

11205
N° 27
2 E



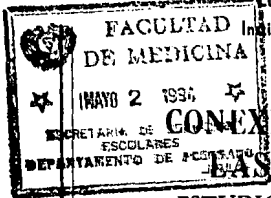
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

División de Estudios Superiores

Curso de Especialización en Cardiología

Instituto de Cardiología "Ignacio Chávez"



CONEXION ANOMALA PARCIAL DE LAS VENAS PULMONARES.

ESTUDIO ANATOMICO Y CORRELACION ANATOMICA Y FISIOPATOLOGIA.

DR. IGNACIO CHAVEZ RIVERA
DIRECTOR DEL CURSO

DR. LUIS MUÑOZ CASTELLANOS
DIRECTOR DE TESIS

DR. EDUARDO SALAZAR DAVILA
SUBDIRECTOR DE ENSEÑANZA DEL I. N. C.



SUBDIRECCION GENERAL DE ENSEÑANZA

TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE ESPECIALISTA EN CARDIOLOGIA

P R E S E N T A E L

DR. JULIO ORTIZ TUDANCA



INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA

México, D. F.

1994

TESIS CON FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



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.

CONEXION ANOMALA PARCIAL
DE LAS VENAS PULMONARES.
ESTUDIO ANATOMICO
Y CORRELACION
ANATOMICA Y FISIOPATOLOGICA

DR. JULIO ORTIZ TUDANCA

" A mi familia por su constante apoyo
y muy especialmente a Josefina por
su confianza en mi "

AGRADECIMIENTOS

- 1.- Al Doctor Luis Muñoz Castellanos, jefe del departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología " Ignacio Chavez" de la ciudad de México, por su constante apoyo y por sus sabios consejos tanto en el campo de la Embriología como en el de las Cardiopatías Congénitas.
- 2.- Al Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez y a su cuadro directivo por las facilidades dadas en la realización de esta tesis.
- 3.- A todo el Departamento de Embriología por su colaboración en este estudio y en otros trabajos que se desarrollan en el citado servicio.

4.- Al Servicio de Cardiopediatría y en especial a la Doctora Irma Miranda por las correcciones en los aspectos clínicos y fisiopatológicos.

5.- A los genios de la computadora Miquel Casnova, Patty y J. Takahashi por su ayuda y su amistad.

6.- A TODOS los NINOS que han despertado nuestro interés en esta difícil cardiopatía congénita, y a todas aquellas personas que se han preocupado y estudiado esta enfermedad.

I N D I C E

| | Página |
|---|--------|
| INDICE..... | 5 |
| INTRODUCCION..... | 9 |
| * Definición y Aspectos Generales de la Cardiopatía..... | 9 |
| * Definición del Problema..... | 20 |
| * Antecedentes..... | 21 |
| * Justificación..... | 26 |
| * Objetivos..... | 27 |
| MATERIAL Y METODOS..... | 28 |
| * Tablas de las variables..... | 33 |
| * Diagramas de mediciones..... | 41 |
| RESULTADOS..... | 44 |
| * Tablas de Resultados..... | 51 |
| * Esquemas de los casos..... | 66 |
| FOTOGRAFIAS..... | 73 |
| DISCUSION..... | 77 |
| CONCLUSIONES..... | 92 |
| BIBLIOGRAFIA..... | 95 |

INDICE DE LAS TABLAS

Pág.

| | |
|---|---------|
| * TABLAS DEL CAPITULO DE MATERIAL Y METODOS..... | 33 |
| 1.- TABLA I : Variables Cualitativas..... | 33 |
| 2.- TABLA II : Variables Cuantitativas..... | 34 |
| 3.- TABLA IIIA: Espesores Ventriculares..... | 36 |
| 4.- TABLA IIIB: Vías de Entrada y Salida de las cavidades ventriculares..... | 37 |
| 5.- TABLA IV : Medidas de los Grandes Vasos..... | 38 |
| 6.- TABLA V,VI: Fórmulas empleadas en el cálculo de los volúmenes ventriculares..... | 39 y 40 |
| * TABLAS DE LOS RESULTADOS..... | 51 |
| 1.- TABLA I : Sexo, Edad, Peso, Talla y Superficie Corporal de los casos..... | 51 |
| 2.- TABLA II : Variables cualitativas..... | 52 |
| 3.- TABLA III : Características de la CIA..... | 53 |
| 4.- TABLA IV : Características de las Válvulas Cardíacas..... | 54 |

| | | |
|------------------|--|----|
| 5.- TABLA V | : Espesor de las Paredes Ventriculares.... | 55 |
| 6.- TABLA VI | : Espesor Auricular y Ventricular..... | 56 |
| 7.- TABLA VII | : Circunferencias de las Válvulas..... | 57 |
| 8.- TABLA VIII: | Vías de Entrada y Salida Ventriculares.. | 58 |
| 9.- TABLA IX | : Dimensiones de la Arteria Pulmonar..... | 59 |
| 10.- TABLA X | : Circunferencia del TAP y de la Aorta a nivel de la raíz y del istmo..... | 60 |
| 11.- TABLA XI | : Relación entre los Anillos de las Valvulas Sigmoides..... | 61 |
| 12.- TABLA XII | : Relación entre las Circunferencias del TAP y del Istmo de la Aorta..... | 62 |
| 13.- TABLA XIII: | Perímetros Ventriculares..... | 63 |
| 14.- TABLA XIV | : Volúmenes Ventriculares..... | 64 |
| 15.- TABLA XV | : Resultados del Cateterismo Cardíaco..... | 65 |

DIAGRAMAS

Pág.

| | |
|--|----|
| * DIAGRAMAS DEL CAPITULO DE MATERIAL Y METODOS..... | 41 |
| * DIAGRAMA N° 1 : Mediciones Intraventriculares del Ventrículo Derecho..... | 41 |
| * DIAGRAMA N° 2 : Mediciones Intraventriculares del Ventrículo Izquierdo..... | 42 |
| * DIAGRAMA N° 3 : Mediciones de los GRandes Vasos.. | 43 |
| * DIAGRAMAS DE LAS CONEXIONES ANOMALAS DE CADA CASO..... | 66 |

INTRODUCCION

DEFINICION Y ASPECTOS GENERALES DE LA CARDIOPATIA

La desembocadura anómala de las venas pulmonares es una entidad congénita, anatómo-funcional, en la que se pierden total o parcialmente las conexiones normales que existen entre el plexo venoso pulmonar y la aurícula izquierda, y por lo tanto parte de las venas pulmonares o todas ellas conectan con la aurícula derecha bien sea directamente o a través de sus sistemas venosos tributarios (1).

En el horizonte XII de Streeter del embrión humano aparece el esbozo de los pulmones como una evaginación de la porción más caudal del piso de la faringe primitiva. Este esbozo, cuyas paredes son de origen endodérmico, está asociado con el mesenquima y a partir de este mesénquima circulante se originan los angioblastos que más tarde formarán los vasos sanguíneos del plexo pulmonar por un proceso de angiogénesis activa. Al mismo

tiempo de la pared dorsal de la mitad izquierda de la aurícula común aparece una evaginación endotelial que es el primordio de la vena pulmonar común. Posteriormente aparecen las aurículas separadas parcialmente por el septum primum; la izquierda se separa del seno venoso, el cual penetra a la aurícula derecha a través del foramen seno-atrial. El seno venoso constituye el reservorio venoso del embrión y las venas cardinales anteriores se unen con las posteriores para formar las venas cardinales comunes derecha e izquierda que desembocan en dicho seno. Así mismo el plexo vitelino da origen a los primordios de la arteria y vena vitelinas.

Cuando el embrión alcanza el horizonte XIII de Streeter (27 a 29 días) los angioblastos pulmonares aumentan en número y rodean a los esbozos de los pulmones y los bronquios en desarrollo formando una extensa red capilar. Este plexo venoso drena en su porción cefálica por canales bilaterales al sexto arco aórtico, caudalmente hacia el plexo esplácnico y dorsalmente con el sistema venoso cardinal. La vena pulmonar común crece hacia los esbozos pulmonares cuando no contiene sangre y el plexo venoso pulmonar forma parte del plexo esplácnico y empieza a diferenciarse de él.

El patrón venoso del embrión es inicialmente simétrico

y bilateral, sin embargo el seno venoso se vuelve asimétrico desde muy temprano. Las porciones terminales de las venas umbilicales se cierran y forman una anastomosis entre la vena umbilical izquierda y algunos vasos del plexo hepático originándose el ductus venosus que transporta la sangre de la placenta directamente al corazón.

En el horizonte XIV de Streeter (28 a 30 días) la vena pulmonar se canaliza y se conecta con el plexo venoso pulmonar. Cuando el embrión alcanza el horizonte XV de Streeter (30 a 32 días) la vena pulmonar común ya contiene sangre que proviene del plexo venoso pulmonar conduciéndola a la aurícula izquierda.

En el lapso entre el horizonte XVI (31 días) y XVII de Streeter (37 días) el plexo venoso pulmonar pierde la mayoría de las conexiones con el plexo esplácnico con excepción de las pequeñas venas bronquiales. La vena pulmonar común se incorpora a la pared de la aurícula izquierda y sus cuatro ramificaciones penetran en forma separada a esta cámara cardiaca.

La Conexión Anómala Parcial de las Venas Pulmonares (CAPVP) es una cardiopatía congénita poco frecuente y su incidencia en las necropsias oscila entre el 0.4 y el 0.7 % según los diferentes autores revisados (2,3,4,5,6).

Winslow (7) en 1739 informó del primer caso de CAPVP . En relación con el sexo hay un discreto predominio en varones y son pocos los portadores de esta cardiopatía que llegan a la edad adulta; es raro encontrar pacientes con edades superiores a los 60 años (3,5).

En la conexión anómala parcial puede encontrarse todo tipo de variantes pero lo más frecuente es que las venas pulmonares izquierdas conecten de forma anormal con las venas derivadas del sistema cardinal izquierdo del embrión (seno coronario y vena vertical), mientras que las venas del pulmón derecho lo hagan con el sistema cardinal derecho (VCS y cayado de la vena ácigos). Sin embargo el plexo venoso esplácnico tiene una posición medial lo que puede explicar la posibilidad de que ocurra una conexión cruzada. La CAPVP más frecuente es aquella en que las venas pulmonares derechas desembocan a la vena cava superior (VCS) (2).

