

Bases anatómicas

Dra. Carmen Gutiérrez¹

ESPECIAL
CARDIOPATÍAS
CONGÉNITAS
DEL ADULTO

Palabras clave: CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS
CORAZÓN-anatomía

Key words: HEART DEFECTS, CONGENITAL
HEART-anatomy

Análisis secuencial segmentario⁽¹⁻⁵⁾

Para describir las cardiopatías congénitas de acuerdo al método morfológico se debe primero reconocer los tres segmentos del corazón (atrial, ventricular y arterial), identificando la morfología de cada uno de estos, la forma en que se unen y la relación que guardan entre ellos. Luego se describen las malformaciones asociadas y la situación del corazón en el tórax.

- **El reconocimiento de las cámaras.** En algunas cardiopatías complejas las cavidades cardíacas pueden no estar en el lugar esperado, lo que se resuelve diciendo que es “derecho morfológico” o “izquierdo morfológico” (o “morfológicamente derecho o izquierdo”) (figura 1).
- **Aurículas.** La aurícula tiene un sector venoso, una superficie septal, un vestíbulo y un apéndice. Lo más constante es la morfología del apéndice y la forma en que se une al resto de la aurícula; por eso se usa para identificarla. Los demás sectores son variables y pueden estar ausentes. La aurícula derecha tiene apéndice triangular de base ancha y en su interior se identifica la cresta terminal que la separa del sector venoso y de la que se originan, en forma perpendicular, numerosos músculos pectíneos que se dirigen a la unión auriculoventricular en toda su extensión parietal. La aurícula izquierda tiene apéndice digitiforme con unión estrecha al resto de la aurícula, el borde inferior en cremallera y en su interior hay músculos pectíneos escasos e irregulares que no se extienden más allá del apéndice.
- **Ventrículos.** Los ventrículos tienen tres partes: A. Sector de entrada, que contiene el aparato valvular*. B. Sector apical o trabecular. C. Sector de salida. El ventrículo derecho tiene su-

perficie septal con sector apical de trabeculado grueso; una fuerte estructura muscular (trabécula septum-marginal), en forma de Y que se divide hacia arriba en dos brazos (anterior y posterior) y hacia abajo se continúa con la banda moderadora que atraviesa la cavidad del ventrículo. La válvula tricúspide tiene tres valvas (anterolateral, inferior y septal); la valva septal posee múltiples adherencias tendinosas al septum. La salida ventricular cuenta con un manujito muscular subpulmonar que no pertenece al septum interventricular. El ventrículo izquierdo tiene un trabeculado apical fino y la superficie septal es lisa en la salida. La válvula mitral posee dos valvas: la mural, que ocupa dos tercios de la circunferencia, y la aórtica, que tiene continuidad fibrosa con la aorta. En las uniones de las valvas están los engrosamientos llamados trígono fibroso interno y externo; el primero forma parte del cuerpo fibroso central del corazón. La válvula mitral tiene dos grupos de músculos papilares y no posee adherencias tendinosas al septum.

- **Grandes vasos.** La aorta es el vaso arterial que origina por lo menos una arteria coronaria y la mayoría de las arterias sistémicas. La arteria pulmonar origina las dos o por lo menos una de las ramas pulmonares. Se llama tronco arterial común cuando sale un solo vaso que origina coronarias, arterias sistémicas y pulmonares. Tronco arterial solitario se usa cuando no se individualiza arteria pulmonar intrapericárdica.
- **El situs atrial.** Luego del reconocimiento de las cámaras se debe describir el situs atrial. Las aurículas pueden estar lateralizadas, es decir, encontrar dos aurículas diferentes o pueden ser iguales. Se define como situs solitus cuando la aurícula derecha morfológica está a derecha. Situs inversus o

1. Directora de la Cátedra de Anatomía Patológica. Hospital de Clínicas. UDELAR. Profesora Agregada de Anatomía Patológica. Jefe del Laboratorio de Patología Pediátrica. Centro Hospitalario Pereira Rossell.

Correo electrónico: gutierrezmc@gmail.com

* Las válvulas siempre pertenecen al ventrículo, por eso, en casos complejos, identificar una válvula permite identificar el ventrículo.

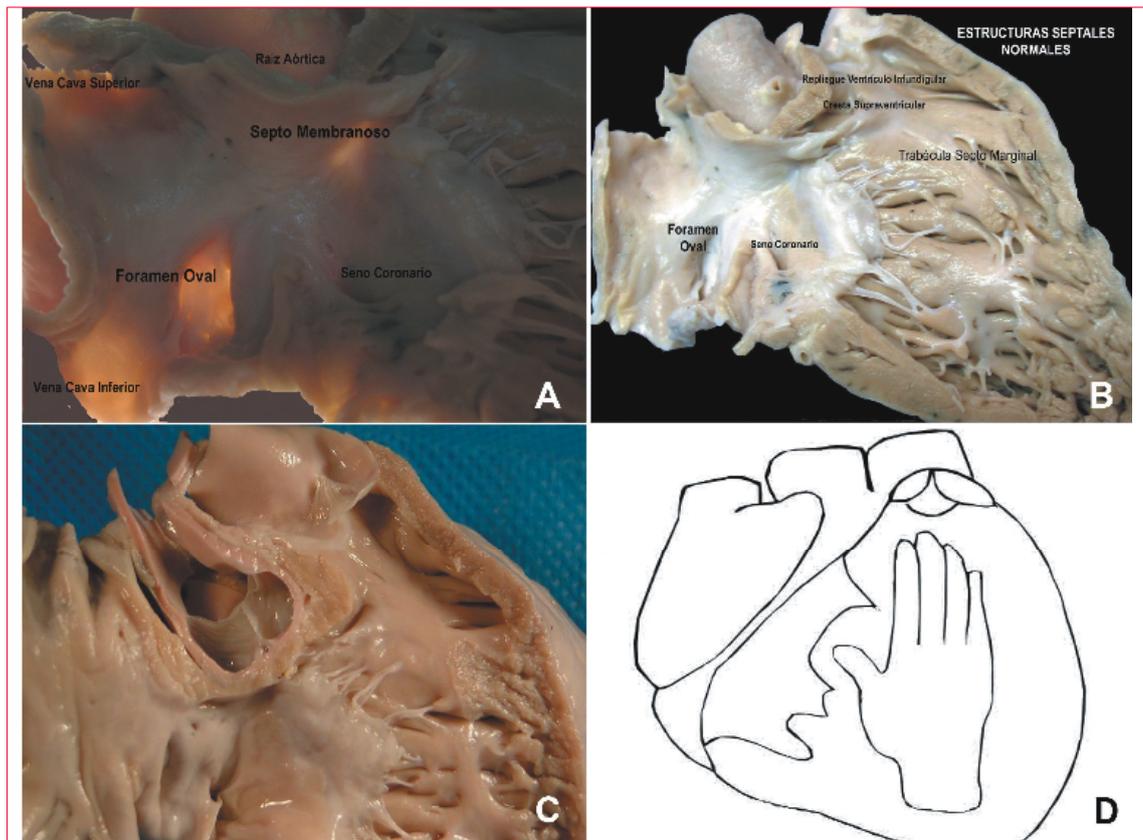


Figura 1. Corazón normal. A. Superficie septal de la aurícula derecha y la unión auriculoventricular. Por transluminación se destaca el foramen oval y el septum membranoso. B. Superficie septal derecha del corazón. Se han resecado las estructuras parietales. C. Detalle del tracto de salida del ventrículo derecho. Se ha seccionado la cresta supraauricular y la aorta. Se observa que la cresta solo está constituida por el repliegue ventrículo-infundibular (RVI). Se destaca el manguito muscular subpulmonar que está afuera del septum y se fusiona al RVI. D. Esquema de cómo se determina la topología ventricular; la palma de la mano abraza la superficie septal ventricular con morfología derecha; el puño en el ápex, el pulgar en el tracto de entrada y los dedos en la salida ventricular. Se muestra un caso de topología de mano derecha.

