

11205
2ej.
18



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Facultad de Medicina
División de Estudios de Posgrado

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA
"IGNACIO CHAVEZ"

DISCORDANCIAS ATRIOVENTRICULARES

Rivera
DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA *Attie*
DR. FAUSE ATTIE
DIRECTOR DEL CURSO DIRECTOR DE TESIS

T E S I S

Que para obtener el Título de
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA
PRESENTA EL DOCTOR:

GUILLERMO ANTONIO LLAMAS
ESPERON



1985

FAJTA DE ORIGEN
NO SIS



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.

I N D I C E .

INTRODUCCION . . .	0
MATERIAL Y METODOS . . .	1
RESULTADOS . . .	1
HALLAZGOS EKG . . .	3
RADIOGRAFICOS . . .	4
ECOCARDIOGRAFIA . . .	5
MEDICINA NUCLEAR . . .	6
ANGIOCARDIOGRAFIA . . .	7
CIRUGIA . . .	8
DISCUSION . . .	8
METODOS NO INVASIVOS . .	10
ANGIOCARDIOGRAFIA . . .	12
BIBLIOGRAFIA . . .	14

TABLAS 1 a 3.

INTRODUCCION:

La discordancia atrioventricular es una condición anatómica específica en la cual el atrio derecho se conecta con el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral y el atrio izquierdo con el ventrículo derecho a través de la válvula tricúspide. La discordancia atrioventricular (DAV) existe habitualmente con los ventrículos espacialmente invertidos, sin embargo estas cámaras pueden estar bien relacionadas entre si, tal como ocurre en el corazón del "criss-cross". La inversión ventricular es frecuente en los atrios isoméricos, sin embargo por definición, no existe DAV en ausencia de un situs atrial definido (solitus o inversus). Inversión ventricular no significa que siempre exista DAV. Inversión ventricular es una relación espacial de dos cámaras ventriculares, DAV es una conexión equivocada o inapropiada de atrios con ventrículos, con o sin inversión ventricular.

Confusión similar ocurre a nivel de la conexión ventriculoarterial en presencia de DAV. Una de ellas, la llamada transposición corregida, es una mar de malas interpretaciones si consideramos que ha sido descrita como tal en situs isomérico y en presencia de dobles entradas de ventrículo izquierdo. También otras formas de conexión ventriculo-vascular han sido temas de controversia en la literatura y para no mencionar muchas, recordaremos algunas como "inversión ventricular aislada" y "transposición clinica", etc.

Todas las confusiones se disipan si para el diagnóstico de las formas de DAV, al igual que para todas las cardiopatías congénitas se describen las morfologías de las cámaras cardíacas, partiendo de una referencia que es el situs atrial y posteriormente la conexión de las mismas a nivel de la unión atrioventricular y ventriculoarterial.

En el presente trabajo, estamos analizando un grupo de pacientes con DAV que representan la experiencia acumulada durante 28 años en nuestra Institución.

MATERIAL Y METODOS:

En el periodo comprendido entre enero de 1956 a julio de 1984, se estudiaron en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, 76 pacientes con discordancia aurículo-ventricular. Cuarenta y siete fueron hombres y 26 mujeres, con rango de edad de 3 meses a 46 años (media de 7 años). La sospecha clínica de la presencia de discordancia atrio-ventricular fué inicialmente apoyada en los hallazgos radiográficos de tórax junto con los cambios electrocardiográficos. En 58 casos, el diagnóstico fué confirmado por angiografía y en 15 por autopsia. En 53 pacientes se efectuó seguimiento a largo plazo; y el resto fallecieron o no regresaron al hospital después que se efectuó el diagnóstico. El promedio de seguimiento fué de 7.2 años (rango de 1 a 28.3 años).

El situs atrial fué determinado por uno o más de los siguientes hallazgos: A) análisis de la onda P del electrocardiograma, B) determinación de la posición del lóbulo mayor del hígado en la teleradiografía de tórax, C) anatomía bronquial y D) estudio angiográfico o anatómico. El diagnóstico definitivo de discordancia atrio-ventricular se efectuó mediante estudio angiográfico o anatómico. No encontramos casos con válvulas atrio-ventriculares cabalgantes, y excluimos aquellos pacientes con isomerismo auricular, dado que aunque pueden tener alguna semejanza (en terminos de topología ventricular), a discordancia atrio-ventricular; en presencia de isomerismo atrial, la conexión atrioventricular es necesariamente ambigua.