En la CAPVP las venas involucradas son por lo general las del pulmón derecho, dos veces más frecuentes que las izquierdas, aunque en algunas series se reporta una mayor incidencia de estas últimas (8,9). las cuales en forma aislada son raras en la literatura (1, 5, 10, 11).

La conexión anómala parcial de las venas pulmonares está asociada generalmente a un defecto del septum interauricular (SIA) (5,9,12,), siendo raros los casos en los que éste está íntegro (8,10,13). La presencia de CAPVP asociada a la comunicación (CIA) tiene una incidencia del 7 al 15%, dependiendo de los autores (5,9,12,14).

La fisiopatología de esta entidad va a depender de la presencia de anomalías asociadas, tipo y tamaño de CIA, número de venas pulmonares que drenan anómalamente, la existencia y el grado de obstrucción del retorno venoso y la respuesta de los vasos pulmonares. La CAPVP puede compararse con una comunicación interauricular y es difícilmente diferenciable de la CIA tipo Ostium Secundum.

La obstrucción al retorno venoso origina una hipertrofia importante del ventrículo derecho con disminución de su distensibilidad y llenado diastólico (2). La hipertensión arterial pulmonar puede ser una manifestación tardía de la CAPVP (12).

La relación entre la cantidad del pulmón drenado de forma anómala y la existente entre el flujo pulmonar y sistémico son importantes en la fisiopatología de esta entidad y en la producción de la falla cardíaca derecha.

La conexión anómala de una sola vena pulmonar no produce síntomas y su hallazgo suele ser casual o se puede sospechar ante la existencia de un flujo pulmonar elevado.

Entre los síntomas de esta cardiopatía destacan la presencia de fatiga, disnea de esfuerzo e insuficiencia cardíaca que son indistinguibles de los síntomas encontrados en la CIA, sobre todo si no hay obstrucción venosa pulmonar o hipertensión arterial pulmonar (HAP). Es muy raro que se produzca insuficiencia cardíaca en el primer año de vida; la cianosis no es frecuente durante la infancia y aparece en la cuarta década de la vida por el incremento del cortocircuito de derecha a izquierda o por la presencia de HAP.

La exploración física puede ser completamente normal; los movimientos precordiales son amplios si no hay obstrucción venosa y están disminuidos si ésta existe. El primer ruido va seguido de un chasquido protodiastólico y hay un desdoblamiento amplio del segundo ruido. Se ausculta un soplo expulsivo pulmonar

y en algunos casos un soplo de insuficiencia tricuspídea y/o insuficiencia pulmonar. Puede encontrarse un soplo continuo generalmente en el borde paraesternal izquierdo alto, que pudiera deberse a la confluencia de las venas pulmonares con la vena vertical, y también en el resto del tórax debidos a las venas pulmonares dilatadas. Cuando hay HAP y/o insuficiencia cardíaca derecha los signos auscultatorios se modifican.

El electrocardiograma (ECG) suele ser normal y sólo en aquellos pacientes que sobreviven hasta la edad adulta (sobre todo si hay obstrucción venosa y HAP) puede mostrar datos de hipertrofia del ventrículo derecho (2). Algunos autores han encontrado correlación entre el ECG y el sitio de conexión de la vena pulmonar anómala (15).

La radiología está determinada por la presencia y el grado de obstrucción del retorno venoso anómalo, de la HAP y del sitio de conexión anómala. En los casos en que no hay obstrucción se aprecia cardiomegalia importante a expensas de las cavidades derechas, dilatación de la arteria pulmonar, hiperflujo pulmonar y botón aórtico pequeño. Si hay obstrucción el tamaño del corazón es normal o ligeramente crecido, hay crecimiento de las cavidades derechas, hipertensión veno-capilar pulmonar y edema intersticial con un patrón de infiltrado pulmonar difuso.

La ecocardiografía modo M proporciona datos indirectos para el diagnóstico como pueden ser la dilatación de las cavidades derechas, el movimiento paradójico del septum interventricular (SIV), que puede normalizarse en caso de existir HAP, y la ausencia de ecos por detrás de la aurícula izquierda (AI). En caso de no encontrar movimiento anormal del SIV puede indicar la existencia de obstrucción al retorno venoso pulmonar (16,17).

El ecocardiograma bidimensional permite la visualización de la conexión anómala de las venas pulmonares. Los ejes subcostal y paraesternal muestran con mejor detalle la anastomosis de las venas pulmonares y determinan la situación de la cámara venosa colectora. La conexión al seno coronario (SC) puede verse en el eje paraesternal largo; la conexión del SC a la aurícula derecha se puede registrar en la proyección paraesternal larga de las cavidades derechas o en la apical y/o subcostal de cuatro cámaras. En el eje supraesternal la vena cava superior izquierda (VCSI) se visualiza por delante de la rama pulmonar izquierda (18).

La conexión venosa pulmonar tanto en el dextro como en el levoisomerismo es variable. Las características del retorno venoso pulmonar no permiten distinguir entre el dextro y el levo-

isomerismo (18).

Con la mejor resolución de los equipos ecocardiográficos y con la ayuda del doppler pulsado, continuo y codificado color se puede estudiar con más detalle el retorno venoso pulmonar. Además la llegada de la ecocardiografía transesofágica permite un mayor acercamiento a las estructuras venosas y como consecuencia el mejor análisis de las mismas (18).

Recientemente se han desarrollado técnicas con radionúclidos para detectar la presencia de cortocircuitos de izquierda a derecha (19) y se ha informado de un caso diagnosticado mediante tomografía computarizada (6). Sin embargo para el diagnóstico preciso y la detección de los cortocircuitos es necesaria la realización de un cateterismo cardiaco derecho con toma de presiones y de oximetrías a todos los niveles (14,19,20).

El diagnóstico definitivo lo proporcionaba la angiografía que determina el sitio de conexión anómala, la presencia y grado de cortocircuito, la obstrucción al retorno venoso pulmonar y la existencia de otras anomalías asociadas (2,5,8,19,20). Se deben realizar angiografías selectivas de las ramas izquierdas y derechas. Últimamente y con los avances de la

ecocardiografía se selecciona más los casos en los que es necesario el cateterismo. Así este procedimiento sólo se realiza en dos situaciones: En caso de duda diagnóstica para determinar el lugar de la conexión anómala y la existencia de obstrucción en el retorno venoso pulmonar; y en segundo lugar cuando es necesaria la atrioseptostomía en los casos con CIA restrictiva, si bien esta situación puede ser objetivada mediante un ecocardiograma transesofágico.

En lo que se refiere al tratamiento médico hay poca experiencia: inicialmente se emplearon dígitalicos y diuréticos sin gran resultado. A partir de 1983 se empezaron a utilizar los vasodilatadores en los casos con HAP e insuficiencia cardíaca, siendo su eficacia limitada (3). El vasodilatador ideal debería reducir las resistencias vasculares pulmonares, incrementar la capacitancia venosa, no reducir las resistencias vasculares sistémicas y no deprimir la función cardíaca. En definitiva los nitratos pueden ser benéficos en los casos no quirúrgicos o en la fase preoperatoria (3,21).

La cirugía se recomienda cuando el cortocircuito de izquierda a derecha está presente (Q_p/Q_s de 1.3:1) y siempre que éste sea significativo (Q_p/Q_s de 2:1) debido a la posibilidad de falla cardíaca derecha en un futuro (3,8,22). Los pacientes con

excesivo aumento de las resistencias pulmonares o enfermedad vascular obstructiva deben ser llevados también a cirugía. En la actualidad la tendencia es la llevar a cirugía toda CAPVP una vez se establece el diagnóstico.

Los resultados de la cirugía son excelentes a largo plazo (5,9) y la mortalidad operatoria es de un 1% y está muy influida por las anomalías asociadas (3). La técnica quirúrgica consiste en la resección de las venas pulmonares o del colector que desemboca de manera anómala y su posterior anastomosis en la parte posterior de la AI (8).

DEFINICION DEL PROBLEMA

La hemodinámica creada al producirse una conexión anómala de las venas pulmonares desarrolla una sobrecarga de volumen de las cavidades derechas del corazón lo que origina dilatación de sus cámaras e hipertrofia de sus paredes.

También es necesario determinar el grado de crecimiento de las cámaras izquierdas ya que en la aurícula izquierda hay un déficit parcial o total del flujo venoso pulmonar normal y el ventrículo izquierdo puede sufrir una falla en su funcionamiento cuando se realiza la corrección quirúrgica de la conexión anómala de las venas pulmonares.

En esta tesis se utilizan los procedimientos morfométricos para determinar la manera en que se manifiesta el crecimiento de las cavidades cardíacas en este tipo de cardiopatía congénita. La morfometría constituye un método cuantitativo y da una visión objetiva del problema al valorar los cambios de volumen de las cavidades y de grosor de las paredes del corazón.

ANTECEDENTES

Hemos encontrado en la literatura una gran variedad de de estas anomalías, algunas de ellas aparentemente complejas, que pueden explicarse conociendo el desarrollo embriológico normal del plexo venoso pulmonar y de las conexiones que éste establece con el plexo venoso esplácnico general y con el sistema de las venas cardinales (1,2).

Se pueden explicar por la persistencia de características anatómicas que están presentes normalmente durante ciertos estadios del desarrollo embrionario, como es el caso de canales venosos que primitivamente drenan la sangre de los pulmones en desarrollo hacia los sistemas venosos cardinales y umbilicovitelino (1).

Se prefiere la denominación de conexión anómala a la de drenaje ya que hay casos en los que la conexión es normal pero el drenaje es anómalo, por defectos septales colocados inmediatamente, al lado y debajo de la vena cava superior (tipo seno venoso superior). Las venas pulmonares derechas normalmente

conectadas en la aurícula izquierda drenan en forma parcial o total a la aurícula derecha (AD) a través del defecto septal (2).

El término de conexión define una relación anatómica y hace referencia a la unión de las venas pulmonares; así es normal cuando ésta se realiza a un atrio de morfología izquierda. El término drenaje establece una alteración fisiológica; hace referencia al sitio final fisiológico del flujo venoso pulmonar y es normal cuando este flujo se realiza dentro de la circulación sistémica arterial (20,23).