aurícula en espejo cuando la aurícula morfológicamente derecha está localizada a izquierda. Cuando las dos aurículas son iguales estamos ante los isomerismos que pueden ser derechos o izquierdos. Hay paralelismo entre el situs atrial y el bronquial de modo que identificando la morfología del bronquio se puede presumir el situs atrial (referencia radiológica útil)*. Cuando hay isomerismo de los apéndices auriculares los bronquios están en armonía con ellos. Es así que también se reconocen cuatro patrones de distribución bronquial, lo mismo que los cuatro patrones de situs atrial: solitus, inversus, isomerismo derecho e isomerismo izquierdo. También hay paralelismo entre la localización de los vasos abdominales (de utilidad en la ecografía). Con aurículas lateralizadas, la vena cava inferior (VCI) y la aorta ocupan lados opuestos de la columna vertebral, con la VCI del lado de la aurícula derecha. En los isomerismos los

vasos van del mismo lado. Cuando es derecho, la VCI es anterior; cuando es izquierdo, la vena álgica es posterior. Con aurículas lateralizadas, los órganos torácicos y abdominales acompañan a las aurículas; cuando hay isomerismos, los órganos están más irregulares en su localización (heterotaxia visceral). Es frecuente que en el isomerismo derecho haya aesplenia y en el izquierdo, poliesplenia.

- La **unión auriculoventricular**. La conexión entre el segmento auricular y el ventricular puede ser de tipo biventricular o univentricular. Se define como conexión biventricular cuando hay dos conexiones; es decir, cada aurícula se conecta con un ventrículo. El tipo de conexión biventricular puede ser:

- *Concordante*, cuando cada aurícula se conecta con el correspondiente ventrículo.
- *Discordante*, cuando la aurícula derecha morfológica se conecta con un ventrículo izquierdo morfológico y la aurícula izquierda morfológica con un ventrículo derecho morfológico.

* El bronquio derecho es corto y horizontal. El bronquio izquierdo es largo y más vertical.

- *Ambigua o mixta*, cuando hay isomerismo de los apéndices auriculares. En estos casos se debe incluir necesariamente el concepto de topología con lo que se explica la relación espacial de los ventrículos. Para ello, se debe identificar la superficie del septum interventricular con morfología derecha, poner la palma de la mano sobre ella, de modo que el pulgar quede en el tracto de entrada, los dedos en el de salida y el puño en el ápex. Se dirá topología de mano derecha o topología de mano izquierda de acuerdo a la mano que se requiera; con ello se estará indicando de qué lado está el ventrículo con morfología derecha (figura 1D).

Se designa conexión univentricular cuando el segmento auricular se conecta con un solo ventrículo. El tipo de conexión puede ser:

- *Doble entrada* a un ventrículo dominante.
- *Atresia* de una unión auriculoventricular con ausencia de conexión (atresia mitral o tricuspídea)*.

Lo único univentricular es la conexión y la función. No son corazones con ventrículo único. En casi la totalidad de los casos hay una cámara ventricular rudimentaria que es anterosuperior si es derecha y posteroinferior si es izquierda. Son excepcionalmente raros los ventrículos solitarios, indeterminados, que no tienen cámara ventricular rudimentaria.

El modo de conexión se refiere a las características de las válvulas auriculoventriculares de las cuales hay cuatro:

- Dos válvulas perforadas.
- Una válvula perforada y la otra imperforada.
- Una válvula auriculoventricular común.
- Válvulas en horcajadas y cabalgantes†.

Cuando hay una válvula común se debe hacer referencia al componente izquierdo o derecho de esa válvula; lo mismo cuando hay una doble entrada ventricular o ausencia de conexión.

- La **unión ventrículo arterial**. Aquí también se debe describir el tipo de conexión y el modo. Las posibilidades en cuanto al tipo son:
 - *Concordante*.
 - *Discordante*.

* Cuando la atresia de válvula auriculoventricular se debe a la presencia de una válvula imperforada, no aplica para la denominación de conexión univentricular, salvo que se dé en el marco de una doble entrada ventricular concomitante.

† Válvula cabalgante es cuando el anillo de la válvula se desplaza sobre el septum interventricular. Si el desplazamiento supera el 50% cambia el tipo de conexión de biventricular a doble entrada. Se llama válvula en horcajadas cuando el aparato tendinoso de una válvula se inserta en el otro ventrículo o en el borde del defecto septal.

- *Salida doble*.
- *Salida única*. Hay cuatro formas de salida única. Puede tratarse de un tronco arterial común, un tronco arterial solitario, una atresia pulmonar o una atresia aórtica.

En relación al modo de conexión las válvulas pueden ser:

- Dos válvulas perforadas.
- Una válvula perforada y la otra imperforada.
- Válvula/s cabalgante/s, lo que dependiendo del grado puede modificar el tipo de conexión.

Es importante, además, hacer referencia a las relaciones vasculares, es decir la posición de las válvulas. Se refiere a la posición de la válvula aórtica en relación con la pulmonar. También importa la relación de los troncos arteriales, la posición del arco aórtico y de aorta torácica descendente.

- **Malformaciones asociadas**. El último paso en el análisis secuencial segmentario es describir las malformaciones asociadas. Finalmente, la posición del corazón en el tórax y la orientación del ápex.

Comunicaciones interauriculares ⁽¹⁻⁵⁾

- La comunicación interauricular (CIA) tipo foramen oval es la más frecuente. Es la única CIA que está dentro del septum auricular. Es conocida también como ostium secundum. El corazón tiene tres septum: el interauricular, el interventricular y el membranoso. El septum interauricular está constituido por la valva del foramen oval y el borde anteroinferior del foramen. El borde superior es una invaginación de la pared de las aurículas entre la llegada de la vena la cava superior a la aurícula derecha y las venas pulmonares derechas a la aurícula izquierda. En la parte anterior, el borde está constituido por la eminencia de Eustaquio y el vestíbulo de la aurícula, y en la inferior por el septum venoso que separa la abertura de la vena cava inferior del seno coronario. Cuando la valva del foramen no cubre el anillo de la fosa oval en circunstancias en que la aurícula derecha no está dilatada, decimos que hay una CIA tipo foramen oval*. También cuando esta valva está fenestrada o ausente.
- La CIA tipo seno venoso se localiza generalmente a nivel de la boca de la vena cava superior. Muy raramente vinculada a la vena cava inferior. Se produce cuando la vena cava tiene una

* En el recién nacido con falla cardíaca y dilatación auricular la valva no cubre el anillo. Esto no se debe llamar CIA tipo foramen.

comunicación biauricular y cabalga el anillo del foramen oval. Es una CIA que está fuera de los límites del septum interauricular. Las venas pulmonares de parte del pulmón derecho drenan en esa vena cava desplazada.