RESULTADOS:

Cuarenta y ocho pacientes tuvieron situs solitus atrial, de los cuales 32 se encontraron en levocardia, 1 en mesocardia y 15 en dextrocardia. Veinticinco pacientes tuvieron situs inversus atrial; 12 de ellos en levocardia, 1 en mesocardia y 12 en dextrocardia (TABLA No. 1). En 72 pacientes la conexión fué a través de dos válvulas atrioventriculares bien definidas y en 1 a través de una válvula común. De los pacientes con situs solitus atrial, 35 tuvieron conexión ventriculoarterial

T A B L A N o . 1

D I S C O R D A N C I A		A T R I O V E N T R I C U L A R
		N = 73
SITUS SOLITUS ATRIAL		48
LEVOCARDIA	32	
MESOCARDIA	1	
DEXTROCARDIA	15	
SITUS INVERSUS ATRIAL		25
LEVOCARDIA	12	
MESOCARDIA	1	
DEXTROCARDIA	12	

discordante, 7 doble cámara de salida del ventrículo derecho, 3 conexión ventriculoarterial concordante, 2 única vía de salida (uno con aorta solitaria y atresia pulmonar y el otro con tronco arterioso común), y 1 doble cámara de salida del ventrículo izquierdo. De los pacientes con situs inversus atrial, 17 tuvieron conexión ventriculoarterial discordante, 6 doble cámara de salida del ventrículo derecho, uno conexión ventriculoarterial concordante y uno única vía de salida por Aorta con atresia Pulmonar (Fig. No. 1). No encontramos casos con atresia aórtica.

Las lesiones asociadas se encuentran numeradas en la TABLA No. 2. Tres pacientes con situs solitus atrial tuvieron arco aórtico a la derecha. En siete pacientes con situs solitus y 2 con situs inversus atrial, todos con conexión ventriculoarterial discordante, no se encontró alguna otra lesión cardiovascular asociada.

Veintiseis de los pacientes se encontraban asintomáticos y en ellos, el diagnóstico de malformación cardíaca se sospecho en un examen médico rutinario, ante el hallazgo de un soplo cardíaco o bradicardia. En los pacientes con síntomas, las manifestaciones clínicas fueron inespecíficas, reflejando usualmente a las anomalías asociadas, como atresia y/o estenosis pulmonar, defectos septales o regurgitación tricuspídea. Los pacientes con bloqueo aurículoventricular completo se encontraban asintomáticos.

Los pacientes con conexión ventriculoarterial concordante tuvieron los mismos síntomas que los pacientes con estenosis pulmonar y defecto septal ventricular. Catorce pacientes, todos con manifestaciones clínicas importantes durante su estudio inicial y que además mostraron progresión de la sintomatología, fueron sometidos a tratamiento quirúrgico. En tres casos los procedimientos quirúrgicos fueron de tipo paliativo y a los 11 pacientes restantes se les efectuó como procedimiento inicial una operación correctiva (TABLA No. 3). Quince pacientes llegaron al hospital gravemente enfermos y falle

TABLA No. 2

DEFECTOS ASOCIADOS

Defecto septal ventricular	49
Estenosis pulmonar	36
Sub-valvular	23
Valvular	10
Mixta	3
Regurgitación tricuspídea	12
Defecto septal auricular	13
Atresia pulmonar	3
Misceláneas	10

EDAD (años)	CONEXION VA DEFECTOS ASOCIADOS	No. DE CASOS	CIRUGIA	SEGUIMIENTO
4	Concordante DSV+EPSV+VI Hipoplasico	1	Anastomosis de Blalock-Taussig	Asintomatico 5 años después de cirugía.
11	Discordante DSV+EPSV	1	Anastomosis de Blalock-Taussig	Asintomatico 5 años después de cirugía.
5	Discordante DSV+EPSV	1	Valvulotomia Pulmonar	Asintomatico 19 años después de cirugía.
3,9	Discordante DSA	2	Cierre de DSA	Asintomaticos 4 y 5 años después de cirugía.
10	Discordante EVP	1	Valvulotomia Pulmonar	Asintomatico 3 años después de cirugía.
7,8,23	Discordante EVP	3	Cierre de DSV	Asintomaticos 3, 4 y 5 años después de cirugía.
45	Discordante RT	1	Reemplazo de la Valvula Tricuspid	Asintomatico 3 meses después de cirugía.
10	Discordante DSV+EPSV	1	Cierre de DSV y Valvulotomía Pulmonar	Bloqueo A/V completo. MP. 5 años asintomatico.
15	Discordante RT	1	Reemplazo de la Valvula Tricuspid	Endocarditis 3 años después. Falleció.
7	Discordante DSV	1	Cierre de DSV y Reemplazo Tricuspid.	Edema Pulmonar. Falleció.
8	DCSVD DSV+EPSV	1	Cierre de DSV y Valvulotomía Pulmonar	Asintomatico 5 años después de cirugía.