La clasificación de esta malformación se ha basado en criterios embriológicos o topográficos, así Darling y cols. la dividieron en 3 grupos tomando como referencia el nivel del corazón: Tipo I, a nivel supracardiaco (VCS, cayado de la vena ázigos, vena innominada y VCS izquierda persistente); Tipo II, a nivel cardiaco (AD y seno coronario); Tipo III, a nivel infracardiaco (vena porta, venas hepáticas, ductus venoso, venas gástricas y VCI) y el Tipo IV, en dos o tres de los anteriores.

Neill propuso una clasificación embriológica y anatómica basandose en los sistemas venosos primitivos con los que el plexo venoso pulmonar establece conexión. Hay 4 tipos :

A la AD, al sistema cardinal común derecho (VCS y vena ázigos), al sistema cardinal común izquierdo (seno coronario y vena innominada) y al sistema umbilicovitelino (vena porta, vena gástrica, ductus venoso y VCI) (2).

Creemos que la clasificación anátomo-embriológica es la más lógica y la de mayor claridad en el estudio de esta entidad, si bien ambas clasificaciones pueden integrarse. Becker y Anderson emplean la terminología de Conexión Anómala de Venas Pulmonares unilateral parcial o total, o bilateral parcial o total, según que participen algunas o todas las venas pulmonares de un pulmón o de los dos (24).

El estudio cuantitativo de la anatomía normal de los corazones fetales o de aquellos pacientes que fallecieron en la etapa perinatal o en la infancia y cuya causa no tenía relación con una patología cardíaca ha sido más frecuente que la realizada para corazones adultos normales.

Entre los estudios morfométricos de corazones normales destacan los realizados por De la Cruz (25), Lev y Rowlatt (26) y Luis Alvarez (27).

De la Cruz y colaboradores estudiaron, en el Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez en 1960, los corazones sanos de pacientes con un rango de edad de 6 meses a 12 años, teniendo en consideración la edad, peso y talla de cada caso. Analizaron 100 corazones y realizaron múltiples medidas para determinar cuales eran los valores normales (25).

Lev y Rowlatt (26), en la década de los sesenta, establecieron una metodología para cuantificar la anatomía (morfometría) normal de corazones sanos en un rango de edades hasta los 15 años y estableciendo fórmulas de regresión en función de las variables de edad, peso, talla y superficie corporal que han servido para posteriores estudios, como los de Luis Alvarez y colaboradores (27).

L. Alvarez, en 1987, estudio 367 casos en donde además de las medidas realizadas por otros autores diseño otras nuevas para determinar los volúmenes de las cavidades cardíacas y correlacionar las cavidades derechas con las izquierdas. Entre las nuevas mediciones destacan la circunferencia de tracto de salida del ventrículo izquierdo (27).

Este mismo autor realizó un nuevo estudio en 1990, pero en esta ocasión para determinar la normalidad de las grandes arterias y la relación entre los valores obtenidos a nivel de la arteria pulmonar, aorta y su correlación con el conducto arterial. Analizó 496 bloques cardiopulmonares y estableció fórmulas de regresión en relación a edad y peso (28).

Estos estudios han sido importantes porque han proporcionado valores morfométricos normales que nos pueden servir de base para comparar los resultados obtenidos en los procedimientos morfométricos realizados en corazones portadores de cardiopatías congénitas.

JUSTIFICACION

Son varios los aspectos que nos motivaron para llevar a término este estudio y que en forma resumida son los siguientes:

1.- El hecho de no haber encontrado ningún trabajo en donde se estableciera una valoración morfométrica exacta de la conexión anómala parcial de las venas pulmonares.

2.- La idea de que este primer estudio sea de utilidad en futuras investigaciones sobre la morfometría de esta cardiopatía congénita.

3.- Obtener datos y valores cuantitativos que permitan juzgar de manera objetiva los crecimientos cardíacos y las hipertrofias de las paredes en la mencionada entidad.

4.- Proporcionar un mejor apoyo a los clínicos, radiólogos, ecocardiografistas y cirujanos para la comprensión de esta cardiopatía y que sirva de avance en la búsqueda de su tratamiento.

OBJETIVOS

1.- Estudiar el material del Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chavez y compararlo con los resultados de otros autores.

2.- Demostrar por una correlación anatomo-embriológica que esta patología puede comprenderse mejor si se tiene en cuenta la base embriológica y los hallazgos morfométricos.

3.- Corroborar los hallazgos cualitativos que se habían establecido para esta cardiopatía con los resultados cuantitativos obtenidos en la morfometría.

4.- Demostrar que la fisiopatología de esta cardiopatía congénita está íntimamente ligada a los hallazgos morfométricos obtenidos de las necropsias.

MATERIAL Y METODOS

Para la realización de este estudio se contó con siete corazones obtenidos de la colección patológica del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez" de la ciudad de México. Los bloques cardiopulmonares fueron estudiados morfológicamente siguiendo los lineamientos del sistema secuencial segmentario utilizados en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas (29,30,31).

Se estudiaron los expedientes clínicos de siete casos con comprobación necrópsica de conexión anómala parcial de las venas pulmonares. Los pacientes fallecidos tenían un rango de edades comprendido entre los 4 días y los 23 años. Cuatro de los casos pertenecían al sexo femenino, siendo el resto varones.

En cada una de las piezas estudiadas se valoraron tanto variables cualitativas como cuantitativas. Entre las primeras se determinó el situs, el tipo y modo de conexión auriculo-ventricular y ventriculo-arterial, el tipo de desembocadura de

las venas pulmonares y la presencia o no de obstrucción al retorno venoso. También se tuvo presente si existían defectos a nivel del septum interauricular y otras malformaciones cardíacas asociadas (TABLA I).

Los parámetros cuantitativos se pueden clasificar en varios grupos y subgrupos como se especifica en las TABLA IIA y IIB. Se realizaron mediciones a nivel de las paredes auriculares y ventriculares del lado derecho tanto como del izquierdo para determinar si había engrosamiento y si las relaciones entre los dos lados del corazón estaban alteradas.

El grosor de las paredes auriculares se midió a nivel de región auricular situada inmediatamente por encima del anillo de la válvula mitral en la AI y de la tricuspide en la AD (en la zona pectínea). En los ventrículos se tomaron medidas a diferentes niveles: en el borde anterior, borde posterior, borde lateral y región del apex de cada uno de los ventrículos. También se midió el grosor del septum interventricular (en la zona media del mismo evitando la zona muscular y trabeculada).

El borde anterior se tomó en la unión de la pared anterior de cada ventrículo con el septum interventricular (SIV); el borde posterior en la unión de la pared posterior con el SIV;

la pared lateral en la pared libre ventricular y por último el grosor de la región del apex con mínimo espesor (TABLA IIIA).

Las dimensiones de las circunferencias de los anillos valvulares se realizaron una vez abiertos los corazones; a nivel de la inserción de las valvas en las válvulas auriculo-ventriculares y de las cúpulas en las válvulas sigmoideas.

En cada uno de los ventrículos se determinaron las dimensiones tanto del tracto de entrada (TE) como del tracto de salida (TS), tomadas las primeras desde las válvulas auriculo-ventriculares al apex y las segundas de las válvulas sigmoideas al apex (TABLA IIIB).

Además de las dimensiones mencionadas se midieron los perímetros de las vías de entrada y salida del ventrículo derecho, el perímetro de la vía de entrada y de las regiones medio-distal de la vía de salida del ventrículo izquierdo y la circunferencia de la vía de salida aórtica, que junto con las medidas anteriores permitió el cálculo de los volúmenes ventriculares (TABLA V y VI). La circunferencia del TSVI es un valor que se obtiene de la suma de varias medidas a lo largo de un plano paralelo al orificio de la válvula aórtica que interseca una línea imaginaria que va de la unión auriculo-

ventricular al apex. En primer lugar se mide desde el punto de unión entre la base de la valva aórtica de la válvula mitral y el surco posterior de la válvula mitral (punto A) hasta el miocardio a nivel del máximo espesor (donde la pared septal y parietal se encuentran); de este punto a la zona opuesta de la pared transeptal (unión entre la base de la valva aórtica de la válvula mitral y la base de la comisura anterior del anillo mitro-aórtico) y de éste último al punto A nuevamente (27). Para los cálculos de los volúmenes se emplearon las formulas utilizadas por L. Alvarez en su artículo de 1987 (27).

Por último se tomaron mediciones de las grandes arterias y de sus ramas. Se midió la longitud del infundíbulo y del tronco de la arteria pulmonar (AP), los diámetros de la AP tanto a nivel de su origen como de la bifurcación de sus ramas y los diámetros de éstas. También se determinaron las circunferencias del tronco de la AP y de la raíz y del istmo de la aorta (TABLA IV).

Los valores obtenidos se compararon con los reportados en los trabajos de otros autores para corazones sanos y en relación a su edad, peso, talla o superficie corporal según que los mencionados estudios pudieran ser comparados en cada uno de los casos.

estatales representan un servicio directo de Dios. (Ro. 13:1-4). Como dijera un escritor: "El protestantismo influyó en el desarrollo del Estado camino de la soberanía y lo ha fomentado poderosamente; sobre todo, ha revestido a la burocracia en formación con el carácter de un oficio prescrito por Dios, que participa en la realización de la voluntad divina y ha proporcionado así una fuerza moral a la administración centralista moderna". ¿Sabía usted que el hermano de Don Benito Juárez era Pastor evangélico?. Probablemente influyó para que el Benemérito expidiera las Leyes de Reforma, que nos permiten gozar de la libertad de cultos en nuestro país.

EL DESARROLLO DE LA REVOLUCION INTELECTUAL E INDUSTRIAL. La Reforma, aunque era básicamente un movimiento espiritual, tuvo un fuerte efecto libertador en lo científico, intelectual y económico. Como es sabido, en la Edad Media el clima intelectual de Europa estaba dominado mayormente por las declaraciones dogmáticas de la Iglesia Católica Romana. La Iglesia gozaba del monopolio de la erudición. Con la Reforma, los hombres empezaron a ver el mundo de la naturaleza de una manera totalmente nueva; pues,

mientras que la teología medieval, con su distinción marcada entre lo sagrado y lo secular, había glorificado la idea de retirarse del mundo (a la Iglesia o al monasterio) como la cima de la espiritualidad, o el ver en el estado del matrimonio un obstáculo para sus líderes religiosos, la Reforma sostenía que el mundo es básicamente bueno (Gn. 1:26-31; 1 Ti. 4:3-5), por ser creación de Dios, y que sus recursos son para usar en su totalidad. El mundo -según la Reforma- se denominaría para la Gloria de Dios.