- La CIA tipo seno coronario se debe a una comunicación entre el seno y la aurícula izquierda. La comunicación con la aurícula derecha se produce, finalmente, a través del orificio del seno coronario. Como se recordará, el seno coronario es una estructura de la aurícula izquierda. Su recorrido es por el piso de la aurícula a nivel del vestíbulo y hasta el drenaje en aurícula derecha. Cualquier defecto en el techo que separa el seno coronario de la aurícula izquierda produce una CIA tipo seno coronario.
- La CIA tipo ostium primum es un defecto del septum atrioventricular y comparte con ellos la presencia de una unión auriculoventricular común. La alteración primaria es el desplazamiento anterosuperior de la válvula aórtica, que deja de estar acunada entre las dos uniones auriculoventriculares, como lo hace en el corazón normal, se pierde la forma de 8 que caracteriza la unión normal. La unión auriculoventricular es única y tiene una válvula con cinco valvas: dos están del lado derecho, una del lado izquierdo y las dos restantes son valvas en puente superior e inferior vinculadas a los dos ventrículos. Estas valvas en puente pueden unirse, quedando configurados dos orificios; o pueden no hacerlo, con lo que hay un orificio único. Por otro lado, pueden adherirse a la cresta del ventrículo, quedando limitado el shunt al sector interatrial (ostium primum), o pueden adherir al sector anterior del septum interauricular, con lo que el shunt queda limitado al sector interventricular. Finalmente, pueden no tener adherencias septales y en ese caso hay shunt interatrial e interventricular (canal atrioventricular común). Siempre se debe hablar de componente derecho o izquierdo de la válvula. No deben ser descritos como tricúspide o mitral*. El componente izquierdo de esta válvula común tiene una valva mural que ocupa un quinto de la circunferencia izquierda. Todos los corazones con defecto del septum atrioventricular poseen un tracto de entrada ventricular izquierdo que es más corto que el de salida; por otro lado, la salida es más estrecha.

* En los casos en que las valvas en puente se unen en la línea media queda una hendidura del lado izquierdo que muy incorrectamente se ha llamado "cleft mitral"; en realidad, es una hendidura que cumple las funciones de una comisura.

Las dominancias de las cámaras constituyen un factor adicional que debe ser especificado. Su presencia puede determinar las conductas reparativas a seguir. Puede haber dominancia ventricular derecha o izquierda, dominancia auricular derecha o izquierda, o ser un corazón sin dominancias de sus cámaras.

En el corazón normal la posición acunada de la aorta determina que las válvulas auriculoventriculares se implanten en niveles diferentes; la mitral se implanta más atrás (arriba) que la tricúspide. Se delimita así un sector de septum que es atrioventricular, y que comunica aurícula derecha con ventrículo izquierdo* (figura 2). Muy excepcionalmente se pueden ver corazones con defecto aislado del septum atrioventricular (defecto Gerbode). Pero estos corazones no entran en la definición de defectos del septum atrioventricular expresada.

En los corazones con defecto del septum atrioventricular, el nódulo auriculoventricular está desplazado. Se localiza en la zona donde el sector inferior y posterior del septum interventricular alcanza la aurícula† (figura 3).

- La CIA vestibular⁽⁴⁾ es un defecto muy raro localizado en el borde muscular anteroinferior del foramen oval.

Comunicaciones interventriculares⁽¹⁾

En relación al septum interventricular se deben considerar algunos aspectos del corazón normal. El tracto de salida subaórtico ocupa una localización central en el corazón; debido a ello, la entrada ventricular derecha está separada de la salida ventricular izquierda. El septum de salida es muy chico (en la práctica inexistente). El septum membranoso forma parte del cuerpo fibroso central del corazón junto con el trigono fibroso derecho y el tendón de Todaro. La implantación de la valva septal de la tricúspide divide el septum membranoso en un sector atrioventricular y otro interventricular.

La comunicación interventricular (CIV) se describe por el lugar en que se abre en ventrículo derecho (entrada, sector apical o porción de salida). Cuando son grandes se definen como confluentes. Se reconocen tres tipos de CIV: musculares, peri-

* Corresponde a septum membranoso, ya que la parte muscular de ese sector desalineado es un montaje de pared muscular auricular y ventricular con grasa del surco atrioventricular en el medio.

† En el cierre quirúrgico de este tipo de CIA muchas veces se debe dejar el drenaje del seno coronario abajo del parche para evitar dañar el SC.

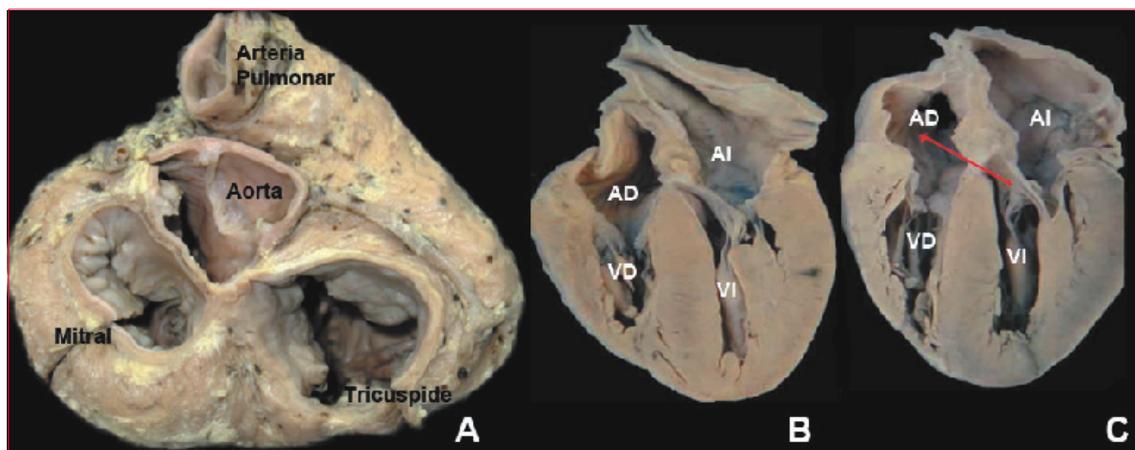


Figura 2. Corazón normal. De derecha a izquierda se observa: A. Corte por el eje corto a nivel de la unión auriculoventricular. Se observa la aorta encajada entre las dos uniones auriculoventriculares que tienen por esa razón la forma de un 8 inclinado. B. Corte por el eje largo observándose las cuatro cámaras ventriculares. Se observa la implantación a diferentes niveles de las válvulas auriculoventriculares. C. Corte similar al anterior, pero en un plano superior. Se observa también la salida ventricular izquierda. Con una flecha se indica el septum atrioventricular, que separa aurícula derecha de ventrículo izquierdo.

membranosa y de doble cometido (yuxta-arterial) (figura 4).

