expone un enfoque paraesternal en eje corto que documenta la posición relativa de los grandes vasos entre sí. Repárese que la aorta es anterior e izquierda respecto de la arteria pulmonar.

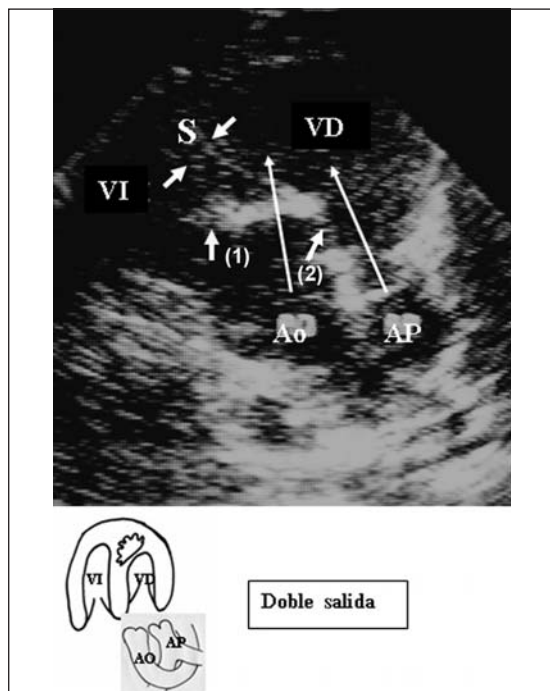


FIGURA 45. Doble salida de un ventrículo derecho en un paciente operado. Obsérvese el parche (cabeza de flecha 1), que se extiende desde la extremidad superior del séptum interventricular (S), hasta la extremidad inferior del septum infundibular (cabeza de flecha 2) que está desalineado con el anterior y “genera” doble salida. Obsérvese cómo la aorta (Ao) y la arteria pulmonar (AP) abocan principalmente en la cámara ventricular derecha (flechas blancas). El parche, colocado quirúrgicamente con la disposición mencionada, “dirige” el flujo sanguíneo del ventrículo izquierdo hacia la aorta y permite que el flujo procedente del ventrículo derecho se eyecte exclusivamente en la arteria pulmonar.

mún o tronco arterioso, provisto de una *válvula arterial común* (figura 46 A), o bien puede resultar imposible identificar anatómicamente cualquier vestigio de vascularización pulmonar o aórtica intrapericárdica, existiendo un *tronco arterial solitario* (figura 46B) que constituye una vía de salida única que puede ser la aorta o una arteria pulmonar.

MODOS DE CONEXIÓN VENTRICULOARTERIAL

Del mismo modo que para la conexión atrioventricular, en la conexión ventriculoarterial también debe definirse el *modo de conexión*. Las distintas posibilidades son: perforado, imperforado y cabalgado. Una válvula sigmoidea normal es una válvula “perforada” que permite libre comunicación entre las cavidades que relaciona. Las válvulas aórtica y pulmonar de las figuras 41, 43, 44 y 45 constituyen todos ejemplos de válvulas sigmoideas con *modo de conexión perforado*.

Cuando la válvula sigmoidea (pulmonar o aórtica) no presenta solución de continuidad entre las cavidades que relaciona, existiendo en su lugar tejido imperforado que impide totalmente el pasaje de flujo sanguíneo, entonces decimos que se trata de una válvula “imperforada” (figura 47).