Finalmente, se ha dicho en campos socio-económicos que el Protestantismo ha influido para el desarrollo del espíritu capitalista. La verdad es que hoy en día los países que van a la vanguardia del mundo, son los países que aceptaron el Protestantismo, como lo son: Inglaterra, Alemania, Suiza, Holanda, y... los Estados Unidos. Y mientras estos países no dejen completamente al Señor, seguirán teniendo la promesa "... Y les daré potestad sobre todas las gentes...". (Dt. 28:1-13).

El nombre de CONTRAREFORMA le es dado al resurgir del catolicismo en los siglos XVI y XVII, caracterizada por una reforma interior y el despliegue de una intensa capacitación de obra misionera, motivada por la reacción frente a la Reforma Protestante. Y es que la

En cada caso se revisó completamente el expediente y se tomaron los datos obtenidos de los cateterismos cardiacos y de las angiocardiografias de aquellos pacientes cuya condición hemodinámica lo permitió. Posteriormente se analizaron estos datos y se calcularon los cortocircuitos en función de las oximetrías encontradas. Con estos cálculos se pretendió determinar la repercusión hemodinámica que la malformación estudiada tiene en los portadores de esta cardiopatía.

En las paginas siguientes se encuentran las tablas con las variables y parámetros medidos y las características de cada uno de ellos. Además se muestran los diagramas elaborados por L. Alvarez, y en los que se puede apreciar como se tomaron las medidas de los diferentes parámetros una vez que se cortó y abrió el corazón según las formas convencionalmente admitidas. En estas figuras se pueden ver las medidas intraventriculares realizadas en el ventrículo derecho, en el ventrículo izquierdo y a nivel de las grandes arterias (27,28).



escribió varias obras suyas. Murió en 1602.

ALCANCES DE LA REFORMA:

La reforma trajo esta conciencia a la gente:

- 1.- *Un conocimiento verdadero del Dios Vivo, debido al énfasis que se da de la Palabra de Dios.* Los católicos romanos habían sustituido la Biblia por la autoridad de la Iglesia. Enseñaban que el Papa, y lo que determinaban los Padres de la Iglesia y los Concilios, eran
- 2.- *Un conocimiento de que la fe religiosa debe ser racional e inteligente.* El romanismo había introducido doctrinas irracionales en el credo de la Iglesia, como la transubstanciación; pretensiones absurdas, como las indulgencias papales; costumbres supersticiosas, como la adoración de imágenes en su ritual. Los reformadores, aunque subordinando debidamente la razón a la revelación, reconocía a la razón como un don divino y demandaron un credo, una disciplina y una adoración, que no violase la naturaleza racional del hombre.
- 3.- *Un conocimiento objetivo de cómo tener una religión personal.* Bajo el sistema romano existía una puerta cerrada entre el adorador y Dios, y para esa puerta, el

TABLA I
VARIABLES CUALITATIVAS

SITUS SOLITUS

CONEXION AURICULO-VENTRICULAR

* TIPO

* MODO

CONEXION VENTRICULO-ARTERIAL

* TIPO

* MODO

TIPO DE CONEXION DE LAS VENAS PULMONARES

MALFORMACIONES CARDIACAS ASOCIADAS

* CIA

* CIV

* OTRAS

TIPO DEL DEFECTO INTERAURICULAR

TABLA IIA

VARIABLES CUANTITATIVAS

ESPESOR DE LAS PAREDES

AURICULARES

VENTRICULARES

SEPTUM INTERVENTRICULAR

TRACTO DE ENTRADA Y SALIDA

PERIMETRO DEL TEVD, TSVD, TEVI Y TSVI

LONGITUD DEL TEVD, TSVD, TEVI Y TSVI

CIRCUNFERENCIA DEL TSVI

CIRCUNFERENCIAS VALVULARES

V. MITRAL

V. TRICUSPIDE

V. AORTA

V. PULMONAR

TABLA IIB
VARIABLES CUANTITATIVAS

VOLUMENES

VENTRICULO DERECHO

VENTRICULO IZQUIERDO

GRANDES ARTERIAS

ARTERIA PULMONAR

LONGITUD DEL INFUNDIBULO

LONGITUD DEL TRONCO

DIAMETRO EN EL ORIGEN

DIAMETRO EN LA BIFURCACION DE SUS RAMAS

DIAMETRO DE LAS RAMAS

CIRCUNFERENCIA DEL TRONCO

AORTA

CIRCUNFERENCIA EN SU ORIGEN

CIRCUNFERENCIA EN EL ISTMO

TABLA IIIA

ESPEORES VENTRICULARES

(MILIMETROS)

PARED ANTERIOR

Grosor de la pared ventricular en la zona de unión de la pared anterior con el SIV.

PARED POSTERIOR

Grosor de la pared ventricular en la zona de unión de la pared posterior con el SIV.

BORDE LATERAL

Grosor de la pared libre ventricular del VI ó VD a nivel de la arteria marginal izquierda o derecha respectivamente.

APEX

Grosor en la región del apex de menor espesor.

TABLA III B

TRACTOS VENTRICULARES

(MILIMETROS)

TEVD: Extensión desde la valva septal (1/2)
de la Válvula Tricuspide al apex del VD.

TSVD: Extensión desde el apex del VD al anillo de
la Válvula Pulmonar en el sitio de inserción de
las cúpulas posteriores.

TEVI: Extensión que va desde la inserción de la
valva Aórtica de la Válvula Mitral (1/2) corriendo
por la pared posterior hasta el apex del VI.

TSVI: Extensión que va desde el apex hasta la inserción
en el anillo de las cúpulas anteriores de la
Válvula Aórtica.

TABLA IV

GRANDES VASOS

(MILIMETROS)

LONGITUD DEL INFUNDIBULO DE LA AP

Es la distancia que va desde el borde inferior de la porción parietal de la Cresta Supraventricular (CSV) en la zona de la pared libre, hasta la inserción de las cúpulas de la válvula pulmonar.

LONGITUD DEL TRONCO DE LA AP

Es la distancia que va desde el origen de la AP a nivel del anillo de la Válvula Pulmonar hasta el lugar en donde se bifurca en sus ramas.

CIRCUNFERENCIA DEL TRONCO DE LA AP

Medida a nivel de la mitad de la longitud del tronco de la arteria pulmonar.

TABLA V

FORMULAS

VOLUMEN DE LA CAVIDAD VENTRICULAR DERECHA

$$\text{VOL. VD} = \text{VOL. TEVD} + \text{VOL. TSVD}$$

$$\text{VOL. TEVD} = (A / B) * \sqrt{ C }$$

$$\text{VOL. TSVD} = (A1 / B1) * \sqrt{ C1 }$$

VOLUMEN DE LA CAVIDAD VENTRICULAR IZQUIERDA

$$\text{VOL. VI} = \text{VOL. TEVI y TSVI} + \text{VOL. TSAo}$$

$$\text{VOL. TEVI y TSVI} = (A2 / B2) * \sqrt{ C2 }$$

$$\text{VOL. TSAo} = (A3 / B3) * \sqrt{ C3 }$$

TABLA VI

$$A = 3 (\text{PERI TEVD})^2 + \text{PERI TEVD} * \text{V.T.} + (\text{V.T.})^2$$

$$B = 36 \pi$$

$$C = (\text{TEVD})^2 - [(\text{V.T.})^2 / 4 \pi^2]$$

$$A1 = 5 (\text{PERI TSVD})^2 + \text{PERI TSVD} * \text{V.P.} + (\text{V.P.})^2$$

$$B1 = 60 \pi$$

$$C1 = (\text{TSVD})^2 - [(\text{V.P.})^2 / 4 \pi^2]$$

$$A2 = 6 (\text{PERI VI})^2 + 8 (\text{TEVI})^2 + 3 (\text{V.M.})^2$$

$$B2 = 48 \pi^2$$

$$C2 = [8 (\text{TEVI})^2 - (\text{PERI VI})^2]$$

$$A3 = (C.TSA_0)^2 + C.TSA_0 * \text{V.A.} + (\text{V.A.})^2$$

$$B3 = 60 \pi$$

$$C3 = (\text{TSVI})^2 - [(\text{V.A.})^2 / 4 \pi^2]$$

DIAGRAMA 1

VENTRICULO DERECHO

MEDICIONES INTRAVENTRICULARES

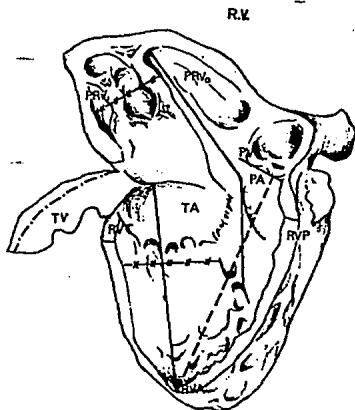


Fig. 1. Intracavitary measurements of the right ventricle (R.V.). PRV_o = perimeter of the right ventricle (outflow tract); PRV_i = perimeter of the right ventricle (inflow tract); PV = pulmonary valve ring circumference; PA = pulmonary ventriculo-arterial junction to apex (right ventricular outflow); TV = tricuspid valve ring circumference; TA = right atrioventricular junction to apex (right ventricular inflow tract); RVT = thickness of the right ventricular wall (excluding trabeculations) at the level of the tricuspid valve; RVP = thickness of the right ventricular wall at the level of the pulmonary artery; RVA = minimum thickness of the right ventricular myocardium at the level of the apex.

DIAGRAMA 2

VENTRICULO IZQUIERDO

MEDIDAS INTRAVENTRICULARES

L.V.

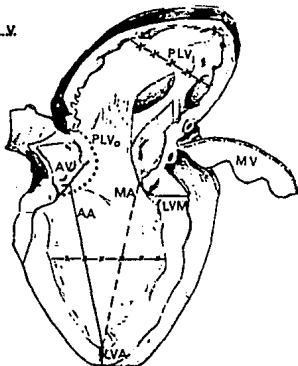


Fig. 2. Intraventricular linear measurements of the left ventricle (L.V.). PLV_o = perimeter of the left ventricle; PLV_o = left ventricular outflow tract circumference; AV = aortic valve ring circumference; MV = mitral valve ring circumference; MA = left atrioventricular junction to apex (left ventricular inflow tract) taken from the midpoint of the mitral valve ring along the posterior wall to the apex; AA = aortic ventricle-arterial junction to apex (left ventricular outflow tract), taken from the base of the right coronary leaflet of the aortic valve to the apex; LVM = maximum thickness of the left ventricular wall (without trabeculations); LVA = minimum thickness of the left ventricular myocardium at the level of the apex.

