

11205  
2ej.  
17



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES

**CONEXION ATRIOVENTRICULAR UNIVENTRICULAR.  
DOBLE ENTRADA DE VENTRICULO DERECHO**

**T E S I S**

PARA OBTENER EL TITULO DE  
ESPECIALIZACION EN CARDIOLOGIA  
P R E S E N T A

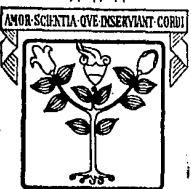
**CARLOS ALBERTO LUENGAS L.**

*Ignacio Chavez Rivera*

*Fause Attie*

DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA  
Jefe de Enseñanza del Instituto  
Nacional de Cardiología

DR. FAUSE ATTIE  
Director de Tesis



**INSTITUTO NACIONAL DE  
CARDIOLOGIA**

MEXICO, D. F.

AGOSTO 1985

**REGISTRO DE ORIGEN  
TESIS CON**



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## C O N T E N I D O

I. INTRODUCCION .....	1
II. MATERIAL Y METODOS .....	7
III. RESULTADOS .....	8
IV. DISCUSION .....	10
A) FISIOPATOLOGIA Y ASPECTOS CLINICOS .....	10
B) ELECTROCARDIOGRAFIA .....	12
C) RADIOLOGIA .....	13
D) ECOCARDIOGRAFIA .....	14
E) CATETERISMO CARDIACO .....	15
TABLAS .....	17
FIGURAS .....	19
BIBLIOGRAFIA .....	22

## I. INTRODUCCION.

El corazón con "aparentemente un sólo ventrículo", ha sido del interés de los investigadores por más de un siglo. Este denominado corazón univentricular, también ha recibido otras designaciones, como: "cor trilobulare biatriatum" (con septum atrial bien formado); "cor bilobulare" (con septum atrial rudimentario o ausente); ventrículo único con cámara de salida rudimentaria y ventrículo común (1, 19, 37, 38, 39). Todo lo anterior correspondía a una cámara ventricular que recibe la válvula tricúspide y la válvula mitral o una válvula común. La cámara de salida podía o no estar presente y dar origen a la salida de una o las dos arterias. Esta malformación congénita compleja ha sido descrita en la literatura en forma confusa. Holmes (17), publicó un caso de un corazón que tenía una cámara ventricular que recibía las dos válvulas atrioventriculares. Esta cámara ventricular tenía todas las características anatómicas del ventrículo izquierdo normal. Este ventrículo se conectaba con la aorta, la pulmonar emergía de la cámara rudimentaria y las dos arterias tenían una relación espacial normal. En el corazón ilustrado por Rokitansky (4) la cámara principal fue descrita como un ventrículo derecho y una cámara pequeña como el ventrículo izquierdo, presumiblemente debido a su relación espacial.

La incidencia de esta malformación congénita del corazón, de acuerdo a la revisión de Abbott (2) es de aproximadamente 3%, hecho que posteriormente fue corroborado por Fontana y Edwards (15).

El término de "cor trilobulare biatriale" fue atribuido al hecho de que la masa ventricular estaba conformada principalmente por dos cámaras. Esto fue reconocido por Taussig (37) quien describió la malformación como un ventrículo único con cámara de salida rudimentaria.

El término de ventrículo único persistió hasta que se hizo necesario utilizar el de ventrículo común, para describir los corazones que poseían

verdaderamente un solo ventrículo y así distinguirlo del "ventrículo único" el cual poseía dos cámaras ventriculares. De esta manera los dos términos comenzaron a utilizarse en forma indiferente (4, 38, 39).

Taussig (37) y Abbott (2) preferían utilizar el de ventrículo único, mientras que Edwards (15) el de ventrículo común. Por su parte Lev y Cols. (19) usaron la designación de ventrículo único cuando la cámara de salida estaba presente y ventrículo común cuando no existía cámara de salida.

Van Praagh y Cols. (38) en 1964 propusieron que estos términos pudieran utilizarse en forma indiferente, sin ninguna preferencia por alguno de ellos. Clasificaron y dividieron (39) esta entidad en 4 grupos: Tipo A cuando existe porción sinusal del ventrículo derecho; Tipo B cuando no existe porción sinusal del ventrículo izquierdo; Tipo C en ausencia o pobre desarrollo de la porción sinusal del septum ventricular; y Tipo D en ausencia de la porción sinusal tanto del ventrículo derecho como del izquierdo, así como del septum atrial.

La porción sinusal corresponde al área del ventrículo que contiene el aparato tensor valvular, es decir, músculos papilares y cuerdas tendinosas. Para los autores, el clásico ventrículo único era el tipo A que se caracterizaba por una cavidad ventricular morfológicamente izquierda y una cámara de salida con morfología similar al infundíbulo del ventrículo derecho.

Posteriormente Lev y Cols. (19) hicieron énfasis en que la clasificación de las cámaras ventriculares no debería hacerse en base a las válvulas y a los vasos que entraban o salían, ni al tipo de sangre que tuviera en su interior, sino de acuerdo a las características de la superficie septal y de la pared libre del ventrículo derecho. La diferencia macroscópica entre el infundíbulo del ventrículo derecho, la porción sinusal del mismo ventrículo y la del ventrículo izquierdo, probablemente reflejaban su diferente origen en el pliegue bulbo ventricular.