- La CIV muscular tiene todos sus bordes musculares. Puede localizarse en tracto de entrada, apical o de salida. En ocasiones son múltiples o coexisten con defectos yuxta-arteriales o perimembranosos. Cuando se abren en la salida del ventrículo derecho son chicas y están alejadas del sistema de conducción (SC); estas, con frecuencia, cierran espontáneamente. Las del tracto de entrada tienen el haz penetrante del SC en borde anterosuperior. Cuando hay CIV perimembranosa concomitante con CIV muscular de entrada, el haz se encuentra en la banda muscular que las separa.
- La CIV perimembranosa se debe a un defecto del músculo que rodea al septum membranoso. Puede tener extensión en el septum de entrada, en el apical o en la salida ventricular (defectos confluentes). Si se extiende al septum de entrada está cubierto por la valva septal de la tricúspide*. En esos casos el SC pasa por su borde posterior e inferior. Cuando se extienden al sector apical tienen hendida la valva septal de la tricúspide y el músculo papilar medial se localiza en el extremo apical. Cuando se extienden al septum de salida son, en general, por mala alineación del septum de salida en relación al trabecular (desviación derecha o izquierda).
- La CIV yuxta-arterial o de doble cometido tiene continuidad fibrosa de las válvulas arteriales y

ausencia del septum de salida. El borde posterior puede ser muscular (SC protegido) o perimembranoso (SC expuesto). Es frecuente que cuando existe este tipo de CIV, alguna de las válvulas arteriales cabalga la cresta del septum muscular. También es frecuente el prolapso de la válvula aórtica.

Coartación de la aorta

En la aorta torácica se reconocen diferentes sectores anatómicos: la raíz, la aorta ascendente, el arco, el istmo y la aorta descendente. La raíz está constituida por el anillo valvular, los senos de Valsalva y la unión sinotubular. El arco aórtico proximal es el sector inmediato al tronco braquiocéfálico; el distal, el inmediato a la carótida primitiva izquierda. El istmo es el sector de la aorta entre la subclavia izquierda y el conducto arterioso. Todos estos sectores no miden más de 5 mm en el recién nacido normal. En el lactante, el arco proximal debe tener un diámetro externo de por lo menos el 60% de la aorta ascendente; el distal 50%, y el istmo 40%. La hipoplasia tubular refiere a una estenosis difusa que puede afectar cualquier segmento de la aorta, en general combina longitud anormal con reducción de su diámetro. La hipoplasia del istmo es la localizada en ese sector. La hipoplasia del arco se asocia con coartación y/u otras obstrucciones del flujo aórtico, así como CIV, CIA y ductus⁽⁵⁾.

La coartación de la aorta (CoAo) es una estenosis circunscripta, localizada en las proximidades del conducto arterioso (o su remanente, el ligamento arterioso), (figura 5 A). Puede ser una estenosis a manera de cintura en la pared arterial, un diafragma

* Se los ha descrito como "defecto aislado del canal atrioventricular", lo que se presta a confusión ya que no tiene ninguno de los elementos arriba señalados como definitorio de los defectos del septum atrioventricular.

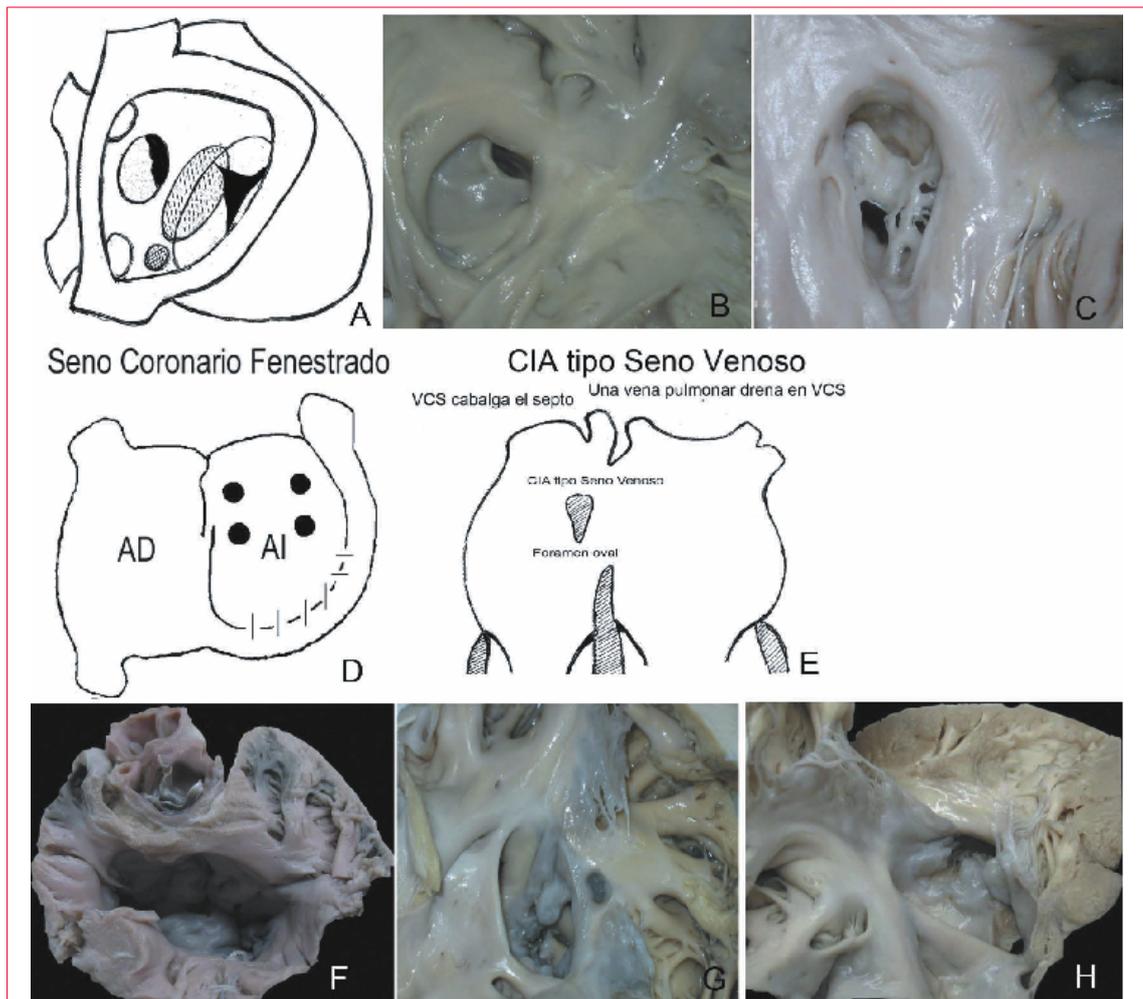


Figura 3. A. Esquema. Tipos de comunicaciones interauriculares (CIA). B. CIA tipo foramen oval. El borde anterosuperior de la valva no alcanza la margen muscular del foramen. C. CIA tipo foramen oval debido a valva fenestrada. D. Esquema de CIA tipo seno coronario; puede ser por fenestraciones del techo o por ausencia del techo. E. Esquema de CIA tipo seno venoso. F. Defecto del septum atrioventricular. Corte por el eje corto del corazón próximo a la unión auriculoventricular. Se observa desplazamiento anterosuperior de la aorta (que ya no está enclavada), y pérdida de la figura del 8 inclinada que caracteriza al corazón normal. G. CIA tipo ostium primum. H. Defecto del septum atrioventricular tipo “canal AV”.

circunferencial en la luz o un diafragma que compromete parcialmente la circunferencia. En la mayoría de los casos es aislada, pero puede asociarse a hipoplasia tubular del istmo o del arco, o ambas. Entre las patologías asociadas se encuentran^(6,7): aorta bicúspide, conducto arterial permeable, CIV, estenosis subaórtica, anomalía de la válvula mitral, una subclavia derecha originada distal a la coartación y el compromiso de la subclavia izquierda por la coartación. Otros hallazgos posibles son la circulación colateral (mamaria interna a intercostal y otras anastomosis), una alteración estructural de la media en el sector anterior a la estenosis y la posibilidad de aneurismas cerebrales. La CoAo puede ser una de las malformaciones encontradas en un paciente con síndrome de Turner, síndrome de PHACES*, o con síndrome de Shone†.