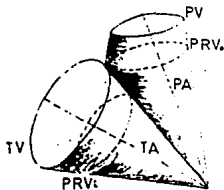


Fig. 3. Anatomico-geometric scheme of the right ventricle. (For abbreviations see Fig. 1.)

DIAGRAMA 3
GRANDES VASOS

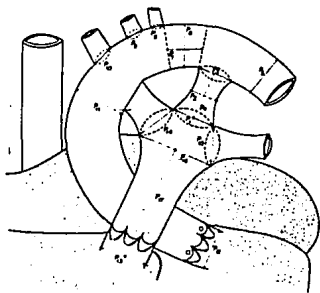


Fig. 1. Diagram of the linear measurements taken in the vascular complex in human fetuses ranging in body weight from 60 to 4984 g.

RESULTADOS

Como ya se mencionó en el capítulo anterior de los siete casos estudiados cuatro eran del sexo femenino. En la tabla II podemos ver las características cualitativas de cada una de las piezas analizadas. En todos los casos se encontró un situs sólitus con una conexión auriculo-ventricular del tipo concordante con dos válvulas en modo perforado cada una de ellas. La conexión ventriculo-arterial fue concordante con modo perforado en seis de los casos, apreciándose en un de ellos una atresia pulmonar concordante.

Las malformaciones cardíacas asociadas fueron en orden de frecuencia las siguientes: Comunicación interauricular en todos los casos, persistencia del conducto arterioso en tres de los casos, coartación de la aorta en un caso y estenosis tricuspídea con atresia pulmonar en otro.

Como malformación no cardíaca asociada a esta cardiopatía congénita encontramos en uno de los pacientes una hipoplasia pulmonar con la presencia de varias hernias

diafragmáticas.

La conexión de las venas pulmonares derechas fue a la vena cava superior (VCS) en tres casos, a la aurícula derecha (AD) en dos y a la vena cava inferior en uno (Síndrome de la Cimitarra).

Es importante resaltar que en una de las piezas estudiadas la conexión de las venas pulmonares fue normal, pero existía un drenaje anómalo debido a la presencia de una comunicación interauricular del tipo seno venoso superior.

El defecto del tabique interauricular fue como ya se ha comentado la más frecuente de las malformaciones asociadas y el tipo de comunicación más común fue la presencia de una fosa oval permeable que se pudo constatar en todas las piezas, existiendo en seis de los casos un defecto tipo seno venoso, de los cuales dos comprendieron las áreas del seno venoso tanto superior como inferior (TABLA III).

Al comparar los grosores de las paredes tanto auriculares como ventriculares expuestos en la tabla V y VI con los valores normales obtenidos por otros autores en corazones sin patología cardíaca y considerados como normales se pudo objetivar un aumento en el grosor de la pared auricular derecha.

Las paredes del ventrículo derecho se vieron muy engrosadas al analizar las piezas; una vez medidos los diferentes bordes se pudo constatar esta primera impresión y corroborar que tanto las diferentes zonas del ventrículo como la media de los valores obtenidos estaban elevados con predominio del grosor en las paredes anterior y lateral. Por su parte el ventrículo izquierdo no se encontró con semejante patrón y su espesor fue normal a excepción del caso N95 en que se encontró disminuido y el N97 que tenía una marcada hipertrofia.

Las mediciones de las circunferencias de los anillos valvulares realizadas tanto a nivel de las válvulas auriculo-ventriculares como de las sigmoideas y comparadas con las obtenidas para personas normales (25,26,27,28) pusieron de manifiesto un marcado incremento de las cifras a nivel de las válvulas del lado derecho del corazón, tricúspide y pulmonar en tres de las piezas (n91,n92,n93) y ligera en otra (n95). En los casos n92 y n94 este aumento en el anillo sólo se encontró en la tricúspide y en el n96 su anillo está disminuido y la pulmonar es sólo un esbozo debido a la presencia de la atresia de la pulmonar. Las válvulas aórtica y mitral se mantuvieron, con pequeñas oscilaciones, dentro de los rangos de la normalidad (tabla VII).

Semejante comportamiento pudo apreciarse al comparar los valores obtenidos en las mediciones de las vías de entrada y salida de ambas cavidades ventriculares, con un aumento de las correspondientes al ventrículo derecho, excepción hecha del paciente con estenosis tricuspídea (TABLA VIII). Las vías de entrada y salida del ventrículo izquierdo (TEVI y TSVI) tienen unas dimensiones normales o ligeramente aumentadas y en varios casos disminuidas (casos n24 y n27). El TSVI fue menor a lo normal en las dos últimas piezas estudiadas.

Las mediciones realizadas a nivel de los grandes vasos reveló un aumento de las dimensiones tanto del infundíbulo como del tronco de la arteria pulmonar (TAP). La circunferencia del tronco de la pulmonar y los diámetros de sus ramas también se encontraron elevados (TABLA IX). A su vez las circunferencias medidas en la aorta, tanto en su raíz como a nivel del istmo, fueron superiores a lo esperado para una persona normal en tres de los casos (n21, n22 y n23) y disminuido en dos (n23 y n27). La relación entre las circunferencias del TAP y el istmo aórtico estuvo elevada en comparación con lo que cabría de esperar, al igual que lo hallado en la relación establecida entre las circunferencias de las válvulas sigmoideas (TABLA X, XI y XII).

En la tabla XIII están reflejados las mediciones de los perímetros de las vías de entrada y salida de ambos ventrículos. Hubo un incremento importante y muy significativo de los valores obtenidos para el tracto o vía de entrada del ventrículo derecho. El tracto o vía de salida del ventrículo derecho (TSVD) muestra un comportamiento algo diferente; hubo aumento del tamaño en tres de las piezas, no tan marcado como para el TEVD, y en el resto de los casos las cifras estuvieron dentro de los rangos de la normalidad. Los perímetros incrementados correspondían a los casos N01, N03 y N07.

Hay que resaltar que en el sexto caso hubo una disminución notable del perímetro del TEVD como consecuencia de una estenosis tricuspídea aunada a una atresia pulmonar (no se pudo calcular el TSVD). En esta pieza se encontró aumentado el TEVI; en el resto de las piezas los perímetros de la vía de salida del ventrículo izquierdo fueron normales en dos de los casos y disminuidos en otros tres, encontrándose elevado en el mencionado caso n.º 6, en el n.º 3 y en el n.º 5.

Hubo un incremento de los valores obtenidos en las mediciones de las cavidades derechas en relación con las de las izquierdas. Este hecho se pudo corroborar también al comparar los volúmenes ventriculares (VI/VD) en donde se encontró una

inversión de la relación entre el ventrículo derecho y el izquierdo a favor del primero y no superior a la unidad.

Además los volúmenes ventriculares izquierdos fueron normales o disminuidos en cinco de los casos. En las dos piezas restantes se encontraron aumentados, siendo este incremento menor que el observado en los volúmenes ventriculares derechos.

Los hallazgos obtenidos en los cateterismos cardíacos mostraron una saturación semejante a nivel de las cuatro cámaras cardíacas (TABLA XV). Si la conexión anómala fue en la VCS la saturación era superior a la hallada en la vena cava inferior (VCI), al revés de lo que ocurre si la desembocadura se hace a nivel de esta última.

Cuando la conexión se establece a nivel de la aurícula derecha se encuentra un salto oximétrico entre esta cámara y las venas cavas superior e inferior.

El caso nº 6, como ya se mencionó anteriormente, las venas pulmonares están normalmente conectadas pero tienen un drenaje anómalo. En el cateterismo de este paciente se pudieron encontrar diferencias entre las oximetrías realizadas en la AD.

En los casos en que pudo ser calculado el cortocircuito éste estuvo por encima de 2 ($Q_p/Q_s > 2$) en la mayoría de los casos, es decir con importante repercusión hemodinámica.

En las siguientes páginas se han colocado las diferentes tablas con los correspondientes valores obtenidos en las mediciones ya especificadas en el capítulo de Material y Métodos.

TABLA I

CASOS

NUMERO DE CASO ESTUDIADO

| VARIABLES | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|-----------|-----|-----|-----|-----|-----|-----|------------------------|
| * EDAD | 4d | 12d | 19a | 23a | 9a | 1a | 28a |
| * SEXO | F | F | M | F | F | M | M |
| * TALLA | 48 | 55 | 156 | 151 | 128 | 67 | 170 (cm) |
| * PESO | 3 | 3.4 | 52 | 37 | 27 | 9.4 | 60 (Kg) |
| * S.C. | .20 | .22 | 1.5 | 1.2 | 1 | .45 | 1.6 (cm ²) |

TABLA II
VARIABLES CUALITATIVAS

NUMERO DE CASO

| VARIABLES | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|--------------------------|------|------|------|------|------|------|------|
| * SITUS | SS | SS | SS | SS | SS | SS | SS |
| * TIPO DE CAPVP | VCS | VCI | VCS | VCS | AD | AD | AD |
| * CONEXION A-V | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) |
| * CONEXION V-A | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) | C(2) | AP | C(2) |
| * ANOMALIAS ASOCIADAS | CIA | CIA | CIA | CIA | CIA | CIA | CIA |
| | PCA | PCA | | | | PCA | |
| | CoAd | DEXT | | | | ET | |
| | | | | | | AP | |

TABLA III

COMUNICACION INTERAURICULAR

TIPO CIA

| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|----------------|----|----|----|----|----|----|----|
| FOBA OVAL | * | * | * | * | * | * | * |
| DIAMETRO | 5 | 5 | 28 | 30 | 17 | 6 | 26 |
| CIRCUNFERENCIA | 17 | 16 | 88 | 58 | 50 | 16 | 75 |
| SENO VENOSO | * | | * | * | * | * | * |

TABLA IV

VALVULAS CARDIACAS

CASO ESTUDIADO

| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|------------|---|---|---|---|---|----|---|
| MITRAL | N | N | N | N | N | N | N |
| TRICUSPIDE | N | N | N | N | N | ET | N |
| AORTA | N | N | N | N | N | N | N |
| PULMONAR | N | N | N | N | N | AP | M |