El infundíbulo del ventrículo derecho de la porción distal del bulbus cordis y el seno del ventrículo izquierdo del pliegue bulbo ventricular.

Para la identificación de la cámara ventricular es muy importante la presencia de una estructura que es la porción trabecular del septum inter-ventricular y que separa la cámara principal de la rudimentaria, en el ventrículo único tipo A o en la doble entrada del ventrículo izquierdo.

La clásica definición de ventrículo único no fue satisfactoria si tomamos en cuenta que el estudio de cualquier cardiopatía congénita se debe basar en el método morfológico de diagnóstico y nomenclatura de las cámaras cardíacas introducido por Lev (19). De esta manera la definición que se fundamenta en la presencia de las válvulas atrioventriculares (doble o única) conectadas a un ventrículo y no en las características de la masa ventricular como había propuesto Lev, estaría equivocada. Fue así como Van Praagh y Cols. (39, 40) manifestaron que una variable como la anatomía ventricular, no debía ser definida primariamente en base a otra variable tal como la anatomía de las válvulas atrioventriculares. Anderson y Cols. (3) desde 1980 comenzaron a utilizar el término de corazón univentricular para describir un grupo de corazones en los cuales los atrios estaban conectados a un sólo ventrículo, aunque sin embargo, la mayoría de estos corazones poseían las dos cámaras ventriculares. Anderson y Cols. (3) afirmaron que para definir la cámara cardíaca como un ventrículo bien formado debe existir: cámara de entrada incluyendo la conexión atrioventricular, zona trabecular y zona de salida; sería imprescindible entonces que reciba la válvula atrioventricular y que su porción de entrada sea funcional y completa. Así pues, si una cámara ventricular recibe solamente 49% o menos de la válvula atrioventricular, tal cámara no se puede considerar como un ventrículo, sino como una cámara accesoría, cámara de salida o bolsa trabeculada. Utilizaron el término de corazón univentricular (3, 5) aunque estaban concientes que esa definición podría

ser arbitraria o artificial y, como una solución a la diferencia con el término ventrículo único, propusieron que se debería utilizar para describir la conexión atrioventricular y no la morfología ventricular. Más recientemente el mismo Anderson (4, 5) sugirió que este grupo de malformaciones debe denominarse conexión atrioventricular univentricular, ya que los orificios valvulares están conectados a un mismo ventrículo por una doble válvula o por una válvula común. En las situaciones en que exista otra cavidad en la masa ventricular, debe considerarse como un ventrículo rudimentario. Los corazones con doble entrada, ausencia de una conexión derecha o izquierda, tienen el hecho en común de que solamente una cámara ventricular está conectada a los atrios.

La morfología es similar cuando no existe conexión atrioventricular derecha (atresia tricuspídea), que cuando en un corazón con doble entrada al ventrículo izquierdo los atrios conectan a la masa ventricular principal ubicada posteriormente con un septum interventricular, el cual no se extiende hasta la cruz del corazón. La misma situación se presenta con la ausencia de conexión atrioventricular izquierda y la doble entrada al ventrículo derecho (3, 5).

Para describir completamente la masa ventricular, es necesario considerar el número de ventrículos, su patrón trabecular, sus componentes y su tamaño. En todas las variantes de corazón con conexión atrioventricular univentricular y dos ventrículos es importante describir la relación entre las dos cámaras. Como regla general, el ventrículo derecho rudimentario se encuentra siempre en posición anterosuperior y el ventrículo izquierdo rudimentario en posición posteroinferior. Sin embargo, si el ventrículo dominante es de morfología derecha o izquierda, el ventrículo rudimentario puede situarse al lado derecho o izquierdo.

El término doble entrada de ventrículo derecho está incluido dentro del

grupo de conexión atrioventricular univentricular; se refiere a aquellos casos en los que ambos atrios se conectan a través de dos válvulas o de una válvula común a un ventrículo derecho.

La cámara ventricular puede ser identificada por características anatómicas consistentes en la presencia de un músculo papilar anterior, la cresta supraventricular formada por las bandas septal y parietal y que separan el infundíbulo de la cámara de entrada, trabeculación gruesa y abundante, especialmente en la superficie del septum y la forma triangular. En estas circunstancias, aunque el ventrículo izquierdo generalmente es pequeño, tiene las características anatómicas internas bien definidas y habitualmente se localiza en situación posterior a la cámara principal.

El tabique que separa los dos ventrículos llega a la cruz del corazón que está demarcada por la coronaria descendente posterior. Este septum y el interatrial no están alineados en el mismo plano. El último está localizado a la derecha del primero. De esta manera la pérdida de alineamiento ocasiona un gran defecto septal ventricular, que se localiza en las porciones basales del tabique interventricular (1, 11, 12, 13, 26).

El origen de las grandes arterias puede ser concordante o discordante. Revisando brevemente los aspectos del desarrollo embriológico, tenemos que ya en 1927 Davis identificó las siguientes cavidades del corazón primitivo: atrio, ventrículo primitivo, bulbus cordis y bulbus aórtico. El bulbus cordis y su porción cefálica llamada cono, dará lugar a todo el ventrículo derecho, incluyendo la porción de entrada y el tracto de salida de ambos ventrículos. El ventrículo primitivo formará el tracto de entrada del ventrículo izquierdo.