VA - ventriculoarterial. DSV - defecto septal ventricular. EPSV - espenosis pulmonar sub-valvular. EVP - estenosis valvular pulmonar. DSA - defecto septal auricular. VI - ventriculo izquierdo. RT - regurgitación tricuspidea. DCSVD - doble camara de salida del ventriculo derecho.

cieron antes de que se efectuara estudio angiográfico.

HALLAZGOS ELECTROCARDIOGRAFICOS:

Se estudió el electrocardiograma de 48 pacientes con conexión ventrículoarterial discordante, 13 con doble cámara de salida del ventrículo derecho, 3 con conexión ventrículo arterial concordante, 1 con tronco arterial común y 1 con doble cámara de salida del ventrículo izquierdo. Se contó con seguimiento en 48 casos, durante un tiempo medio de 7 años (rango de 1 a 33 años). Se analizó: el ritmo, características de la onda P, el tiempo de conducción aurículo-ventricular, la presencia de ondas Q en derivaciones precordiales derechas (primer vector de activación ventricular), la posición del eje eléctrico de QRS y la presencia de hipertrofia ventricular.

En todos los pacientes con ritmo sinusal, el situs atrial fué concordante con el eje eléctrico de P.

Todos los electrocardiogramas fueron anormales, incluyendo el de los pacientes con discordancia ventrículoarterial sin defectos asociados. En dos pacientes se observó fibrilación auricular, ambos con regurgitación tricuspídea. En el análisis inicial la conducción aurículo-ventricular fué anormal en 16 casos: catorce tenían bloqueo aurículo-ventricular (A/V) de primer grado y 2 de tercer grado. Al final del seguimiento, de los 32 casos con conducción A/V normal, 9 progresaron a bloqueo A/V de primer grado y 4 a disociación A/V completa. De los pacientes con bloqueo A/V de primer grado durante el estudio inicial, 2 progresaron a segundo grado, 4 a disociación A/V completa y en tres casos se observó bloqueo A/V completo intermitente. La curva actuarial de permanencia con conducción A/V normal, mostró que sólo el 16 % de los pacientes se encontraban así a los 33 años de edad.

En diez pacientes con situs solitus y conexión arterial discordante, con presión sistólica ventricular izquierda menor de 50 mmHg., se encontró desviación del eje eléctrico de QRS a la izquierda (+ 20 a - 30°). En siete pacientes con

situs inversus y conexión arterial discordante, también con presiones sistólicas ventriculares izquierdas menores de 50 mmHg., el eje eléctrico de QRS se encontró orientado a la derecha (+ 130 a - 150°). El resto de los pacientes con situs solitus, tuvieron presiones sistólicas similares en ambos ventriculos y el eje electrico de QRS se encontró entre + 180 y + 150°. En los pacientes restantes con situs inversus, el eje eléctrico se orientó a la izquierda.

En todos los pacientes fué posible identificar el primer vector de activación ventricular. En los casos de situs solitus atrial, éste se dirigió hacia arriba, adelante y a la izquierda. En 32 casos se encontró una onda Q inicial en V1. El resto de los pacientes no tuvieron onda Q en V1 porque el primer vector se dirigió más hacia el frente que hacia la izquierda y arriba, y así, la inscripción inicial fué positiva en vez de negativa en ésta derivación. En situs inversus atrial, éste vector se orientó hacia adelante, abajo y a la derecha. En 6 casos se registró una onda Q en la derivación V1. En todos los casos con conexión arterial discordante sin defectos asociados (excepción de uno), se encontró morfología QS en V1.

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS:

En 57 casos fué posible analizar la teleradiografía de tórax. En 39 el situs abdominal fué solitus y en 18 inversus. El índice cardiorácico varió entre 40 y 64%. En los pacientes sin defectos asociados o en aquellos con estenosis pulmonar aislada o en combinación a defecto septal, la silueta cardíaca se encontró de tamaño normal o con mínima cardiomegalia. En los pacientes con defectos septales aislados o con regurgitación tricuspídea, la cardiomegalia fué moderada a importante. Ningún paciente a excepción de aquellos con regurgitación tricuspídea mostró progresión en las dimensiones de la silueta cardíaca durante el seguimiento.