Del mismo modo que las válvulas auriculoventriculares, las válvulas sigmoideas también pueden ser *cabalgantes* y para



FIGURA 46. A) Tronco arterioso (T) o tronco arterial común. Obsérvese cómo un único vaso sale del corazón cabalgando sobre un amplio defecto septal ventricular. Por su cara posterior emerge un vaso sanguíneo que corresponde a la arteria pulmonar (AP). B) Se muestra un ejemplo de tronco arterial solitario también cabalgante sobre el séptum interventricular y sobre un amplio defecto septal ventricular, pero en este caso no fue posible identificar vestigio alguno de arteria pulmonar con conexión ventricular. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

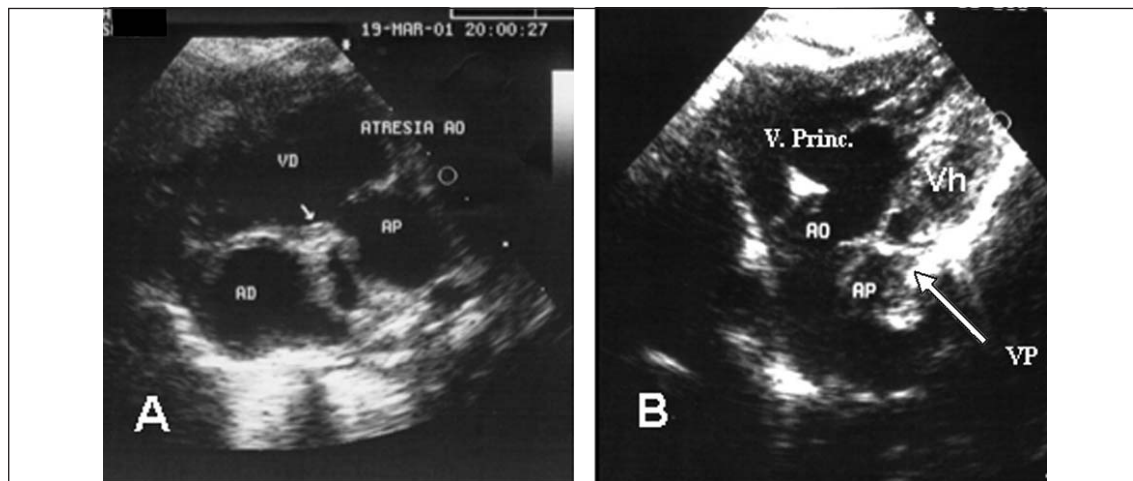


FIGURA 47. En A, doble salida del ventrículo derecho con válvula aórtica imperforada (flecha) por atresia aórtica. Obsérvese la arteria pulmonar significativamente dilatada debido a que recibe todo el gasto cardíaco. En B, existen dos ventrículos, uno desarrollado, ventrículo principal (V. Princ.) del cual emerge la aorta (Ao) y otro pequeño, hipoplásico (Vh) del cual emerge la arteria pulmonar que presenta su válvula imperforada (VP) (flecha). AP: arteria pulmonar; VD: ventrículo derecho; AD: aurícula derecha.

ellas también rige la ley del 50% explicada anteriormente, de modo que cuando una válvula sigmoidea cabalga sobre el tabique interventricular se considera que emerge del ventrículo donde aboca un área valvular superior a 50%.

La figura 48 nos muestra dos ejemplos de una válvula aórtica cabalgando sobre el tabique interventricular. En A cabalga aproximadamente 60%. En B el grado de cabalgamiento es algo menor (40% a 50%).

RESUMEN

El análisis secuencial segmentario constituye un método de elaboración diagnóstica de la estructura cardíaca básica, relativamente pres-

cindente de consideraciones embriológicas complejas y fundamentalmente descriptivo. Es por ello secuencial y segmentario, porque estudia la estructura del corazón, ordenadamente, por segmentos, basándose principalmente en la descripción de las características morfológicas propias de cada uno de ellos y en las relaciones que establecen entre sí. En la figura 49 resumimos esquemáticamente los conceptos expuestos en este trabajo. Desarrollamos el texto de un modo relativamente libre, con un cometido principalmente docente, dirigido especialmente a cardiólogos y pediatras no especializados en cardiología pediátrica. La finalidad es difundir un método, que aunque data de varios años, mantiene plena vigencia y ha demostrado utilidad en la valoración y clasificación diagnóstica