Los atrios ocupan una posición caudal conectados al ventrículo primitivo. En el horizonte XIII de Streeter, el desplazamiento del canal atrioventricular de izquierda a derecha comienza a ocurrir para completarse a la al-



tura del horizonte XVII, quedando en este momento cada atrio conectado con su ventrículo.

La doble entrada de ventrículo derecho se origina de un precoz y prolongado desplazamiento del canal atrioventricular de izquierda a derecha. Este proceso no se detiene a tiempo cuando el septum interatrial está completamente alineado con el septum interventricular y exagera su desplazamiento hacia la derecha. De esta manera, esa evolución anormal determina que no solamente el ventrículo derecho reciba al atrio derecho, sino también parcial o totalmente al atrio izquierdo. El septum interatrial se coloca a la derecha del interventricular y se origina de esta manera el defecto septal en este último. El ventrículo derecho se hipertrofia y dilata debido a que recibe el flujo sanguíneo del atrio derecho y parte del izquierdo (3, 12, 22, 30).

## II. MATERIAL Y METODOS.

Se estudiaron 17 pacientes con conexión atrioventricular univentricular derecha. En 11 de ellos el diagnóstico fue angiográfico y en 6 por estudio anatomopatológico.

Se incluyeron aquellos en quienes la conexión atrioventricular se hizo por una válvula atrioventricular común o por dos válvulas atrioventriculares conectadas en su mayor área con el ventrículo derecho. En corazones con válvula atrioventricular común están incluidos aquellos en quienes el orificio conecta completamente, o más del 75% de su superficie con la cámara principal.

Clinicamente el situs atrial fue determinado por las características de la onda P en el electrocardiograma, la posición del lóbulo mayor del hígado, por la anatomía bronquial en una radiografía de tórax penetrada o en una tomografía lineal y, finalmente, por medio de los atriogramas derechos o izquierdos en los casos de duda. En los corazones que se estudiaron por anatomía patológica, el situs atrial fue determinado por el análisis morfológico de los atrios. La conexión atrioventricular se estableció analizando la posición del catéter en el estudio angiográfico y por medio de ventriculografía selectiva en la cámara principal. A 9 pacientes se les efectuó estudio ecocardiográfico modo-M y en 5 se efectuó estudio ecocardiográfico bidimensional.

Los trazos electrocardiográficos se analizaron considerando el ritmo atrial, la conducción atrioventricular, la orientación espacial y la morfología del complejo QRS, obteniendo con ella la relación anatómica de las dos cámaras. En el análisis clínico dividimos a los pacientes en dos grupos de acuerdo a la presencia de obstrucción al tracto de salida de la arteria pulmonar.

### III. RESULTADOS.

Estudiamos 9 hombres y 8 mujeres en edades comprendidas entre los 2 meses y los 12 años. De los 17 pacientes, 11 tuvieron situs solitus atrial, 2 situs inversus atrial y 4 dextroisomerismo (Tabla I).

De los 11 pacientes con situs solitus atrial, 6 tuvieron corazón al lado izquierdo y 5 dextrocardia. Los dos pacientes con situs inversus atrial tuvieron dextrocardia. De los 4 casos con dextroisomerismo, 1 tuvo corazón al lado izquierdo y 3 dextrocardia (Tabla II). Los 17 pacientes tuvieron doble entrada, 8 a través de dos válvulas atrioventriculares y 9 a través de una válvula común (Tabla III). En dos pacientes la válvula atrioventricular común o la válvula atrioventricular posterior, cabalga sobre el septum ventricular rudimentario. En el estudio anatomopatológico, 4 pacientes tuvieron válvula atrioventricular común, 2 de ellos con tres valvas y dos con cuatro valvas. En los otros dos casos con estudio anatomopatológico y que tuvieron 2 válvulas atrioventriculares, estas mostraron características morfológicas de tricúspide y mitral.

El electrocardiograma de los pacientes que tuvieron dextrocardia, mostró ondas P con empastamiento y un eje entre +30 y +80 grados. Fueron positivas en V4R a V6 y no se encontraron ondas P -+ en DI. Su duración varió entre 0.10 y 0.12 segundos. El PR varió entre 0.12 y 0.13 segundos y el voltaje de P en DII estuvo entre 1.5 y 3 mm. El complejo ventricular tuvo una duración variable entre 0.08 y 0.14 segundos. El eje de QRS en el plano frontal se situó entre -5 grados y +55 grados y el eje medio de R en el plano horizontal se situó en el cuarto cuadrante, entre +15 grados y +65 grados. El tiempo de inicio de la deflexión intrínseca (TIDI) se encontró retardado entre 0.045 y 0.07 segundos en las precordiales izquierdas. El eje de T en el plano frontal se situó entre +30 grados y -170 grados. La morfología del complejo ventricular fue de tipo qR con R empastada en DI, DII,

aVL, aVF y de V2 a V6.