Tetralogía de Fallot

Esta patología se caracteriza por la presencia de estenosis subpulmonar, CIV, cabalgamiento de la aorta con origen biventricular e hipertrofia del ventrículo derecho. La hipertrofia antes del nacimiento es menos evidente. El nivel de cabalgamiento, el grado de

* PHACES es un acrónimo: Posterior fossa brain malformation, Hemangiomas, Arterial cranio-cervical anomalies, Coarctation of the aorta and cardiac defects, Eye abnormalities, Sternal defect.

† El síndrome de Shone tiene cuatro alteraciones cardiovasculares reconocidas: membrana supravalvular mitral, estenosis valvular mitral con válvula en paracaídas (parachute), estenosis subaórtica y coartación de la aorta.

estenosis y las características de la CIV son variables en los diferentes especímenes* (figura 5 B).

El corazón normal tiene un pliegue muscular prominente que separa la válvula tricúspide de la pulmonar. Es la cresta supraventricular y está constituida por el músculo de la curvatura interna del corazón y el repliegue ventrículo-infundibular (RVI), ya que no hay un verdadero septum de salida†. Las válvulas pulmonares están sostenidas por un manguito muscular que sobresale de la masa ventricular y se fusiona al RVI. La cresta supraventricular se inserta entre los brazos anterior y posterior de la trabécula septum-marginal (TSM), que es una gruesa estructura muscular vertical que refuerza la superficie septal (figuras 1 B y 1 C).

En la tetralogía de Fallot⁽¹⁻⁴⁾ el septum de salida es una estructura bien evidente que tiene un desplazamiento anterosuperior y se fusiona al brazo anterior de la TSM en su extremo septal. También hay hipertrofia de las trabéculas septum-parietales. Estos dos elementos condicionan la estenosis del infundíbulo. Este septum de salida es una estructura totalmente derecha; está mal alineado debido al cabalgamiento de la aorta (figura 5 B). La CIV es perimembranosa en 80% de los casos; el borde posteroinferior tiene continuidad fibrosa de válvulas aórtica, mitral y tricúspidea. En el 20% restante el borde posteroinferior es muscular; el RVI se fusiona con el brazo posterior de la TSM.

Entre las malformaciones asociadas se reconocen: una alteración a nivel de la válvula pulmonar (en domo, bicúspide, engrosamiento, agenesia‡ o atresia); la presencia de CIA, CIV adicionales o un defecto del septum atrioventricular; un arco aórtico derecho (25%); una válvula tricúspide en horcajadas; la persistencia de vena cava superior izquierda drenando a seno coronario; una arteria coronaria descendente anterior originada en coronaria derecha y con recorrido por delante del infundíbulo; un retorno venoso pulmonar anómalo; arterias pulmonares no confluentes; estenosis de las ramas pulmonares.

En los casos de tetralogía de Fallot con atresia pulmonar⁽¹⁾ las arterias pulmonares pueden o no ser confluentes; también pueden estar ausentes. El

* El cabalgamiento puede ser muy leve o puede llegar hasta el doble tracto de salida derecho. La estenosis del infundíbulo puede ser leve o puede llegar hasta la atresia pulmonar. La CIV puede ser perimembranosa o muscular.

† Solo se debe usar la denominación de cresta supraventricular en el corazón normal.

‡ En los casos de agenesia de válvula pulmonar hay dilatación del tronco pulmonar y el infundíbulo y es frecuente que se asocie una agenesia de ductus.

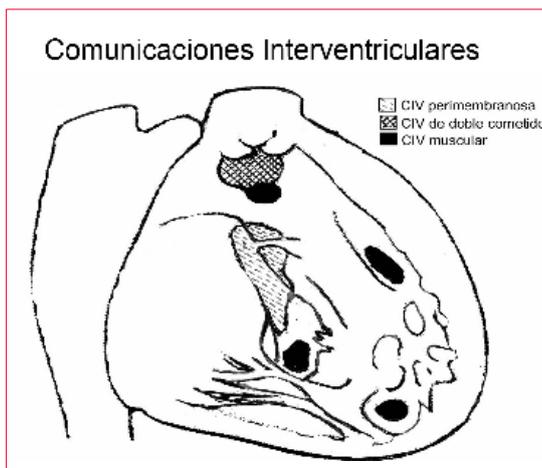


Figura 4. Esquema de los diferentes tipos de comunicación interventricular.

tronco pulmonar puede tener calibre variable, desde un cordón sin luz hasta un vaso con dimensiones aceptables. El suministro de sangre a las arterias pulmonares puede ser desde el conducto arterial, una ventana aórtico-pulmonar o una fistula coronaria. Pero con frecuencia se hace por colaterales sistémico-pulmonares que comúnmente son múltiples. El vaso en general se origina en aorta torácica descendente*. La anastomosis con la circulación pulmonar puede ser extrapulmonar a nivel del hilio, a nivel lobar, o segmentario.

Transposición completa de los grandes vasos

Se designa transposición completa de los grandes vasos (TGA completa)[†] a una combinación específica de conexiones de las cámaras cardíacas⁽¹⁾: concordante a nivel auriculoventricular con discordancia ventriculoarterial. Se requiere necesariamente la presencia de aurículas lateralizadas, es decir, situs solitus o situs inversus auricular. No se puede hablar de esta entidad en casos de isomerismos. Los corazones con TGA completa tienen un septum interventricular rectilíneo en la mayoría de los casos debido a que los tractos de salida en general corren en paralelo. Otra diferencia con los corazones normales es que el septum membranoso es chico o está ausente en los casos sin CIV. Las arterias coronarias siempre se originan en los senos adyacentes al tronco pulmonar, pero tienen variaciones en la distribución a nivel del epicardio. Luego del nacimien-

* Excepcionalmente se puede originar en tronco braquiocefálico o aun en arteria coronaria.

† También se conocen como d-TGA.