SITUS SOLITUS ATRIAL: En 12 pacientes de 20 con discordan-

cia ventrículoarterial y levocardia, se encontró la aorta formando el borde superior izquierdo de la silueta cardiaca; en un caso con rotación ventricular (criss-cross), la aorta se encontró en el borde superior derecho del corazón. En 12 pacientes con dextrocardia o mesocardia, la aorta se visualizó en el borde superior izquierdo. En 5 pacientes con doble cámara de salida del ventrículo derecho, la aorta se encontró en el borde superior izquierdo. En un caso con conexión ventrículo-arterial concordante y otro con doble cámara de salida del ventrículo izquierdo, la aorta se localizó a la derecha.

SITUS INVERSUS ATRIAL: En 12 casos con conexión arterial discordante, la aorta se localizó en el borde superior derecho, independientemente de la posición del corazón en el tórax. En 6 pacientes con doble cámara de salida del ventrículo derecho su posición fué similar.

En la teleradiografía de tórax en el plano frontal, se encontraron las arterias pulmonares al mismo nivel en 49 casos, tanto con conexión arterial discordante o doble cámara de salida del ventrículo derecho

ECOCARDIOGRAFIA:

Se estudió el ecocardiograma de 24 pacientes. Diecinueve tenían conexión ventrículoarterial discordante, 4 doble cámara de salida del ventrículo derecho y uno conexión ventrículoarterial concordante. Los criterios utilizados para reconocer la presencia de discordancia atrio-ventricular fueron la morfología de las válvulas atrioventriculares y del aparato valvular con especial atención en las porciones proximales al septum atrioventricular. La conexión ventrículoarterial fué determinada de acuerdo al patrón de bifurcación del tronco arterial. Determinamos también la relación entre aorta y arteria pulmonar y la presencia o no de continuidad entre las válvulas arteriales y atrioventriculares. Se estudió además el trayecto del material de contraste ecocardiográfico, des-

pués de su inyección en una vena periférica.

En 20 casos fué posible establecer el diagnóstico de discordancia atrioventricular. Dieciseis tenían discordancia ventriculoarterial, 3 doble vía de salida del ventrículo derecho y 1 conexión ventriculoarterial concordante. En 13 casos con discordancia ventriculoarterial, las burbujas de contraste aparecieron en el tronco arterial colocado posteriormente tanto en la vista supraesternal como en la paraesternal. En el caso con conexión ventriculoarterial concordante, el contraste apareció en la arteria colocada anteriormente en la aproximación paraesternal, sugiriendo la conexión de este vaso con el ventrículo morfológicamente izquierdo. Los intervalos sistólicos, ante la presencia de un periodo pre-eyectivo mas largo, demostraron que la arteria anterior efectivamente era la aorta.

En los cuatro pacientes restantes, todos con enormes defectos septales ventriculares, no se reconoció la presencia de discordancia atrioventricular mediante ecocardiografía, tal vez porque no se visualizaron y analizaron las valvas anexas al septum atrioventricular.

MEDICINA NUCLEAR:

Se estudiaron a 7 pacientes con discordancia atrioventricular y ventriculoarterial. Se efectuó angiocardiografía con radionucleos, usando Pertecnetato de sodio unido a ^{99m}Tc (6). Cuatro de los cinco casos con situs solitus atrial, tenían levocardia y el otro dextrocardia. Los dos pacientes restantes tenían situs inversus atrial, uno con levocardia y el otro con dextrocardia. En los pacientes con situs solitus atrial y levocardia, la arteria pulmonar se visualizó en una posición medial, a la derecha de la Aorta ascendente, con su raíz junto al ventrículo morfológicamente izquierdo, colocado a la derecha. La Aorta nació del ventrículo colocado a la izquierda y fué anterior en relación a la arteria pulmonar. El ventrículo colocado a la derecha tenía forma trian-

gular. En el caso con dextrocardia, el ventrículo colocado a la derecha tenía forma ovoide. En los casos con situs inversus atrial, los hallazgos fueron semejantes a los descritos pero en disposición invertida ("en espejo").

ANGIOCARDIOGRAFIA:

En 43 casos se efectuó angiografía con inyección de material de contraste en ambos ventrículos, y en los restantes se efectuó sólo una inyección dentro del ventrículo morfológicamente izquierdo, observando el ventrículo morfológicamente derecho durante la levofase. Cada caso fué analizado con respecto al tipo de conexión atrioventricular, los hallazgos anatómicos de ambos ventrículos, el tipo de conexión ventrículoarterial y las lesiones asociadas.