El electrocardiograma en los pacientes con el corazón situado al lado izquierdo mostró ondas P con empastamiento en un caso y alta y acuminada en los restantes. El eje de P se situó entre +30 grados y +65 grados. La duración varió entre 0.07 y 0.08 segundos con un PR hasta de 0.11 segundos. El complejo ventricular tuvo una duración variable entre 0.06 - 0.08 segundos, con un eje en el plano frontal entre +110 grados y -135. El tiempo de inicio de la deflexión intrínseca se encontró entre 0.03 - 0.038 segundos. Los complejos fueron de tipo RS o Rs en V2 y rS de V3 a V6.

El patrón del septum trabecular de las dos cámaras fue identificado por angiocardiografía biplana con proyecciones frontal y lateral y se confirmó en los 6 corazones con estudio anatomopatológico. En 16 pacientes la cámara rudimentaria fue posterior a la cámara principal y en el restante se localizó al lado izquierdo. En los 16 pacientes con cámara rudimentaria, una fue posterior derecha, 5 posterior izquierda y 3 posteroinferior (Tabla IV).

Doce pacientes tuvieron doble salida de la cámara principal, 2 discordancia ventrículo arterial y 3 cámara de salida única por atresia pulmonar (Tabla V). En estos últimos, no fue posible determinar el origen ventricular del tronco pulmonar atrésico. En 14 pacientes con las 2 grandes arterias presentes, la relación de la aorta y la pulmonar fue: anterior en 4, anterior derecha en 4, anterior izquierda en 3, posterior derecha en 1 y posterior en 1.

Catorce pacientes tuvieron obstrucción a la salida de la pulmonar y 3 atresia pulmonar. De los 14 pacientes con estenosis infundibular pulmonar, 10 tuvieron asociada estenosis valvular.

El arco aórtico fue derecho en 2 y del lado izquierdo en 5 casos. Nueve pacientes tuvieron defecto septal atrial, 5 persistencia del conducto arterial, 2 vena cava superior izquierda (Tabla VI).

#### IV. DISCUSION.

Conexión atrioventricular univentricular es un término amplio que incluye un grupo de corazones en los cuales solamente un ventrículo se conecta con las cámaras atriales, a diferencia de un grupo mucho mayor, en los que cada atrio se conecta a cada ventrículo separadamente (conexión atrio-biventricular).

Conexión atrioventricular univentricular debería ser utilizado solamente para describir grupos de corazones en los cuales los principios del diagnóstico y tratamiento son similares.

Los términos de ventrículo único o corazón univentricular deberían olvidarse, debido a la confusión que ha surgido en torno a ellos. Así, para el ventrículo único con cámara de salida, sería preferible utilizar el término de doble entrada al ventrículo izquierdo con ventrículo derecho rudimentario y usualmente discordancia ventrículo arterial. Esta patología generalmente coexiste con otras formas de conexión ventrículo arterial que deberán ser descritas apropiadamente. En todas las variedades de corazón con conexión atrioventricular univentricular y dos ventrículos, es muy importante describir la relación existente entre las dos cámaras (5).

##### A) FISIOPATOLOGIA Y ASPECTOS CLINICOS:

Existen algunos factores que son determinantes del comportamiento hemodinámico y de las manifestaciones clínicas.

El tipo y tamaño de la conexión atrioventricular y del defecto septal ventricular, la resistencia al flujo de salida de esta cámara, son los determinantes del mezclado de la sangre en la cavidad ventricular.

Se ha dicho que existe estratificación de la sangre de esta cámara cuando no hay estenosis pulmonar o cuando ésta no es significativa. Esto permite que haya flujo preferencial de sangre insaturada hacia el sistema

pulmonar y de sangre oxigenada hacia el sistema periférico. Sin embargo, este estado de equilibrio ideal no siempre ocurre y cuando es así, no se mantiene por tiempo prolongado.

Cuando no existe obstrucción a la salida de la pulmonar, la cianosis es ligera o en ocasiones nula. Con la evolución, este relativo aumento de flujo pulmonar dado por el envío de sangre procedente de una cámara ventricular que maneja presiones elevadas, va a ocasionar un aumento en las resistencias pulmonares que hará disminuir su flujo desviándolo hacia el sistema periférico. Esto producirá progresivo aumento de la cianosis.

De otra parte, cuando el flujo pulmonar está incrementado debido a que no existe estenosis pulmonar o a que las resistencias pulmonares son bajas, se desarrollará insuficiencia cardíaca generalmente de evolución desfavorable.

Cuando la estenosis pulmonar es importante, la mezcla en la cámara ventricular principal será mayor, la cianosis intensa, existirá crisis hipóxicas y el pronóstico será desfavorable ocurriendo la muerte por hipoxia.

De esta manera, las manifestaciones clínicas y el comportamiento de la enfermedad variarán dentro de un amplio rango dependiendo del grado de mezcla de sangre en el ventrículo derecho y condicionado por los factores ya mencionados. Es de anotar que las características clínicas y la fisiopatología también sufrirán modificación si se asocia además discordancia ventrículo arterial.

La exploración física no aporta signos definidos y exclusivos de esta patología y sólo será el resultado de la dinámica ventricular derecha y de los factores determinantes de ella.