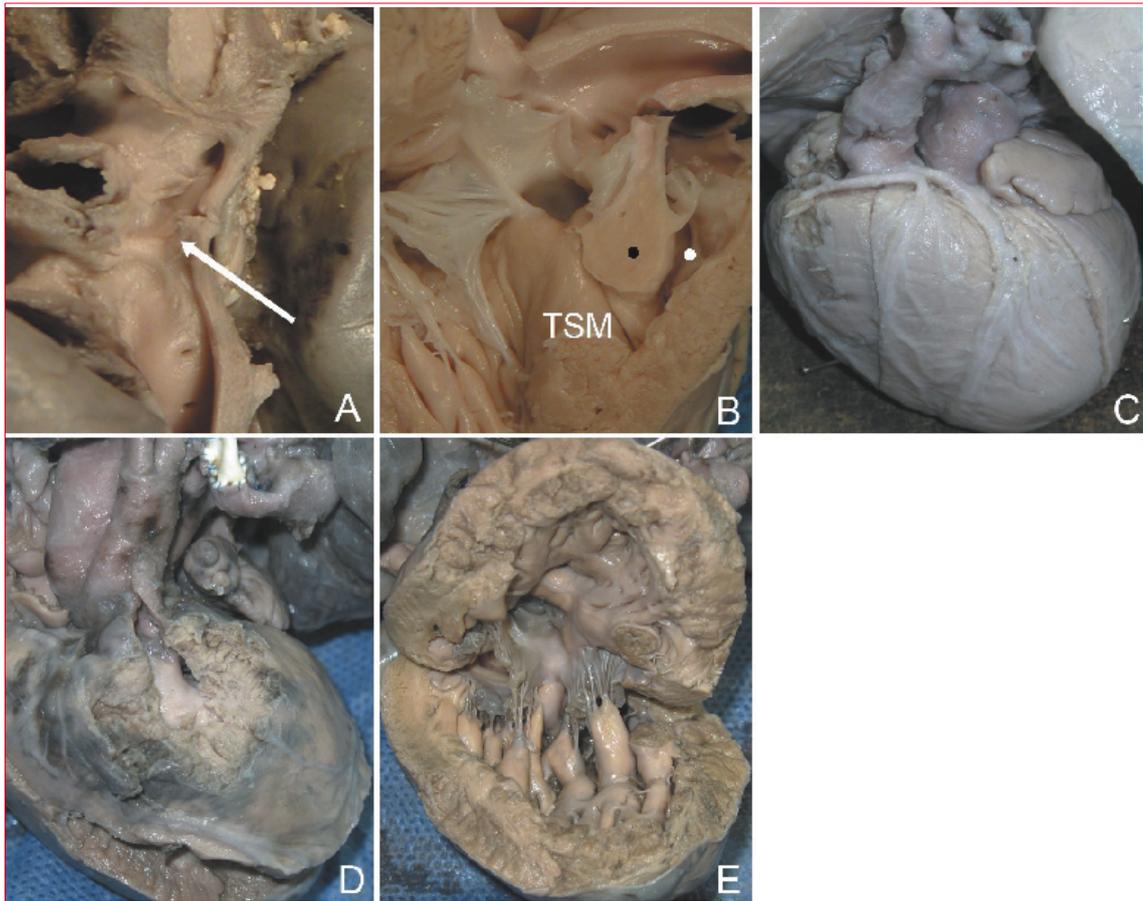


Figura 5. A. Coartación preductal de la aorta. La flecha indica la coartación. B. Tetralogía de Fallot. Se observa el septum de salida (señalado por el punto blanco) fusionado al brazo anterior de la trabécula septo-marginal (señalada con TSM). El punto negro indica la estenosis del infundíbulo. Se observa asimismo el cabalgamiento aórtico. C. Transposición completa de los grandes vasos. Se observa la aorta en posición anterior y derecha en relación con la arteria pulmonar. Los vasos no tienen el aspecto en espiral del corazón normal, sino que el recorrido es lado a lado. Se constata anomalía coronaria (coronaria única). D y E. Conexión auroculoventricular univentricular debida a doble entrada a un ventrículo izquierdo dominante. La conexión ventriculoarterial es discordante. Se observa una cámara rudimentaria anterior derecha. Se reconoce asimismo una reparación quirúrgica de lesión obstructiva del arco aórtico.

to, el espesor del ventrículo derecho aumenta, excediendo al izquierdo que involuciona rápidamente.

La posición de la aorta con mayor frecuencia es anterior y derecha en relación con la arteria pulmonar en corazones con situs solitus (figura 5 C). Pero con igual disposición atrial también puede estar por adelante, por adelante y a izquierda e infrecuentemente por detrás y a derecha. La presencia de infundíbulo subaórtico no es un requisito, como tampoco la continuidad fibrosa entre válvula pulmonar y mitral.

La CIV característica es debida a la mala alineación del septum de salida en relación al septum trabeculado, que se abre en la salida ventricular derecha. Puede tener borde posterior muscular o extenderse y hacerse perimembranosa con borde posterior dado por la continuidad fibrosa entre mitral y pulmonar. El septum de salida en su desplazamiento puede ir hacia el ventrículo derecho (lo más fre-

cuente), con ligero cabalgamiento pulmonar (en algunos casos causando obstrucción subaórtica y asociándose a anomalías del arco aórtico). También puede desplazarse a izquierda con obstrucción subpulmonar. Otras causas de obstrucción del tracto de salida izquierdo son: presencia de un rodete fibro-muscular, apéndices tisulares y adherencias valvulares. Otras CIV posibles: CIV muscular del tracto de entrada, extensión del defecto perimembranoso al septum de entrada, CIV muscular trabecular y CIV yuxta-arterial o de doble cometido.

Entre las malformaciones asociadas se encuentran: canal arterial permeable, coartación, hipoplasia tubular, interrupción del arco, arco aórtico derecho, defecto del septum atrioventricular, anomalías venosas sistémicas y pulmonares y yuxtaposición de los apéndices auriculares.

Conexiones univentriculares

Los corazones con conexión univentricular son⁽¹⁻⁴⁾:

- Aquellos que tienen una doble entrada ventricular (las uniones de las dos aurículas se realizan con el mismo ventrículo). Puede haber dos válvulas auriculoventriculares o una válvula única.
- Los que tienen ausencia de una unión auriculoventricular (atresia mitral o tricuspídea con ausencia de tejido valvular)*. El piso de la aurícula en estos casos está constituido por el tejido fibro-adiposo del surco auriculoventricular.

Los corazones con conexiones univentriculares no son corazones con ventrículo único. Desde el punto de vista anatómico, la gran mayoría tiene dos ventrículos. Lo que es univentricular es la conexión y la función, pero no la morfología. Uno de los ventrículos es incompleto o rudimentario. Las cámaras ventriculares rudimentarias derechas son antero-superiores (derechas o izquierdas) y generalmente conservan su componente de salida y su componente apical trabecular. Las cámaras rudimentarias izquierdas son posteriores e inferiores (izquierdas o derechas). Es frecuente que estas cámaras izquierdas rudimentarias carezcan además del componente de salida, quedando constituidas solamente por el sector trabecular.

La forma más frecuente de conexión univentricular es con ventrículo izquierdo dominante y cámara rudimentaria derecha, o un ventrículo derecho dominante con una cámara rudimentaria izquierda. Son raros los casos de cámara ventricular aparentemente solitaria, es decir cuando la cámara rudimentaria solo se reconoce en la histología. Los ventrículos indeterminados verdaderamente solitarios, sin cámara rudimentaria, son excepcionalmente raros. Entre los corazones con doble entrada, los casos de ventrículo izquierdo dominante, con cámara rudimentaria derecha y discordancia ventrículo arterial son los más frecuentes (figuras 5 D y 5 E). Otro frecuente es la doble entrada a ventrículo izquierdo con ventrículo rudimentario anterior derecho y conexiones ventriculoarteriales concordantes. Pero se debe tener presente que es posible ver cualquier tipo de conexión ventriculoarterial en los casos de conexiones univentriculares⁽¹⁾.

En los casos de válvulas auriculoventriculares cabalgantes y en horcajadas, cuando más del 50% de

un anillo cabalga el septum interventricular, se atribuye la válvula a la cámara ventricular que tiene la mayor parte de su circunferencia. De esa manera, se puede pasar de una conexión biventricular (concordante o discordante) a una conexión univentricular por doble entrada. Cuando una válvula está ausente, la válvula solitaria también puede cabalgar el septum interventricular; en ese caso se tiene una conexión uniatrinal-biventricular. Es muy rara, pero posible.

Posoperatorio. Especímenes operados. Complicaciones.