TABLA V

ESPEOR DE LAS PAREDES

| Nº CASO | VENTRICULO | | | | VD | VENTRICULOS | | | | VI |
|---------|------------|-----|-----|------|----|-------------|------|------|------|----|
| | PA | PP | PL | APEX | | PA | P | PL | APEX | |
| 1 | 5 | 5 | 6 | 3.5 | | 4 | 3.5 | 5.5 | 3 | |
| 2 | 5 | 4.5 | 5.5 | 2.5 | | 4 | 5 | 5 | 4.5 | |
| 3 | 13 | 5 | 13 | 4 | | 10.5 | 10.5 | 11.5 | 9 | |
| 4 | 9 | 5 | 10 | 4 | | 9 | 11 | 8 | 8 | |
| 5 | 5 | 4.5 | 6 | 3 | | 6 | 5.5 | 7 | 5 | |
| 6 | 7 | 6 | 9 | 10 | | 5 | 6.5 | 7 | 5 | |
| 7 | 10 | 6 | 7 | 5 | | 20 | 15 | 8.5 | 24 | |

TABLA VI

ESPEORES DE LAS PAREDES

MEDIAS

| Nº CASO | AURICULAS | | VENTRICULOS | |
|---------|-----------|-----|-------------|------|
| | AD | AI | VD | VI |
| 1 | 2 | 1 | 4.9 | 4 |
| 2 | 2.5 | 1 | 4.4 | 4.6 |
| 3 | 4 | 2 | 8.8 | 10.3 |
| 4 | 3 | 1.5 | 7 | 9 |
| 5 | 3 | 3.5 | 4.6 | 5.8 |
| 6 | 3 | 1.5 | 7.3 | 5.9 |
| 7 | 4.5 | 3.5 | 7.0 | 15.8 |

TABLA VII

CIRCUNFERENCIAS DE LOS ANILLOS VALVULARES

| | MITRAL | TRICUSPIDE | AORTA | PULMONAR |
|---------|--------|------------|-------|----------|
| ----- | | | | |
| Nº CASO | | | | |
| ----- | | | | |
| 1 | 35 mm | 50 mm | 14 mm | 30 mm |
| 2 | 35 mm | 45 mm | 16 mm | 20 mm |
| 3 | 78 mm | 120mm | 40 mm | 80 mm |
| 4 | 67 mm | 90 mm | 42 mm | 55 mm |
| 5 | 80 mm | 88 mm | 40 mm | 52 mm |
| 6 | 58 mm | 26 mm | 29 mm | AP |
| 7 | 89 mm | 145mm | 50 mm | 100mm |
| ----- | | | | |

TABLA VIII

VIAS DE ENTRADA/SALIDA VENTRICULARES

| Nº CASO | VENTRICULO DERECHO | | VENTRICULO IZQUIERDO | |
|---------|--------------------|--------|----------------------|-------|
| | TEVD | TSVD | TEVI | TSVI |
| 1 | 40 mm | 40 mm | 38 mm | 40 mm |
| 2 | 30 mm | 38 mm | 25 mm | 38 mm |
| 3 | 80 mm | 90 mm | 60 mm | 75 mm |
| 4 | 74 mm | 85 mm | 48 mm | 68 mm |
| 5 | 68 mm | 87 mm | 59 mm | 56 mm |
| 6 | 28 mm | 35.5mm | 42 mm | 48 mm |
| 7 | 54 mm | 95 mm | 47 mm | 58 mm |

TABLA IX

GRANDES VASOS

ARTERIA PULMONAR

| | TRONCO | INFUNDIBULO | R. DCHA. | R. IZQ. |
|---------|---------|-------------|----------|---------|
| <hr/> | | | | |
| Nº CASO | | | | |
| <hr/> | | | | |
| 1 | 16 mm | 6 mm | 6 mm | 5 mm |
| 2 | 9 mm | 7 mm | 3.5 mm | 5 mm |
| 3 | 36 mm | 17 mm | 16 mm | 14 mm |
| 4 | 42 mm | 17 mm | 26 mm | 24 mm |
| 5 | 30.5 mm | 18 mm | 10.5 mm | 9.5 mm |
| 6 | 23 mm | 13 mm | 6 mm | 4.5 mm |
| 7 | 20 mm | 19 mm | 19 mm | 22 mm |
| <hr/> | | | | |

TABLA X

GRANDES VASOS

ARTERIA

| PULMONAR | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|----------|---|---|---|---|---|---|---|
|----------|---|---|---|---|---|---|---|

| | | | | | | | |
|----------------|----|----|----|----|----|----|----|
| CIRCUNFERENCIA | 25 | 23 | 86 | 66 | 58 | 25 | 80 |
|----------------|----|----|----|----|----|----|----|

AORTA

* CIRCUNFERENCIA

| | | | | | | | |
|--------------|----|----|----|----|----|----|----|
| RAIZ AORTICA | 32 | 32 | 60 | 70 | 61 | 42 | 42 |
|--------------|----|----|----|----|----|----|----|

* CIRCUNFERENCIA

| | | | | | | | |
|-------|----|----|----|----|----|----|----|
| ISTMO | 28 | 30 | 52 | 65 | 51 | 46 | 45 |
|-------|----|----|----|----|----|----|----|

TABLA XI

RELACION ENTRE LAS CIRCUNFERENCIAS
AORTICA/PULMONAR
(ANILLOS VALVULARES)

| | Nº CASO | | | | | | |
|-----------------------|---------|------|----|-----|-----|----|-----|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| * VALVULA PULMONAR | 30 | 20 | 80 | 57 | 52 | AP | 100 |
| * VALVULA AORTICA | 14 | 16 | 40 | 44 | 40 | | 50 |
| ** VP/VA ₀ | 2.1 | 1.25 | 2 | 1.3 | 1.3 | | 2 |

** La reación normal 1.1

TABLA XII

CIR. TAP/CIR. ISTMO Ao.

Nº CASO

| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
|------------------------|-----|-----|-----|---|-----|-----|-----|
| CIR.TAP/ /CIR.ISTMO | 0.9 | 0.8 | 1.6 | 1 | 1.1 | 0.5 | 1.7 |

TABLA XIII

VIAS DE ENTRADA/SALIDA

(Perímetros VD/VI y Circunferencia TSVI)

| | Nº CASO | | | | | | |
|----------------------|---------|----|----|----|----|------|-----|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| VENTRICULO DERECHO | ----- | | | | | | |
| * TEVD | 38 | 35 | 90 | 90 | 80 | 27 | 100 |
| * TSVD | 45 | 25 | 80 | 55 | 55 | A.P. | 85 |
| | ----- | | | | | | |
| VENTRICULO IZQUIERDO | | | | | | | |
| * TEVI | 36 | 23 | 90 | 65 | 80 | 70 | 55 |
| * CIR.TSVI | 29 | 35 | 60 | 60 | 58 | 50 | 85 |
| | ----- | | | | | | |

TABLA XIV

VOLUMENES

(CM3)

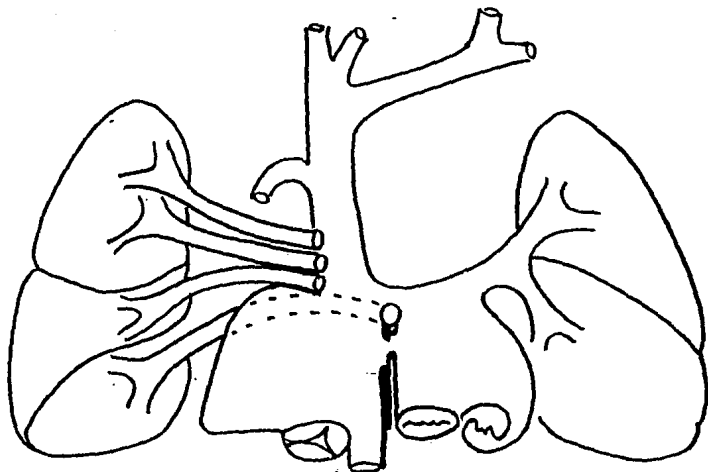
| | Nº CASO | | | | | | |
|------------|---------|-----|----|-----|----|----|-----|
| | 1 | 2 | 3 | 4 | 5 | 6 | 7 |
| VOLUMEN VD | 5.5 | 2.6 | 55 | 35 | 30 | AP | 55 |
| VOLUMEN VI | 5.1 | 2 | 56 | 17 | 30 | 12 | 20 |
| VI/VD | 0.9 | 0.7 | 1 | 0.5 | 1 | -- | 0.4 |

TABLA XV

CATETERISMO CARDIACO

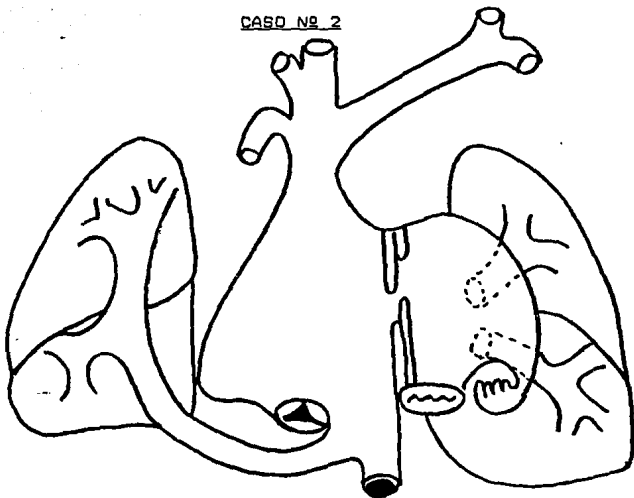
| Nº CASO | VCI | VCS | AD | VD | TAP | VP | AI | VI | Qp/Qs |
|---------|------|------|------|------|------|------|------|------|-------|
| 1 | 13.5 | 17.7 | 17 | 17 | 17 | | 17.7 | 17.8 | 2.2 |
| 2 | 7.4 | 7.4 | 10.5 | 9.8 | 10.2 | | 10.5 | 10.5 | 2.7 |
| 3 | | 13.4 | 18.5 | 17 | 17.5 | 19.3 | 18.2 | 18 | 2.4 |
| 5 | | 9.7 | 10.9 | 11.3 | 11.8 | | 12.4 | 13.3 | 0.8 |
| 6 | 3 | 4.2 | 4.6 | | 4 | | 4.7 | 5.1 | 1.9 |
| | | | 3.0 | | | | 3.0 | | |

CASO N° 1



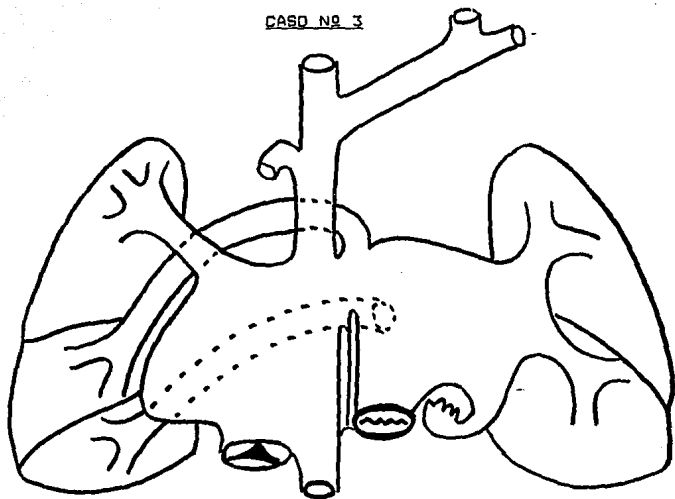
En la autopsia se encontró la existencia de una CAPVP en la que tres venas derechas desembocaban en forma separada en la VCS, dos proceden del lóbulo superior del pulmón derecho y una del lóbulo medio. La vena pulmonar de lóbulo inferior drena en la AI a través de una CIA tipo seno venoso.