La onda A del pulso venoso generalmente es prominente. La exploración del precordio evidenciará la existencia de impulso paraesternal izquierdo bajo de diversa magnitud, como resultado de la contracción ventricular dere-

cha. Habrá frémito sistólico si existe estenosis pulmonar significativa. Se palpará un segundo ruido enérgico que podrá ser dado por una hipertensión arterial pulmonar o por la aorta colocada en posición anterior. La auscultación cardíaca suele tener un primer ruido normal, un soplo expulsivo pulmonar cuya intensidad y duración serán inversos a la magnitud de la estenosis. El segundo ruido puede ser intenso si existe hipertensión arterial pulmonar (en cuyo caso será el segundo componente), o si la aorta es anterior. Si no hay estenosis pulmonar, puede existir un soplo sistólico medial producido por el defecto septal ventricular. En ocasiones puede escucharse un retumbo de hiperflujo en la mitral y un soplo continuo si se asocia, como ocurre frecuentemente, una persistencia del conducto arterial (8, 16, 18, 24, 26, 31, 32).

#### B) ELECTROCARDIOGRAFIA:

Generalmente el ritmo es sinusal con un intervalo PR normal en ausencia de otras anormalidades asociadas. Las características de la onda P están dadas por la sobrecarga de los atrios. En casos de aumento de presión de la cavidad ventricular derecha como suele verse en una hipertensión arterial pulmonar o en una estenosis pulmonar significativa, la onda P estará aumentada de voltaje. Si hay hiperflujo pulmonar, la onda P será bimodal en V1 y DII como resultado de la sobrecarga más acentuada en el atrio izquierdo.

En esta condición, el nodo atrioventricular habitualmente se coloca posterior en el septum y hacia la cruz del corazón.

El eje de QRS en el plano frontal puede estar desviado hacia arriba, apuntando generalmente hacia la masa muscular principal y desde el sitio en donde se coloca el infundíbulo. De tal manera que existe trasposición de las grandes arterias, el infundíbulo será posterior y el eje de QRS se ven-

drá hacia adelante, hacia abajo y a la derecha. La morfología de QRS en las precordiales siempre mostrará sobrecarga y crecimiento del ventrículo derecho, con complejos en VI del tipo de Rs, qRs, qR. Aunque la existencia de complejos ventriculares sugestivos de un ventrículo derecho predominante, con desviación del eje de QRS en el plano frontal hacia la izquierda, deben hacer sospechar el diagnóstico, no existe un patrón electrocardiográfico plenamente definido para este tipo de patología (13, 21, 25, 31, 33, 41).

### C) RADIOLOGIA:

Existe en este aspecto dos importantes puntos por considerar. El primero de ellos es la vasculatura pulmonar que será reflejo de la magnitud del flujo hacia los pulmones y del estado de las resistencias pulmonares. El segundo es la posición de las grandes arterias, teniendo en cuenta la alta frecuencia de asociación de doble entrada de ventrículo derecho con la trasposición de las grandes arterias (discordancia ventrículo arterial).

Cuando no existe estenosis pulmonar significativa, el flujo estará aumentado, apreciándose plétora vascular en el ápice y en la periferia de los pulmones y consecutivamente el tamaño de la silueta cardíaca se verá incrementado. En este caso la pulmonar será prominente, el pedículo vascular de tamaño normal y en general, todos los aspectos radiológicos serán similares al de las cardiopatías que cursan con aumento del flujo pulmonar.

Si existe estenosis pulmonar, que generalmente es infundibular, el arco de la pulmonar se verá excavado y los pulmones estarán oligohémicos. Aparecerá circulación colateral usualmente a partir de las colaterales aortopulmonares y que en ocasiones se puede confundir con hiperflujo pulmonar. El tamaño de la silueta cardíaca puede ser normal debido a que no existe sobrecarga de volúmen.

Cuando se asocia trasposición de las grandes arterias, el pedículo vas-



cular será angosto y el corazón adoptará forma ovoide. La vasculatura dependerá de la existencia o no de estenosis pulmonar.

El tronco de la arteria pulmonar puede ocasionar una muesca sobre el esófago cuando ocupa una posición medial. La rama derecha cuando se encuentra dilatada, se ubica al mismo nivel de la izquierda, dando la imagen de salto de agua, hallazgo muy parecido al que se suele ver en la trasposición corregida de las grandes arterias (discordancia atrioventricular con discordancia ventriculo arterial) (6, 7, 13).

#### D) ECOCARDIOGRAFIA :

Es el método no invasivo que puede proporcionar una información anatómica más acertada del estado de las cavidades ventriculares y del tipo y modo de conexión atrioventricular. El registro de una sola válvula que cabalga sobre el septum ventricular, o de las dos válvulas que desembocan principalmente a una misma cavidad ventricular, es el hallazgo más importante. Generalmente cuando esto ocurre, la valva posterior y la valva anterior de las válvulas anterior y posterior, respectivamente, llegan a ponerse en contacto durante la diástoles. El ventrículo rudimentario izquierdo generalmente se localiza posterior a la cavidad ventricular principal y en el estudio ecocardiográfico efectuado con aproximación paraesternal aparecerá debajo del ventrículo derecho. Con las diferentes aproximaciones, preferencialmente efectuadas con eco bidimensional y utilizando como medio de contraste solución salina aplicada rápidamente en una vena periférica, es posible determinar claramente en la mayoría de los casos, las características de las válvulas y de las cavidades ventriculares.