En todos los casos con situs solitus atrial y levocardia el ventrículo izquierdo se localizó abajo, a la derecha y anterior a excepción de dos pacientes con corazón cruzado ("criss-cross"). En estos últimos, el ventrículo morfológicamente derecho, se localizó anterosuperior y a la derecha en relación al ventrículo morfológicamente izquierdo. En la proyección anteroposterior, el ventrículo izquierdo, mostró una forma triangular con base medial y superior y un septum travecular liso. El tracto de salida estaba formado por una valva septal de la válvula mitral y por el septum membranoso. En la proyección lateral, se visualizó un receso, situado frente al tracto de salida. En todos los casos con mesocardia y dextrocardia, los ventrículos se encontraron colocados lado a lado en el plano frontal. En estos casos, el ventrículo morfológicamente izquierdo en la proyección anteroposterior, mostró una forma ovoide. En los casos con situs inversus atrial, los ventrículos guardaron una orientación espacial semejante a la esperada en el sujeto normal, es decir, el ventrículo morfológicamente izquierdo, se encontró a la izquierda. El tipo de conexión ventrículoarterial y la relación espacial de ambas válvulas arteriales, fueron obtenidas de los ventrículoagramas.

CIRUGIA:

A dos pacientes, uno con conexión ventrículoarterial concordante y otro con conexión discordante, se les efectuó anastomosis de Blalock-Taussig. A otro, con discordancia ventrículoarterial, defecto septal ventricular y estenosis valvular pulmonar, se le realizó valvulotomía pulmonar. Los tres sobreviven y se encuentran asintomáticos hasta ahora. A once pacientes se les efectuó cirugía correctiva; diez tenían conexión ventrículoarterial discordante y uno doble cámara de salida del ventrículo derecho.

Tres pacientes presentaron bloqueo aurículo-ventricular completo y uno requirió de la instalación de un marcapaso definitivo. En un paciente se efectuó cierre de un defecto septal ventricular y reemplazo valvular atrioventricular por una prótesis biológica. Este último, falleció tres años más tarde por endocarditis infecciosa. En un paciente, se efectuó cierre del defecto septal ventricular, pero desarrolló edema agudo pulmonar. Por ello, se efectuó reemplazo de la válvula tricúspide por una prótesis biológica a pesar de lo que falleció en el postoperatorio inmediato. Los 12 pacientes restantes se encuentran ahora asintomáticos (TABLA No. 3).

DISCUSION:

En la discordancia atrioventricular, las aurículas se encuentran conectadas a un ventrículo morfológicamente inapropiado cada una ^(5,7). En nuestro material, la mayoría de los pacientes tenían situs solitus atrial, pero un buen número de casos tenían situs inversus. Aunque el término discordancia designa conexiones entre cámaras cardíacas, éste no necesariamente implica la presencia de dos válvulas atrioventriculares ⁽⁸⁾. En uno de nuestros casos con situs solitus atrial se encontró una válvula atrioventricular común conectando las aurículas con ventrículos inapropiados; tenía además discordancia ventrículoarterial. Para definir este tipo de anomalía, más del 25 % de la válvula atrioventricular común debe conectar a una cámara ventricular. En nuestro paciente

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

cerca del 50 % del orificio común se conectó a cada
culo.

En los pacientes con discordancia atrioventricular, con ma
yor frecuencia se encuentra conexión arterial discordante ^(5,9)
sin embargo, un número importante de estos casos, presentan
otro tipo de conexión ventrículoarterial, como doble cámara
de salida del ventrículo derecho ⁽¹⁰⁾, conexión ventrículo-
arterial concordante ⁽¹¹⁻¹³⁾, única vía de salida ⁽⁵⁾ y do-
ble vía de salida del ventrículo morfológicamente izquierdo ^(1,14).
La mayoría de los casos con única vía de salida, tienen atre
sia pulmonar, pero se ha descrito un caso con tronco arterioso
común ⁽¹⁵⁾.

Los casos con conexión arterial discordante sin lesiones
asociadas son relativamente raros y su frecuencia es difícil-
mente calculable ^(1,16). En éstos últimos, el pronóstico no
necesariamente debe ser considerado como bueno, dado que es
factible que desarrollen trastornos de la conducción o regur-
gitación tricuspídea a cualquier edad.