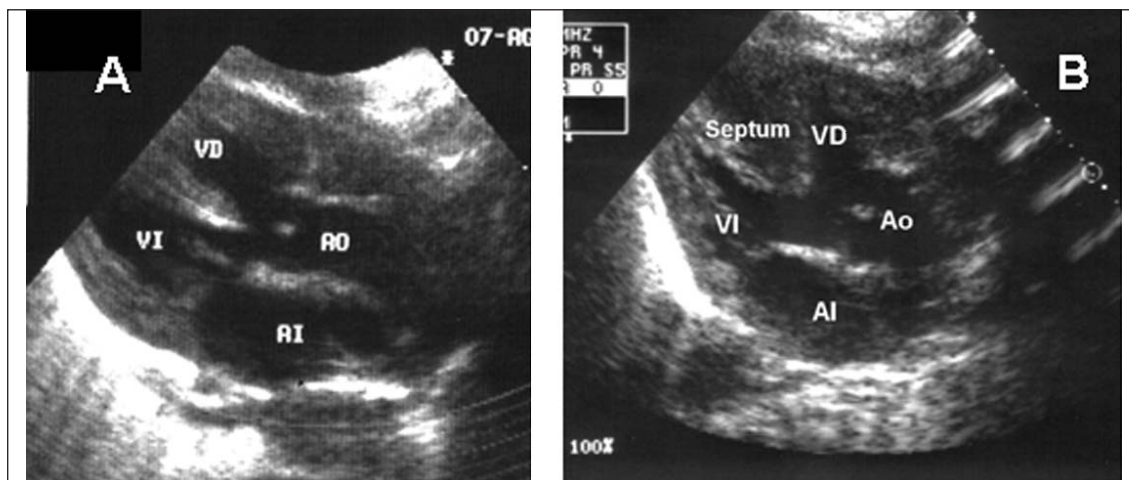


FIGURA 48. Válvula aórtica cabalgando sobre el tabique interventricular, donde se observa un defecto septal ventricular amplio en ambos casos. En A, el cabalgamiento es de aproximadamente 60% y en B de 40% a 50%.