No dejan de haber, sin embargo, situaciones de difícil diagnóstico diferencial, como ocurre entre una conexión atrioventricular univentricular con válvula atrioventricular común y un canal atrioventricular completo. En

esta circunstancia, la existencia de trasposición de las grandes arterias en un sujeto sin septum interventricular, el diagnóstico estaría en favor de la conexión atrioventricular univentricular (8, 10, 14, 28, 34, 35).

#### E) CATETERISMO CARDIACO :

En la conexión atrioventricular univentricular, la de tipo izquierdo que es la más frecuente, el diagnóstico angiográfico es más sencillo. La de tipo derecho es una condición rara y aunque ya hay algunos estudios angiográficos informados en la literatura, aún no se define claramente su anatomía.

Dentro del estudio angiográfico se sigue un protocolo que contempla: identificación del situs atrial y conexión venosa, análisis del número y modo de conexión atrioventricular, análisis de la anatomía ventricular que incluye tanto la cámara principal como la rudimentaria, análisis de la conexión ventrículo arterial y finalmente la existencia de anomalías asociadas. Se utilizan los términos de válvula atrioventricular derecha o izquierda ante la imposibilidad de poder distinguir la morfología exacta de estas válvulas.

La proyección de 4 cámaras, una de las utilizadas en la angiografía axial, permite visualizar el septum posterior y el modo de conexión atrioventricular.

La condición de doble entrada se establece cuando las dos válvulas atrioventriculares conectan principalmente los dos atrios a la cámara ventricular derecha. La válvula atrioventricular derecha habitualmente está colocada más alta y más anterior que la izquierda.

La visualización directa indica que la válvula a través de la cual el catéter fue colocado, se cierra alrededor de él durante la sístole y la sangre sin medio de contraste pasa a través de ella durante la diástole. Cuando la inyección de medio de contraste se efectúa en la cámara ventricular,

ninguna válvula se opacifica, pero sí dejan un defecto negativo que se aprecia durante la diástole solamente. La válvula atrioventricular derecha se relaciona estrechamente con la arteria coronaria derecha en la proyección lateral y la circunfleja se relaciona con la válvula atrioventricular izquierda en la misma posición. La visualización indirecta se refiere a que la sangre sin medio de contraste (defecto negativo) se ve penetrando en la cámara ventricular por un lugar diferente por el que penetró el catéter. La morfología de la cámara ventricular puede ser identificada en base al patrón trabecular grueso que no es distribuido uniformemente. Un grupo de gruesas trabéculas se puede ubicar en la pared posterior del ventrículo, pudiendo ser interpretado erróneamente esta estructura como septum interventricular. La conexión ventrículo arterial es fácilmente establecida por la cineangiografía.

El registro de presiones en todas las cavidades, junto con la angiografía permite no solo identificar la naturaleza anatómica de estas, sino también considerar posibilidades quirúrgicas y establecer la existencia de anomalías frecuentemente asociadas como la estenosis pulmonar. Con relación a la estratificación de flujos, Macartney y Cols. (20) encontraron que cuando la cámara rudimentaria se colocaba a la izquierda en posición lateral a la cámara principal, había flujo preferencial de sangre oxigenada hacia la aorta, seguramente favorecido por la proximidad de la válvula atrioventricular izquierda con la cámara de salida (7, 8, 9, 20, 23, 29, 36).

TABLA I

DOBLE ENTRADA DE VENTRICULO DERECHO

Situs solitus atrial	11 Ptes.
Situs inversus atrial	2 Ptes.
Dextroisomerismo atrial	4 Ptes.
<b>T o t a l</b>	<b>17 Ptes.</b>

TABLA II

DOBLE ENTRADA DE VENTRICULO DERECHO

Situs solitus atrial: 11 Ptes.	[	Corazón al lado izquierdo	6 Ptes.
		Dextrocardia	5 Ptes.
Situs inversus atrial: 2 Ptes.	[	Dextrocardia	2 Ptes.
Dextroisomerismo atrial: 4 Ptes.	[	Corazón al lado izquierdo	1 Pte.
		Dextrocardia	3 Ptes.

TABLA III

MODO DE CONEXION ATRIOVENTRICULAR

Dos válvulas	8 Ptes.
Una válvula común	9 Ptes.

TABLA IV

LOCALIZACION DE CAMARA RUDIMENTARIA VENTRICULAR

---

Posterior 16 pacientes	Posterior derecha	1 Pte.
	Posterior izquierda	5 Ptes.
	Posteroinferior	3 Ptes.
Lado izquierdo		1 Pte.

---

TABLA V

CONEXION VENTRICULO ARTERIAL

---

Doble cámara de salida	12 Ptes.
Discordancia ventrículo arterial	2 Ptes.
Salida única de cámara principal	3 Ptes.

---

TABLA VI

MALFORMACIONES ASOCIADAS

---

Estenosis pulmonar	14 Ptes.
Atresia pulmonar	3 Ptes.
Defecto septal atrial	9 Ptes.
Persistencia del C. Arterial	5 Ptes.
Vena cava superior izquierda	2 Ptes.

---

ESTA TESIS NO DEBE  
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Fig. 1. Doble entrada al ventrículo derecho (VD). Angiocardiograma en la proyección lateral. La cámara principal (VD) muestra gruesas trabéculas. A partir de ellas se opacifica un ventrículo rudimentario con las características angiocardiógráficas de un ventrículo izquierdo.