CASO Nº 2



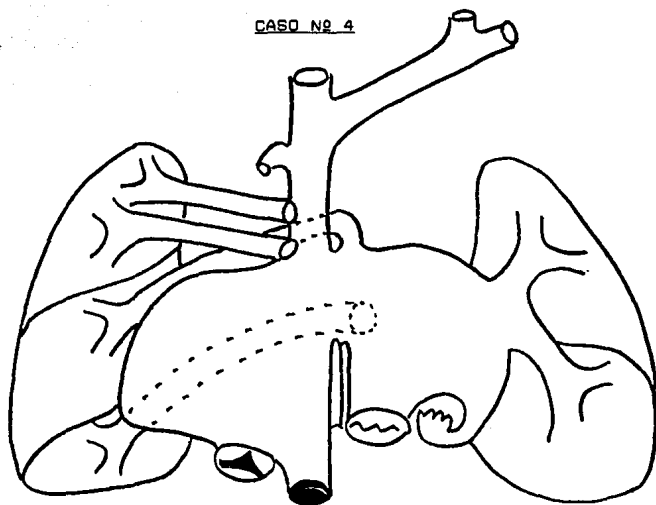
En la autopsia se encontró una CAPVP de las venas pulmonares derechas mediante un Tronco Común en el Segmento Suprahepático de la VCI. El pulmón derecho era Hipoplásico con sólo dos lóbulos. No existía secuestro pulmonar.

CASO Nº 3



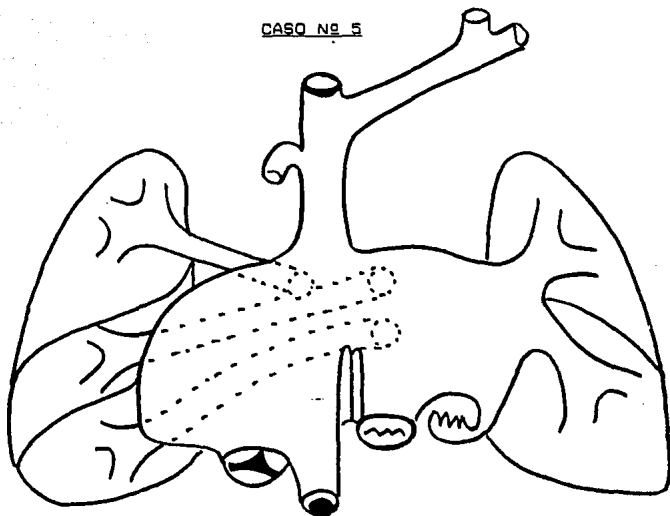
En la autopsia se apreció una CAPVP con la vena pulmonar del lóbulo superior del pulmón derecho que drena de forma anómala a la VCS a nivel de la unión a la AD.

CASO N.º 4



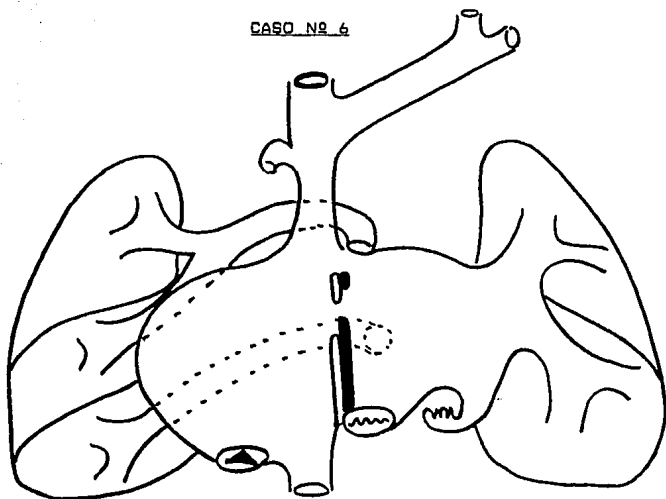
En la autopsia se encontró una CAPVP con 2 venas pulmonares procedentes del lóbulo superior del pulmón derecho drenando de forma separada en la VCS, la primera 3 cm por encima de la AD y la segunda a nivel de la unión con la AD.

CASO Nº 5



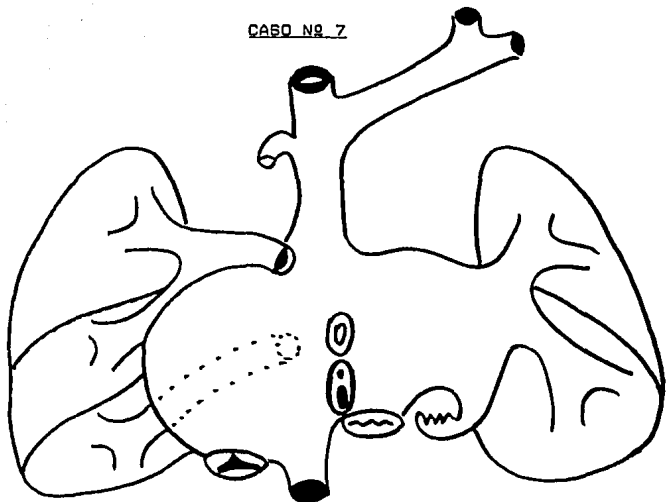
En la autopsia se encontró una CAPVP en que la vena pulmonar procedente del lóbulo superior del pulmón derecho desemboca en la AD por debajo de la entrada de la VCS.

CASO N.º 6



En la autopsia se determinó la existencia de un Drenaje anómalo de las venas pulmonares pero con conexión normal. Las venas pulmonares del pulmón derecho desembocan en la AI y drenan a la AD a través de una CIA tipo seno venoso.

CASO N.º 7



En la autopsia se vió la presencia de una CAPVP en la que las venas pulmonares del lóbulo superior y medio del pulmón derecho conectan mediante un tronco común en la AD, la vena pulmonar del lóbulo inferior desemboca en la AD de forma independiente.

FOTOGRAFIA 1



Fotografía de una Conexión Anómala Parcial de las Venas Pulmonares (CAPVP) a la Vena Cava Inferior (VCI). Vista interna de la Aurícula Derecha (AD) que muestra la conexión anómala de la Vena Pulmonar (VP) del lóbulo inferior derecho (LID) desembocando en la VCI.

ABREVIATURAS: * Vena Cava Superior : VCS
* Fosa Oval Permeable : FOP
* Válvula Tricuspidal : VT
* Ventrículo Derecho : VD
* Ventrículo Izquierdo : VI

FOTOGRAFIA 2



Fotografía de una CAPVP a la Aurícula Derecha. Vista Interna de la Aurícula Izquierda (AI) en que se muestra la desembocadura de las Venas Pulmonares izquierdas a esta cámara. Observese la gran comunicación interauricular (CIA) que involucra al orificio oval hasta el seno venoso superior. Las Venas Pulmonares Derechas se conectan a la AD.

ABREVIATURAS: * Similares a las de la foto anterior.

FOTOGRAFIA 3

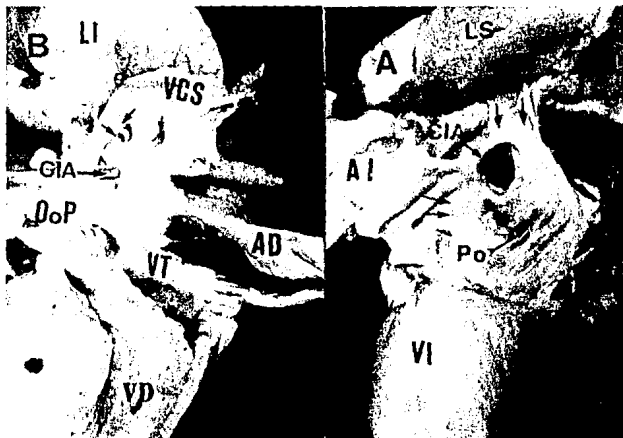


Fotografía de una CAPVP a la Vena Cava Superior (VCS). A: Vista Interna de la Aurícula Izquierda (AI) que muestra la conexión de dos venas pulmonares del lóbulo superior y medio del pulmón derecho a la AI por encima de una CIA tipo Seno Venoso. B : Vista Interna de la Aurícula Derecha; las tres fechas pequeñas señalan la desembocadura de las Venas Pulmonares del lóbulo superior del pulmón derecho a la VCS.

ABREVIATURAS: * Pliegue Oval : PO

* Orificio Oval Permeable : DoP

FOTOGRAFIA 4



Fotografía del Interior de la Aurícula Izquierda (AI) que muestra una gran comunicación interauricular (CIA) del orificio oval más el Seno Venoso Superior. Observe la conexión normal de las venas pulmonares y la relación de las Venas Pulmonares por encima de la CIA

DISCUSION

Antes de analizar los resultados obtenidos en el presente trabajo es importante señalar que en la literatura recopilada para este estudio no encontramos ningún autor que haya realizado mediciones en los corazones de personas adultas y sin patologia cardiaca fallecidos por otra causa. Es muy probable que ésto sea debido a que las malformaciones cardiacas son frecuentemente diagnosticados en los primeros años de la vida y pocos son los casos detectados en la edad adulta. lo cual se refleja en la entidad que nos ocupa, en la que pocos han sido los casos informados en la literatura de adultos con CAPVP (5).