Taby y col. ⁽¹⁷⁾ describieron un considerable número de
pacientes con doble cámara de salida del ventrículo derecho.
Un buen número de nuestros casos con este tipo de conexión
arterial, tienen dextrocardia y desde el punto de vista clí
nico, la anomalía es idéntica a los casos con discordancia
arterial. La presentación clínica de los casos con conexión
arterial concordante, fué similar a la encontrada en la
Transposición completa. El diagnóstico diferencial entre conexión
arterial discordante y otras formas de conexión ventrículoar-
terial, en presencia de discordancia atrioventricular, pue-
de efectuarse por ecocardiografía ⁽³⁾ y angiocardiografía ⁽⁴⁾.

En resumen, la forma de presentación clínica, usualmente
refleja el tipo de conexión arterial y los defectos asocia-
dos o bien, esta dada por la presencia de bradicardia. Es
importante enfatizar que los pacientes con defectos septales
tienen alta tendencia a desarrollar enfermedad vascular pul-
monar obstructiva y regurgitación tricuspídea, y que cuando
éstos aparecen, son de importante consecuencia clínica, así

como de mal pronóstico (18).

En cuanto a las anomalías asociadas, los defectos septales ventriculares, la estenosis pulmonar y la regurgitación tricuspídea son las malformaciones que con mayor frecuencia se encuentran en los pacientes con discordancia atrioventricular. A pesar de la alta frecuencia de anomalías de la válvula tricúspide encontradas en estos pacientes por Allwork y col. (19), en nuestro grupo, en solo dos casos se efectuó el diagnóstico clínico de regurgitación tricuspídea y en otros diez se documentó angiográficamente.

METODOS NO INVASIVOS:

El patrón electrocardiográfico típico, semeja al de hipertrofia ventricular izquierda con bloqueo incompleto de la rama izquierda del haz de His, descrito por Fernández y col. (20). No obstante se identificó el primer vector como una incisura en la onda R en las derivaciones aVL y V6 y como onda Q en aVF (21). El vector de la pared libre ventricular derecha es responsable de la onda R en aVL y V6 y de la onda S en aVF. La despolarización de la base del corazón produce una incisura en la porción descendente de la onda R en aVL y una onda S en la derivación V6. Otro hallazgo importante del electrocardiograma es la presencia de ondas Q en la derivación V1 y de morfología epicárdica del ventrículo derecho en aVL en los casos con situs solitus atrial y en aVR en aquellos con situs inversus, observado en cerca de la mitad de nuestros pacientes. Todos los hallazgos mencionados son de importante ayuda en el diagnóstico de discordancia atrioventricular, aunque existen otras condiciones en que éstos pueden estar presentes, como el caso de conexión atrioventricular concordante y relación espacial anormal de los ventrículos (corazón "criss-cross").

La importancia de la radiografía de tórax esta en relación al tipo de situs abdominal. Aunque la anatomía bronquial tiene mayor capacidad predictiva que el situs abdominal en la

en la determinación del situs atrial, nosotros encontramos en todos nuestros casos, concordancia entre el situs abdominal y el atrial. Además del situs visceral es posible obtener mas información de la teleradiografía de tórax como la posición de las grandes arterias en el pedículo vascular. La posición de la aorta a la izquierda o a la derecha no tiene relación estricta con el tipo de conexión de las grandes arterias, dado que su posición difiere ampliamente en algunos tipos de conexión arterial. Es importante mencionar que en la mayoría de nuestros casos con discordancia arterial y doble cámara de salida del ventriculo derecho, la aorta se encontró anterior y a la izquierda en aquellos con situs solitus atrial, así como anterior y a la derecha en situs inversus atrial. La configuración del pedículo vascular puede dar alguna información acerca de la relación y puede así sugerir el tipo de conexión de las grandes arterias. En conclusión, la aorta formando ya sea el borde superior izquierdo o derecho de la silueta cardíaca, junto con las características de las ramas pulmonares, son hallazgos frecuentes en los pacientes con discordancia atrioventricular asociada tanto a discordancia arterial como a doble cámara de salida del ventriculo derecho.