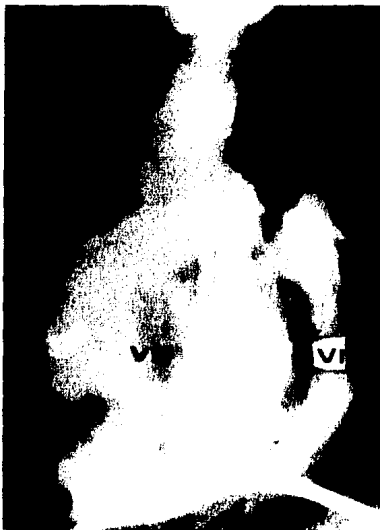


Fig. 2. Ecocardiograma modo M. Aproximación paraesternal. La cámara principal (VD) está dilatada y la cámara rudimentaria (VI) está colocada posterior al ventrículo derecho. No se aprecian las valvas atrioventriculares.

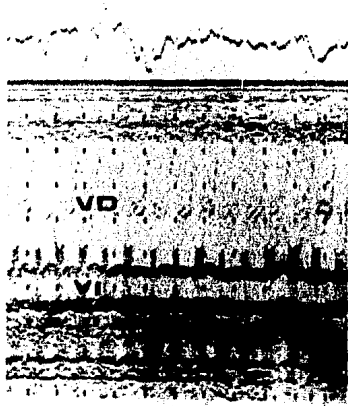


Fig. 3a. Vista interna de un ventrículo derecho en una conexión atrioventricular uni-ventricular. Se aprecia la conexión atrioventricular derecha, las características anatómicas bien definidas que identifican a un ventrículo derecho.



Fig. 3b. Vista posterior de la misma pieza anatómica en donde se aprecia la emergencia de la aorta de la cámara principal (VD).



Fig. 4. Conexión atrioventricular univentricular derecha en donde se aprecia la doble emergencia de la cámara principal.



Fig. 5. Conexión atrioventricular univentricular derecha. Vista de la cámara rudimentaria.





B I B L I O G R A F I A

1. Anselmi, G., Muñoz, S., De la Cruz, M.V., Pisani, F. y Blanco, P.:  
Diagnosis and Classification of Single Ventricle. Report of Seventeen  
cases and anatomoembriologic discussion. *Am. J. Cardiol.*, 21: 813,  
1968.
2. Abbott, M.E.: Atlas of congenital cardiac diseases. The American  
Heart Association, New York, 1936.
3. Anderson, R.H., Becker, A.E., Wilkinson, J.L., y Gerlis, L.M.: Mor-  
phogenesis of univentricular hearts. *Br. Heart J.*, 38: 558, 1976.
4. Anderson, R.H., Macartney, F.J., Tynan, M., Becker, A.E.: Univen-  
tricular atrioventricular connection: the single ventricle trap  
unsprung. *Ped. Cardiology* 4: 273, 1983.
5. Anderson, R.H., Becker, A.E., Tynan, M., Macartney, R.J.: The uni-  
ventricular atrioventricular connection: Getting to the root of a  
thorny problem. *Am. J. Cardiol.* 54: 822, 1984.
6. Attié, F., Robles Maldonado, A., Sonf, J., y Vásquez, J.: Estudio ra-  
diológico en las discordancias atrioventriculares. *Arch. Inst. Cardiol.*  
*Mex.*, 47: 544, 1977.
7. Attié, F., Sonf, J., Ovseyevitz, J., Muñoz-Castellanos, L., Testelli,  
M.R. y Buendía, A.: Angiographic studies of atrioventricular discor-  
dance. *Circulation*, 62: 407, 1980.
8. Attié, F.: Conexión atrioventricular univentricular. En Attié, F.,  
Salvat Editores: *Cardiopatías Congénitas, Morfología, Cuadro Clínico  
y Diagnóstico*. Salvat Mexicana de Ediciones. México, 1985.
9. Bargerón, L.M., Jr., Elliot, L.P., Soto, B., Bream, P., y Curry,  
G.C.: Axial Cineangiography in Congenital Heart Disease. *Circula-  
tion*, 56: 1075, 1977.

10. Beardshaw, J.A., Gibson, D.G., Pearson, M., Upton, M.T., y Anderson, R.A.: Echocardiographic diagnosis of primitive ventricle with two atrioventricular valves. *Br. Heart J.*, 39: 266, 1977.
11. Becker, D.E. y Anderson, R.H.: Pathology of congenital heart disease. Butterworths. Londres, 1981.
12. De la Cruz, M.V., y Miller, B.: Double inlet left ventricle. Two Pathological specimens with comments on the embriology and on its rlation to single ventricle. *Circulation*, 37: 249, 1968.
13. Díaz-Góngora, G., Attié, F., Quero-Jiménez, M., Muñoz-Castellanos, L., Anderson, R.H.: La secuencia diagnóstica de las cardiopatías congénitas. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.*, 52: 69, 1982.
14. Felner, J., Brewer, D.: Echocardiographic manifestation of single ventricle. *Am. J. of Cardiol.* 38: 80, 1976.
15. Fontana, R., y Edwards, J.E.: Congenital Cardiac Disease: A review of 357 cases studied pathologically. W.V. Saunders Company, Filadelfia, 1962.
16. Girdd, D., Lima, R., Anderson, R.: Double inlet ventricle: Morphologic analysis and surgical implications in 32 cases. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 88: 590, 1984.
17. Holmes, A.F.: Case of malformation of the heart. *Trans. Med. Chir. Soc. Edinburgh* 1: 252.
18. Keeton, B., Macartney, F.: Univentricular Heart of right ventricular type with double or common inlet. *Circulation*, 59: 403, 1979.
19. Lev, M., Paul, M.H., and Miller, R.A.: A classification of congenital heart disease based on the pathologic complex. *Am. J. Cardiol.*, 10: 733, 1962.
20. Macartney, F., Pattridge, J., Scott, O., y Deverall, P.: Common or