La elevada supervivencia de pacientes con cardiopatías operadas en los últimos 40 a 50 años ha favorecido el desarrollo de la especialidad en cardiopatías congénitas del adulto. Estos pacientes frecuentemente requieren tratamientos electrofisiológicos⁽⁸⁾. Entender a estos pacientes exige conocer las cirugías usadas históricamente y sus consecuencias⁽⁹⁾. La mortalidad total es de 5% y la muerte súbita (MS) da cuenta del 19% de ellas⁽¹⁰⁾. Un factor de mayor complejidad es que por ser adultos, con el tiempo son susceptibles de desarrollar comorbilidades (isquemia miocárdica, hipertensión arterial, diabetes, etcétera).

- **Tetralogía de Fallot.** Es la cardiopatía con mayor supervivencia posquirúrgica (90% a los 20 años)⁽¹⁰⁾. Los casos de anillo pulmonar hipoplásico requieren parche transanular y en la evolución desarrollan más regurgitación pulmonar. La ampliación del infundíbulo y cierre de CIV se puede hacer desde la aurícula derecha, pero en general se requiere, además, una ampliación del infundíbulo con parche⁽¹¹⁾. La insuficiencia valvular pulmonar es el principal problema, asociado al deterioro funcional⁽¹⁰⁾. La hipertrofia del ventrículo derecho, la disfunción ventricular y las taquiarritmias auriculares se relacionan con la posibilidad de MS y de taquiarritmias mantenidas en estos adultos operados que alcanzan la tercera década de la cirugía. La mayor incertidumbre es el riesgo de MS. Una tercera parte de los casos de Fallot operados que alcanzan la vida adulta tienen taquicardia auricular; 10% tiene arritmia ventricular y 5% requiere marcapaso por bloqueo auriculoventricular o disfunción del nodo sinusal⁽¹²⁾. Un número en aumento requiere desfibriladores debido a la presencia de fibrilación ventricular o taquiarritmias ventriculares y la MS se ve en 2% de los pacientes operados por década de seguimiento⁽¹²⁾. La prevalencia de fibrilación auricular y arritmias ventriculares aumenta marcadamente después de los 45 años⁽¹³⁾. El miocardio que circunda el parche de ampliación del infundíbulo y el cierre de la

* También se llama atresia cuando la válvula está presente pero es imperforada. En estos raros casos de válvula presente pero no perforada, no se aplica la denominación de conexión univentricular si cada aurícula se une a un ventrículo. Pero cuando hay doble entrada ventricular en los que una de las válvulas está imperforada, es una conexión univentricular.

CIV es fuente de arritmias⁽⁸⁾. Es importante considerar, no obstante, que 50% de las muertes en Fallot operados no son de causa cardíaca⁽¹⁴⁾.

Otras complicaciones posoperatorias que se ven en el Fallot son: la estenosis residual de la arteria pulmonar (10%-15%); la dilatación del anillo tricuspídeo asociado a la dilatación del ventrículo, con regurgitación tricuspídea (10%); los aneurismas del tracto de salida del ventrículo derecho vinculados al parche transanular o a resecciones extensas del infundíbulo e isquemia; cuando se usan conductos protésicos son muy frecuentes las obstrucciones por calcificación y fibrosis⁽¹¹⁾.

- **El ventrículo derecho sistémico.** Hasta la década de 1980, la cirugía usada en la TGA completa fue el switch atrial (por técnicas de Mustard o Senning). Este procedimiento deja el ventrículo derecho como ventrículo sistémico⁽¹⁵⁾. Debido a la presión a la que está sometido con el tiempo se produce hipertrofia, la circulación coronaria es insuficiente y hay falla ventricular; cuando asocia regurgitación tricuspídea, la situación es peor. El switch atrial se complica con arritmias auriculares debido a las extensas líneas de sutura auricular y la frecuente lesión del nodo sinusal o de su arteria nutriente*. Otros eventos adversos son la obstrucción del parche intraauricular en proximidad con la vena cava superior con obstrucción venosa sistémica; la obstrucción venosa pulmonar y la posibilidad de fuga en la sutura del parche.

En las últimas décadas la corrección anatómica mediante switch arterial y transferencia de las coronarias (técnica de Jatene) ha sustituido al switch atrial. Tiene la ventaja de dejar el ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico, en general no produce cicatrices auriculares o ventriculares y produce menos arritmias⁽⁸⁾.

Los pacientes con obstrucción del tracto de salida ventricular izquierdo y CIV frecuentemente son sometidos a cirugía de Rastelli. El parche de cierre de CIV también dirige la sangre del ventrículo izquierdo a la aorta. La arteria pulmonar es ligada en su origen y un conducto con válvula lleva la sangre del ventrículo derecho a la arteria pulmonar distal. El ventrículo sistémico es el izquierdo, pero esta cirugía es propensa al desarrollo de arritmias auriculares y ventriculares⁽⁸⁾; también a estenosis del conducto e insuficiencia pulmonar.

* La misma cicatriz de la atriotomía usada para diferentes cirugías cardíacas, el simple cierre de una CIA puede ser origen de arritmia auricular.

El switch atrial se sigue usando en la actualidad, combinado con switch arterial o con cirugía de Rastelli, en casos de transposición corregida de los grandes vasos*, para evitar dejar el ventrículo derecho como ventrículo sistémico. El doble switch deja el ventrículo izquierdo como ventrículo sistémico⁽¹⁶⁾. También se sigue usando en los raros casos de conexiones auriculoventriculares discordantes con conexión ventriculoarterial concordante.

- **Circulación de Fontan.** El 10% de las cardiopatías congénitas operadas corresponden a lo que se refiere en términos clínicos como “ventrículo único funcional”. En este grupo de pacientes se incluyen:
 - Conexiones auriculoventriculares univentriculares (por doble entrada ventricular o por atresia de una válvula auriculoventricular por ausencia de conexión).
 - Ventrículo izquierdo hipoplásico.
 - Atresia pulmonar con septum íntegro (ventrículo derecho hipoplásico).
 - Casos de conexión biventricular pero con hipoplasia de uno de los ventrículos o una anomalía de la conexión auriculoventricular o ventriculoarterial que impida una reparación biventricular.
 - Formas complejas de transposición completa de los grandes vasos y doble tracto de salida del ventrículo derecho.
 - Casos de defectos del septum atrioventricular no balanceados⁽¹⁵⁾.

La solución quirúrgica en todas estas malformaciones pasa por establecer una circulación de Fontan. Consiste en una conexión cavo-pulmonar total que puede ser con túnel intracardiaco o extracardiaco. La cirugía original de Fontan y Baudet (1971) y Kreutzer consistió en una conexión de aurícula derecha con arteria pulmonar; este procedimiento producía muchas complicaciones: dilatación auri-

* Se llama transposición corregida de los grandes vasos a la malformación consistente en doble discordancia, a nivel auriculoventricular y ventriculoarterial, con lo cual la circulación queda “corregida” pero el ventrículo sistémico es el derecho. Necesariamente debe darse en corazones con aurículas lateralizadas y con conexiones biventriculares. La aorta está en situación anterior e izquierda en relación con la pulmonar en corazones con situs solitus. Malformaciones asociadas frecuentes son: CIV, anomalía de Ebstein de la tricúspide localizada a izquierda, el cabalgamiento y válvula auriculoventricular en horcajadas y la obstrucción subaórtica (generalmente asociada a anomalía del arco).