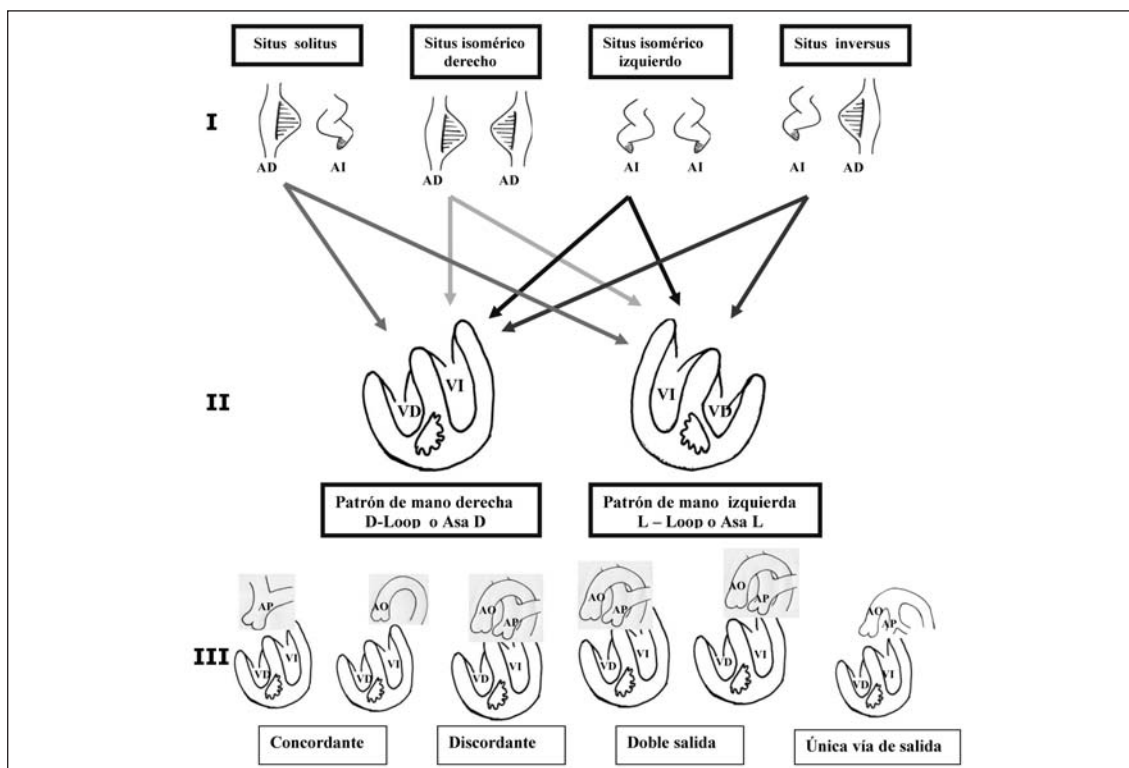


FIGURA 49. Esquemas que representan las diferentes etapas diagnósticas del análisis secuencial segmentario. En un primer escalón (I) se encuentra la determinación del situs auricular, seguidamente debe establecerse la disposición ventricular (escalón II), y finalmente la disposición de las grandes arterias (escalón III).

de las cardiopatías congénitas tanto del niño como del adulto.

En una época en que la asistencia clínica de las cardiopatías congénitas, con frecuencia creciente, se ha tornado parte de la responsabilidad habitual del cardiólogo de adultos, nos parece que cobra plena vigencia un trabajo de re-

visión de este tipo, cuyo cometido es comunicar la información básica que al respecto brindan las técnicas de exploración diagnóstica cardiológica como el electrocardiograma, la radiografía simple de tórax, pero, sobre todo, la ecocardiografía. Para ello hemos utilizado documentación radiológica, electrocardiográfica y eco-

cardiográfica procedente exclusivamente de nuestro archivo personal, que complementamos mediante esquemas especialmente diseñados con fines didácticos para esta publicación.