En nuestra experiencia, la ecocardiografía bidimensional demostró ser también de utilidad en el diagnóstico de discordancia atrioventricular. El diagnóstico se efectuó en 87% de nuestros casos, independientemente del tipo de conexión ventriculoarterial y otras malformaciones asociadas. Otros autores ⁽²⁾ han obtenido resultados similares. Sutherland y col ⁽³⁾ utilizando algunos criterios ecocardiográficos, identificaron la conexión atrioventricular discordante en todos sus casos. Nosotros no tenemos experiencia en casos con válvulas atrioventriculares cabalgantes en combinación con discordancia atrioventricular, pero nosotros pensamos como otros, que la ecocardiografía bidimensional es un método

do excelente para el diagnóstico diferencial entre doble cámara de entrada ventricular y válvulas atrioventriculares cabalgantes en los casos con conexión atrioventricular discordante. Es posible hacer el diagnóstico de conexión arterial discordante en todos los casos, cuando se emplea el eje corto paraesternal al nivel de las válvulas semilunares y el abordaje supraesternal, utilizando simultáneamente la inyección de solución glucosada al 5% (como material de contraste) en una vena periférica.

El uso de angiografía con radionúclidos es también útil en el estudio del paciente con discordancia arterial ⁽⁶⁾. Dadas las características morfológicas específicas de la discordancia atrioventricular y ventriculoarterial, es posible diagnosticar esta malformación congénita de la misma forma que con la angiografía biplana. La secuencia de imágenes, proporciona información morfológica acerca de la forma de los ventrículos y la conexión ventriculoarterial, tanto en situs atrial solitus como en el inversus. En situs solitus atrial y levocardia, en presencia de discordancia atrioventricular, se observa un ventrículo de forma triangular típico de la imagen de ventrículo izquierdo. En dextrocardia, nosotros pudimos identificar la forma ovoide del ventrículo morfológicamente izquierdo. Es posible visualizar también el tipo de conexión ventriculoarterial y la relación aorto-pulmonar. Sin embargo, este procedimiento no es capaz de substituir a la ecocardiografía bidimensional o a la angiografía biplana como métodos diagnósticos en discordancia atrioventricular, sobre todo porque tiene poca especificidad en la determinación del situs atrial y ante la dificultad de determinar el tipo de conexión ventriculoarterial en presencia de defecto septal ventricular.

ANGIOCARDIOGRAFIA:

El diagnóstico de discordancia atrioventricular se efectuó en forma consistente mediante angiografía en todos los

casos. Ante el conocimiento del situs atrial, el diagnóstico depende únicamente de la demostración de que cada aurícula se encuentra conectada a un ventrículo inapropiado. Varias características de la morfología ventricular pueden ser visualizadas al emplear angiografía convencional y axial (4,8). Al seguir la circulación del material de contraste después del ventriculograma, puede determinarse el tipo de conexión arterial y las lesiones asociadas. En algunos casos con situs solitus atrial y levocardia o en pacientes con situs inversus y dextrocardia, puede emplearse la angiocardiografía oblicua, dado que en ésta proyección el septum interventricular puede observarse en todo su trayecto. Independientemente de la posición del corazón, las proyecciones axiales son de utilidad para visualizar el tracto de salida pulmonar.

Aunque la discordancia atrioventricular es una malformación cardíaca compleja, solo un pequeño número de nuestros pacientes requirieron de cirugía correctiva para mejorar sus síntomas. A pesar de los buenos resultados quirúrgicos (1,5,17,22) y las nuevas técnicas para evitar lesionar el sistema de conducción durante la cirugía (23), la evolución a largo plazo depende principalmente de tres factores a saber, la funcionalidad del ventrículo derecho sistémico y su válvula tricúspide y la durabilidad de los conductos externos empleados para solucionar la estenosis pulmonar.

Nosotros concluimos que la mayoría de pacientes con discordancia atrioventricular, pueden llevar una vida adulta sin efectos adversos significativos y que actualmente, utilizando métodos no invasivos como la ecocardiografía bidimensional es posible con relativa facilidad hacer el diagnóstico y definir sus características.