- single ventricle. An angiographic and hemodynamics study of 42 patients. *Circulation*, 52: 1004, 1976.
21. Medrano, G.A., Attié, F., Muñoz-Castellanos, L., Risica, G.: El electrocardiograma en el corazón univentricular. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.*, 53: 199, 1983.
  22. Muñoz-Castellanos, L., De la Cruz, M.: Double inlet right ventricle. Two pathological specimens with comments on embryology. *Br. Heart J.*, 35: 292, 1973.
  23. Ovseyevitz, J., Muñoz-Castellanos, L., Attié, F., Morales, F., Zavaleta, D., Zajarfas, A. y Buendía, A.: Coronary arteries in univentricular hearts (abstracts). *International Symposium on coronary arteries in Infants and Children*. Tel-Aviv.
  24. Perloff, J.: Ventrículo Unico. En Perloff, J.: *The Clinical Recognition of congenital heart disease*, W.B. Saunders Company, Filadelfia, 1981.
  25. Quero-Jimenez, M., Casanova-Gomez, M., Castro-Gusoni, C., Moreno-Granado, F.: Electrocardiographic findings in single ventricle and related conditions. *Am. Heart J.*, 86: 449, 1973.
  26. Rowland, T.H., Rosenthal, A.: Double chamber right ventricle: experience with 17 cases. *Am. Heart J.*, 89: 455, 1975.
  27. Rahimtoola, S.H., Ongley, P.A. y Swan, H.J.C.: The hemodynamic of common (or single) ventricles. *Circulation*, 34: 14, 1966.
  28. Sahn, D.J., Harder, J.R., Freedom, R.M., Dunca, W.J. y Rowe, R.D.: Two dimensional echocardiographic imaging of atrioventricular valves, septal structures and rudimentary outflow chambers in patients with univentricular heart. *Abstracts. Am. J. Cardiol.*, 47: 475, 1981.
  29. Saalouke, M., Perry, L., Okoroma, E., Shapiro, S. y Scott, L.: Primitive ventricle with normally related great vessels and stenotic sub-

- pulmonary outlet chamber. Angiographic differentiation from tetralogy of Fallot. *Br. Heart J.*, 40: 49, 1978.
30. Salazar, J.: Single right ventricle. A pathological specimen with comments on embryology. *Acta Cardiológica*, 30: 49, 1975.
  31. Shinebourne, E., Lau, K.: Univentricular heart of right ventricular type: clinical, angiographic and electrocardiographic features. *Am. J. of Cardiol.*, 46: 439, 1980
  32. Shinebourne, E., Macartney, F., Anderson, R.H.: Sequential chamber localization. Logical approach to diagnosis in congenital heart disease. *Br. Heart J.*, 38: 327, 1976.
  33. Shaher, R.M.: The electrocardiogram in single ventricle. *Br. Heart J.*, 25: 465, 1963.
  34. Seward, J.B., Takik, A.J. y Hagler, D.J.: Echocardiogram in common (single) ventricle: angiographic-anatomic correlation. *Am. J. Cardiol.*, 39: 217, 1977.
  35. Seward, J., Takic, A.J., Hagler, D.J. y Ritter, D.G.: Contrast Echocardiography in single or common ventricle. *Circulation* 55: 513, 1977.
  36. Soto, B., Bertrenou, E.G., Bream, P.R., Souza, A. y Bargerón, L.M.: Angiographic study of univentricular heart of right ventricular type. *Circulation*, 60, 1325, 1979.
  37. Taussig, J.B.: Cardiovascular anomalies. A single ventricle with a diminutive outlet chamber. *J. Tech. Met.*, 19: 120, 1939.
  38. Van Praagh, R., Ongley, P.: Anatomic types of single or common ventricle in man. *Am. J. Cardiol.* 367, 1964.
  39. Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad, P. y Keith, J.: Diagnosis of the anatomic types of single or common ventricle. *Am. J. Cardiol.*, 15: 345
  40. Van Praagh, R., David, I., Van Praagh, S.: What is a ventricle?

The single ventricle trap. *Ped. Cardiology*, 2: 79, 1982.

41. Wilkinson, J.L., Becker, A.E. y Anderson, R.H.: Morphology and conducting tissues in primitive ventricle with two atrioventricular valves. En Anderson, R.H. y Shinebourne, E.A. (Editores): *Paediatric Cardiology*, 1977. Churchill Livingstone, Edimburgo, 1978.