BIBLIOGRAFÍA

1. **De la Cruz MV, Da Rocha JP.** An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. *Am Heart J* 1956; 51: 782 805.
2. **Van Praagh R.** The segmental approach to diagnosis of congenital heart disease. *Birth Defects Orig Artic Ser* 1972; 8:4 23
3. **Miller GAH, Anderson RH, Rigby ML.** the diagnosis of congenital heart diseases incorporating the Brompton Hospital Diagnostic Code. London: Castle House Publications;1985.
4. **Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Jiménez MQ, Shinebourne EA, Anderson RH.** Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J* 1979; 41: 544 53.
5. **Díaz-Góngorra G, Attié F, Quero-Jiménez M, Muñoz-Castellanos L, Anderson RH, Tynan M, Baño-Rodrigo A.** Diagnostic sequence for congenital cardiopathies. *Arch Inst Cardiol Mex* 1982; 52(1): 69 78.
6. **Van Praagh R.** Diagnosis of complex congenital heart disease: morphologic anatomic method and terminology. *Cardiovasc Intervent Radiol* 1984; 7: 115 20.
7. **Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero-Jimenez M, Shinebourne EA, et al.** Sequential segmental analysis of congenital heart disease. *Pediatr Cardiol* 1984; 5: 281 7.
8. **Anderson RH, Becker AE, Van Mierop LH.** What should we call the 'crista'? *Br Heart J* 1977; 39: 856 9.
9. **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; 4:97 106.
10. **Van Praagh R, David I, Van Praagh S.** What is a ventricle? The single ventricle trap. *Pediatr Cardiol* 1982; 2:7 9 84.
11. **Arciniegas JG, Soto B, Coghlan HC, Bargerón LM Jr.** Congenital heart malformations: sequential angiographic analysis. *AJR Am J Roentgenol* 1981; 137: 673 81.
12. **Hegerty AS, Anderson RH, Ho SY.** Congenital heart malformations in the first year of life a necropsy study. *Br Heart J* 1985; 54: 583 92.
13. **Rossi MB, Burn J, Ho SY, Thiene G, Devine WA, Anderson RH.** Conjoined twins, right atrial isomerism, and sequential segmental analysis. Department of Paediatrics, Brompton Hospital, London. *Br Heart J* 1987; 58(5): 518 24.
14. **Vesterby A, Nielsen K, Borg L, Paulsen S, Baandrup U.** Congenital heart malformations in Jutland, Denmark: a three year necropsy study in children aged 0 14 years. Epidemiology and classification according to sequential segmental analysis. *Br Heart J* 1987; 58: 653 8.
15. **Gerlis LM, Ho SY, Anderson RH, Branfoot AC.** The anatomy of a collection. *Cardiovasc Pathol* 1999; 8: 103 7.
16. **Devine WA, Webber SA, Anderson RH.** Congenitally malformed hearts from a population of children undergoing cardiac transplantation: comments on sequential segmental analysis and dissection. *Pediatr Dev Pathol* 2000; 3: 140 54.
17. **Horn KD, Devine WA.** An approach to dissecting the congenitally malformed heart in the forensic autopsy: the value of sequential segmental analysis. *Am J Forensic Med Pathol* 2001; 22: 405 11.
18. **Craatz S, Künzel E, Spänzel-Borowski K.** Classification of a collection of malformed human hearts: practical experience in the use of sequential segmental analysis. *Pediatr Cardiol* 2002; 23: 483 90.
19. **Carvalho JS, Ho SY, Shinebourne EA.** Sequential segmental analysis in complex fetal cardiac abnormalities: a logical approach to diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 26: 105 11.
20. **Lazcano-Bautista S, Burgueño-Amador G, Alva C.** Sequential segmental analysis in 100 cardiopulmonary specimens. Departamento de Cardiopatías Congénitas, Hospital de Cardiología Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social. *Arch Cardiol Mex* 2007; 77(1): 11 6.
21. **Attié F, Muñoz-Castellanos L, Buendía A, Ovseyevitz J, Zghaib A, Vargas Barrón J.** Cardiopatías Congénitas. Morfología, cuadro clínico y diagnóstico. México: Salvat Mexicana de Ediciones, 1985.
22. **Yen Ho S.** Manual de Cardiopatías Congénitas. Montevideo: BiblioMédica Ediciones; 2005.
23. **Rouvière H, Delmas A.** Anatomía Humana. Descriptiva, topográfica y funcional. 8ª ed. Madrid: Casa Editorial Vailly Bailliere;1971.
24. **Netter FH.** Cardiovascular Anatomy. Atlas of Human Anatomy. Cardiovascular Selections from Novartis. USA: Novartis Pharmaceuticals; 1997.
25. **Te-Chuan Chou.** Electrocardiography in clinical practice. 2nd ed. Odo, USA: Grune & Stratton; 1986.
26. **Fiandra O.** Electrocardiografía. Montevideo. Montevideo: Oficina del Libro; 1972.
27. **Snider Rebecca A, Serwer Gerald A, Ritter Samuel B.** Echocardiography in Pediatric Heart Disease. 2nd ed. St. Louis, Missouri: Mosby Year Book;1997.
28. **Icardo JM, García Rincón JM, Ros MA.** Malformaciones cardíacas, heterotaxia y lateralidad. *Rev Esp Cardiol* 2002; 55: 962 74.
29. **Sharma S, Devine W, Anderson RH Zuberbuhler JR.** Identification and analysis of left atrial isomerism. *Am J Cardiol* 1987; 60: 1157 60.
30. **Van Mierop LH, Eisen S, Schiebler GL.** The radiographic appearance of the tracheobronchial tree as an indicator of visceral situs. *Am J Cardiol* 1970; 26: 432 5.
31. **Partridge JB, Scott O, Deverall PB, Macartney FJ.** Visualization and measurement of the main bronchi by tomography as an objective indicator of thoracic situs in congenital heart disease. *Circulation* 1975; 51: 188 96.