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

1. Losekoot, T.G.; Anderson, R.H.; Becker, A.E.; Danielson, G.K.; Soto, B.: Congenitally corrected transposition. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1983.
2. Hagler, D.J.; Tajik, A.J.; Seward, J.B.; Edwards, W.D.; Mais, D.D.; Ritter, D.G.: Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (corrected transposition of the great arteries). Wide angle two-dimensional echocardiographic assessment of ventricular morphology. Mayo Clin. Proc. 56: 591-600, 1981.
3. Sutherland, G.R.; Smallhorn, J.F.; Anderson, R.H.; Rigby, M.L.; Hunter, S.: Atrioventricular discordance. Cross-sectional echocardiographic-morphological correlative study. Br. Heart J. 50:8-20, 1983.
4. Attié, F.; Soni, J.; Ovseyevitz, J.; Muñoz-Castellanos, L.; Testelli, M.R.; Buendia, A.: Angiographic studies of atrioventricular discordance. Circulation 62:407-415, 1980.
5. Albuquerque, A.T.; Rigby, M.L.; Anderson, R.H.; Lincoln, C.; Shinebourne, E.A.: The spectrum of atrioventricular discordance. A clinical study. Br. Heart J. 51:123-129, 1984.
6. Attié, F.; Cuaron, A.; Marquez, M.; Buendia, A.; Zamora, C.; Acero, A.: Qualitative radionuclide angiocardiology in the diagnosis of corrected transposition. Am. Heart J. 97:141-145 1979.
7. Becker, A.E.; Anderson, R.H.: Pathology of congenital heart disease. London: Butterworths, 1983.
8. Soto, B.; Bargerón, Jr.L.M.; Bream, P.R.; Elliot, L.P.: Conditions with atrioventricular discordance - angiographic study. In: Anderson, R.H.; Shinebourne, E.A. eds. Paediatric Cardiology 1977. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978, 207-223.
9. Attié, F.; Mispireta, J.: Discordancias auriculoventriculares. México: Monografía del Instituto Nacional de Cardiología. 1978.
10. Kiser, J.C.; Ongley, P.A.; Kirklin, J.W.; Clarkson, P.M.; McGoon, D.C.: Surgical treatment of dextrocardia with inversion of ventricles and double outlet right ventricle. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 55:6-15, 1968.

11. Van Praagh, R.; Van Praagh, S.: Isolated ventricular inversion. *Am. J. Cardiol.* 17:395-406,1966.
12. Espino-Vela, J.; De la Cruz, M.V.; Muñoz-Castellanos, L.; Plaza, L.; Attie, F.: Ventricular inversión without transposition of the great vessels in situs unversus. *Br. Heart. J.* 32:292-303,1970.
13. Quero-Jimenez, M.; Raposo-Sonnenfeld, I.: Isolated ventricular inversion with situs solitus. *Br. Heart J.* 37:293-304,1975.
14. Brandt, P.W.T.; Calder, A.L.; Barrat-Boyes, B.G.; Neutze, J.M.: Double outlet left ventricle. Morphology cineangiographic diagnosis and surgical treatment. *Am. J. Cardiol.* 38:897-901,1976.
15. Nadal-Ginard, B.; Malpartida, F.; Espino-Vela, J.: Inversión ventricular con tronco común. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 42:181-192,1972.
16. Buendía, A.; Attié, F.; Medrano, G.; Gutierrez, E.; Kuri, J.; Marquez, M.: Transposición corregida de las grandes arterias sin malformaciones asociadas. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 49:436-453,1979.
17. Tabry, I.F.; McGoon, D.C.; Danielson, G.K.; Wallace, R.B.; Davis, Z.; Maloney, J.D.: Surgical management of double outlet right ventricle associated with atrioventricular discordance. *J. Thorac. Cardiovas. Surg.* 76:366-74,1978.
18. Losekoot T.G.: Conditions with atrioventricular discordance Clinical investigation. In Anderson, R.H.; Shinebourne, E.A. eds. *Paediatric Cardiology 1977*. Edinburgh: Churchill Livingstone, 1978; 198-206.
19. Allwork, S.P.; Bental, H.H.; Becker, A.E., et al: Congenitally corrected transposition of the great arteries: morfolologic study of 32 cases. *Am. J. Cardiol.* 38:910-923, 1976.
20. Fernandez, F.; Laurichesse, J.; Siebat, L.; Lenegre, J.: Electrocardiogram in corrected transposition of the great vessels of the bulboventricular inversion type. *Br. Heart J.* 32:165-171,1970.

21. Marin, J.; Attié, F.; Bisteni, A.; Medrano, G.A.: Diagnostico electrocardiografico de la discordancia atrioventricular. Arch. Inst. Cardiol. Mex. 51:47-57,1981.
22. Fox, L.S.; Kirklin, J.W.; Pacifico, A.D.; Waldo, A.L.; Bargeron, L.M.Jr.: Intracardiac repair of cardiac malformations with atrioventricular discordance. Circulation 54:123-127,1976.
23. DeLeval, M.R.; Bastos, P.; Stark, J.; Taylor, J.F.N.; Macartney, F.J.; Anderson, R.H.: Surgical technique to reduce the risks of heart block following closure of ventricular septal defect in atrioventricular discordance. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 78:515-526,1979.