Destacamos que en presencia de una discordancia auriculoventricular se puede ver cualquier tipo de conexión ventriculoarterial.

cular progresiva con arritmias auriculares, reducción del flujo anterógrado con estasis sanguínea, trombosis y tromboembolismo pulmonar⁽¹⁰⁾. El 50% de los pacientes operados con la cirugía antigua de Fontan desarrolla taquicardia a los diez años de la cirugía debido a las extensas suturas y a la hemodinamia inusual⁽¹²⁾. Desde la técnica original se han realizado múltiples modificaciones.

El establecimiento de una circulación de Fontan es en etapas. En el período neonatal el objetivo es lograr una circulación sistémica sin obstrucción y un flujo pulmonar estable aunque restringido; se hacen procedimientos paliativos:

- Shunt sistémico pulmonar o conducto de ventrículo derecho a arteria pulmonar.
- Cuando hay obstrucción sistémica o ventrículo izquierdo hipoplásico: cirugía de Norwood con reconstrucción aórtica (o con modificación de Sano) o Damus-Kaye-Stansel (anastomosis de válvula pulmonar nativa con aorta), en ambos casos asociando blalock taussig modificado.
- Si hay obstrucción del arco aórtico, foramen oval restrictivo o retorno venoso pulmonar anómalo, se resuelven en esta primera intervención⁽¹⁵⁾.

La primera etapa de la cirugía de Fontan, propiamente dicha, consiste en una anastomosis cavopulmonar bilateral (Glenn)*; es la anastomosis de la vena cava superior a la rama derecha de la arteria pulmonar. También se usó el hemi-Fontan, en el que la aurícula derecha se anastomosa a la rama derecha de la pulmonar con parche que separa a la vena cava superior de la aurícula derecha.

La segunda etapa consiste en anastomosis cavopulmonar total, llevando la sangre de vena cava inferior a la rama derecha de la arteria pulmonar. El procedimiento puede ser con túnel intraauricular o con un conducto extracardíaco (lo más nuevo). Algunos casos requieren fenestración del túnel a la aurícula derecha, permitiendo shunt de derecha a izquierda que luego se cierra espontáneamente o por cateterismo. El túnel extracardíaco tiene ventajas porque no requiere necesariamente bypass cardiopulmonar ni incisiones o suturas de la pared auricular (se evita daño del nodo sinusal y se reducen las arritmias posoperatorias). Pero también tiene inconvenientes: no crece con el paciente, puede producir hiperplasia de la íntima con oclusión y tiene mayor tendencia a la trombosis⁽¹⁷⁾.

Entre las secuelas de la cirugía de Fontan se cuentan⁽¹⁸⁻²⁰⁾:

- La lesión del nodo sinusal con disfunción y arritmias supraventriculares.
- Tromboembolismo pulmonar.
- Enteropatía perdedora de proteína.
- Lesión hepática (fibrosis o cirrosis).
- Desarrollo de colaterales venosas sistémicas entre vena cava superior y vena cava inferior (que provoca cianosis progresiva).
- Desarrollo de fístulas arteriovenosas intrapulmonares también con cianosis progresiva.
- Puede producirse estenosis de la arteria pulmonar con compromiso del circuito de Fontan.
- La aurícula derecha agrandada puede producir compresión de venas pulmonares.

Bibliografía

1. **Ho SY.** Manual de cardiopatías congénitas. Montevideo: BiblioMédica Ediciones; 2005.
2. **Ho SY, Baker EJ, Rigby ML, Anderson RH.** Color atlas of congenital heart disease. Morphologic and clinical correlations. Barcelona: Mosby-Wolfe; 1995.
3. **Ho SY, Rigby ML, Anderson RH.** Echocardiography in congenital heart disease made simple. London: Imperial College Press; 2005.
4. **Anderson RH, Baker EJ, Penny D, Redington AN, Rigby ML, Wernovsky G.** Paediatric cardiology. 3rd ed. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2002.
5. **Kimura-Hayama ET, Meléndez G, Mendizábal AL, Meave-González A, Greby F, Zambrana B, et al.** Uncommon congenital and acquired aortic diseases: role of multidetector CT angiography. Radiographics 2010; 30(1):79-98.
6. **Silversides CK, Kiess M, Beauchesne L, Bradley T, Connelly M, Niwa N, et al.** Canadian cardiovascular society 2009 consensus conference on the management of adults with congenital heart disease: outflow tract obstruction, coarctation of the aorta, tetralogy of Fallot, Ebstein anomaly and Marfan's syndrome. Can J Cardiol 2010; 26(3):e80-97.
7. **Kenny D, Hijazi DM.** Coarctation of the aorta: from fetal life to adulthood. Cardiol J 2011; 18(5):487-95.
8. **Ho SY, Ernst S.** Anatomy for cardiac electrophysiologists. Minneapolis: Cardiotext publishing; 2012.
9. **Park MK.** Pediatric cardiology for practitioners. 5th ed. Philadelphia Mosby Elsevier; 2008.
10. **Subirana MT, Barón-Esquívias G, Manito N, Oliver JM, Ripoll T, Lambert JL, et al.** Actualización 2013 en cardiopatías congénitas, cardiología clínica e insuficiencia cardíaca y trasplante. Rev Esp Cardiol 2014; 67(3):211-17.

* El mismo procedimiento de Glenn en su origen fue diferente, unidireccional; posteriormente se modificó a bidireccional.

11. **Norton KI, Tong C, Glass RB, Nielsen JC.** Cardiac MR imaging assessment following tetralogy of Fallot repair. *Radiographics* 2006;26(1):197-211.
12. **Walsh EP, Cecchin F.** Arrhythmias in adult patients with congenital heart disease. *Circulation* 2007;115(4):534-45.
13. **Khairy P, Aboulhosn J, Gurvitz MZ, Opatowsky AR, Mongeon FP, Kay J, et al.** Arrhythmia burden in adults with surgically repaired tetralogy of Fallot. A multi-institutional study. *Circulation* 2010;122(9):868-75.
14. **Valente AM, Gauvreau K, Assenza GE, Babu-Narayan SV, Schreier J, Gatzoulis MA, et al.** Contemporary predictors of death and sustained ventricular tachycardia in patients with repaired tetralogy of Fallot enrolled in the INDICATOR cohort. *Heart* 2014;100(3):247-53.
15. **Kaulitz R, Hofbeck M.** Current treatment and prognosis in children with functionally univentricular hearts. *Arch Dis Child* 2005;90(7):757-62.
16. **Corno AF.** Surgery for congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2000; 15(4):238-43.
17. **Lu JC, Dorfman AL, Attili AK, Ghadinmi Mahani M, Dillman JR.** Evaluation with cardiovascular MR imaging of baffles and conduits used in palliation or repair of congenital heart disease. *Radiographics* 2012; 32(3):e107-27.
18. **Fredenburg TB, Johnson TR, Cohen MD.** The Fontan procedure anatomy, complications and manifestations of failure. *Radiographics* 2011; 31(2): 453-63.
19. **Babar JL, Jones RG, Hudsmith L, Steeds R, Guest P.** Application of MR imaging assessment and follow up of congenital heart disease in adults. *Radiographics* 2010;30(4):1145. Doi: 10.1148/rg.e40.
20. **Perloff JK, Warnes CA.** Challenges posed by adults with repaired congenital heart disease. *Circulation* 2001;103(21): 2637-43.