Pero hay que tener en mente que con los adelantos en las técnicas quirúrgicas y el gran avance de las terapias postquirúrgicas es cada día más frecuente que estos pacientes alcancen edades superiores a las esperadas y por lo tanto en un futuro no muy lejano vamos a tener un grupo de pacientes con cardiopatías de las cuales deberemos tener un mayor conocimiento, y no sólo de los aspectos anatómicos y embriológicos sino también de la cuantificación objetiva de las características

morfométricas encontradas y su comparación con las personas sin patología cardíaca e incluso con aquellos pacientes que desarrollen patologías del adulto, pues éstas van a sumarse a las enfermedades de base, las cardiopatías congénitas.

La cuantificación de los datos y variables obtenidas en las mediciones de las piezas anatómicas de estas malformaciones cardíacas pueden ayudarnos a entender la fisiopatología de cada entidad y además podremos ver si hay modificaciones entre los casos intervenidos con éxito, los casos fallidos y los que evolucionan en su historia natural. Con todos estos conocimientos estaremos en disposición de alargar la esperanza de vida de los pacientes con estas malformaciones cardíacas.

Nuestros resultados fueron comparados en función de la edad, peso, talla y superficie corporal con los valores obtenidos por otros autores (25,26,27,28) para corazones normales de pacientes fallecidos por otra causa no cardíaca. En los casos en que no disponíamos de los datos para hacer una comparación directa se emplearon las curvas de regresión elaboradas por varios autores en sus trabajos (25,26,27,28) o nos apoyamos en las mediciones ecocardiográficas estandarizadas para la población de México en relación a la superficie corporal (32).

En todos los casos de este estudio se encontró, como ya se ha comentado anteriormente, un defecto en la tabicación del septum interauricular. Este dato está en concordancia con los hallazgos informados por la literatura que considera poco frecuente la asociación de la CAPVP con SIA integro (5,10,12).

En este trabajo tampoco se encontró ningún caso de conexión anómala de las venas del pulmón izquierdo. Esta es también una asociación rara, sobre todo cuando se da de forma aislada (5,10, 33).

La conexión anómala de las venas pulmonares a la VCS fue la más frecuente en nuestra serie, hallazgo que se asemeja a lo encontrado por otros autores (9,10,34). La conexión a la aurícula derecha ocupó el segundo lugar, si bien es cierto que en algunos reportes ésta se menciona con una incidencia superior dentro de esta cardiopatía congénita (15,35).

En los cinco casos en que se pudo realizar el cateterismo cardiaco se puso de manifiesto una elevación de la presión de la arteria pulmonar (AP). La presión sistólica de la AP fue en todos los casos superior a 30 mmHg; hubo hipertension arterial pulmonar (HAP) ligera en dos de los casos, moderada en uno y severa las dos restantes. Estos hallazgos también los en-

contraron otros autores (15,36) si bien en algunos trabajos la presión sistólica de la AP se mantuvo dentro de los rangos de normalidad (21).

Las oximetrías obtenidas en los cinco casos revelan una saturación semejante en las cuatro cámaras cardíacas como se informa en la literatura mundial; además hay un salto oximétrico, ya esperado, en la mayoría superior a tres volúmenes en relación al lugar en donde se produce la conexión anómala y que es mayor en los casos donde mayor es la cantidad de sangre drenada anómalamente al lado derecho del corazón.

La relación entre el flujo pulmonar y el sistémico, Q_p/Q_s , pone de manifiesto la existencia de un cortocircuito importante, igual o superior al doble en todos los casos menos en el nº 5, semejante a lo encontrado en este tipo de patología (9,15,21,28,36).

La fisiopatología de esta entidad va a depender de varios factores, como ya se ha ido comentando a lo largo de este trabajo, uno de los cuales es el tipo de anomalía asociada. Como puede muy bien apreciarse en el caso nº 6 existe una estenosis tricuspídea con atresia pulmonar y no se encontró crecimiento de las cavidades derechas y sí de las izquierdas como consecuen-

cia de la sobrecarga de volumen. Se encontró una CIA amplia con persistencia del conducto arterioso (PCA) lo que permitió la vida del paciente hasta que sobrevino la muerte por falla cardíaca.

En la conexión anómala parcial de venas pulmonares la comunicación interauricular no es imprescindible para la vida del paciente, sin embargo es habitual que ésta se halle presente. Cuando existe un defecto en el septum interauricular se produce una sobrecarga de volumen sobre la parte derecha del corazón como consecuencia del cortocircuito de izquierda a derecha. Si el septum está íntegro el cortocircuito de estos paciente va a depender de la cantidad de venas pulmonares que drenan de forma anómala. En definitiva el cortocircuito en esta cardiopatía congénita va a estar determinado por el número de venas anómalamente conectadas y de la presencia y tamaño de la CIA.

Desde el punto de vista fisiológico no hay diferencia entre la conexión y el drenaje anómalo, pero si hay implicaciones en lo que se refiere a la corrección quirúrgica del cortocircuito.

Otro factor importante en la fisiopatología es el número de venas pulmonares que desembocan de forma anómala al lado derecho del corazón. Esto va a determinar una mayor o menor cantidad de sangre drenada en las cavidades cardíacas derechas

con las modificaciones tanto anatómicas como funcionales que van a llevar al desarrollo de enfermedad vascular pulmonar obstructiva con aumento de las resistencias vasculares pulmonares (RVP) y la elevación de la presión en la arteria pulmonar, tanto sistólica como la media, hasta desarrollar una falla cardiaca derecha y el edema agudo pulmón por la conexión directa de las venas pulmonares en las cavidades derechas (AD o en las venas sistémicas).

La HAP puede ser la manifestación tardía de la conexión anómala y se debe como ya vimos al aumento del flujo sanguíneo pulmonar, el reflejo vasoconstrictor pulmonar y eventualmente a la enfermedad obstructiva vascular pulmonar (12).

Ya desde 1967 (32) se pudo apreciar que si todo un pulmón se conecta de forma anómala hay un cortocircuito del 50% o mayor de la sangre del circuito pulmonar hacia el corazón derecho, lo que es equivalente a una neumonectomía funcional (15,23,35), aumentando la carga de trabajo del ventrículo derecho y en general del lado derecho del corazón, con aumento del cortocircuito y falla cardiaca derecha más temprana. La conexión unilateral total de las venas pulmonares implica un deterioro hemodinámico severo sobre todo si va asociado a una CIA (23).

La relación entre el flujo pulmonar y el sistémico, Q_p/Q_s , también es importante en la fisiopatología de esta malformación cardíaca y va correlacionada con importantes cambios morfológicos de cámaras y paredes. Las dimensiones obtenidas en la medición de las piezas analizadas en este estudio revelan estas alteraciones.

Existe una inversión de la relación normal entre los volúmenes ventriculares derecho e izquierdo y de las grandes arterias en comparación con lo encontrado en una persona sin patología cardíaca primaria o secundaria a otra enfermedad. Se encontraron aumentados los volúmenes del ventrículo derecho así como la longitud y perímetro de las vías de entrada y salida del mismo. Las dimensiones del ventrículo izquierdo estaban dentro de los valores normales, ligeramente aumentados e incluso disminuidos en algunos casos.

Las circunferencias de las valvulas auriculo-ventriculares y sigmoideas, como cabía esperarse, también reflejaban esta tendencia encontrada en los ventrículos. Hay un incremento importante de las dimensiones valvulares derechas mientras que las correspondientes al lado izquierdo del corazón son normales o experimentan pequeñas variaciones por arriba o abajo del rango normal. Lo mismo ocurre con las paredes cardíacas

en donde se constata valores normales o con ligero aumento en el ventrículo izquierdo muy en contraste con el grado de hipertrofia de las paredes de la aurícula y el ventrículo derechos.

Todos los hallazgos morfológicos, bien cuantificados, junto con los datos obtenidos por el cateterismo y la angiocardigrafía ponen de manifiesto que existe un aumento del trabajo de las cavidades derechas (sobre todo del ventrículo derecho) que tienen que desarrollar una importante hipertrofia para poder manejar la sobrecarga de volumen como consecuencia del drenaje anómalo, complicado por la presencia de la CIA asociada. Este hiperflujo hace que posteriormente el ventrículo se dañe y termine por dilatarse y sucumbir ante el exceso de trabajo. Además existe daño a nivel de la arteria pulmonar y de la vasculatura pulmonar con producción de HAP.

Es importante tener presente cual debe ser el momento adecuado para llevar a estos pacientes a cirugía. No hay que esperar a que el deterioro sea importante, sobre todo en aquellos casos asintomáticos, ya que cuando la relación Q_p/Q_s es superior a 2 se ha desarrollado un daño importante, no sólo hemodinámico sino también anatómico, y antes de que el shunt sea superior a 1.3-1.5 debe de plantearse la cirugía para evitar el desarrollo de HAP y la insuficiencia cardíaca. En la actualidad la tenden-

cia es la realización de la corrección quirúrgica total una vez diagnosticada la malformación cardíaca.

Si analizamos los casos por separado podemos ver como el primer caso hay tres venas que desembocan de forma anómala e independiente, dos de ellas procedentes del lóbulo superior del pulmón derecho y la otra del lóbulo medio. Esta disposición anatómica no es muy frecuente.

En este primer caso hay hipertrofia de las paredes de las cavidades derechas con dilatación de las mismas y de los anillos valvulares tanto tricusoideo como pulmonar. Las paredes del ventrículo izquierdo tuvieron un espesor normal y no hubo dilatación de las cavidades izquierdas ni de las circunferencias de la mitral o de la aorta. Además hay que tener presente que existe una coartación aórtica que va a producir una sobrecarga de presión del ventrículo izquierdo (VI) y que altera la relación entre las cavidades derechas e izquierdas del modelo de CAPVP ya comentado en capítulos anteriores de este trabajo, lo que explica la ligera dilatación a nivel de la raíz de la aorta.

En el cateterismo se determinó un cortocircuito importante tanto por la cantidad de venas pulmonares conectadas anómalamente, como por la CIA amplia y la presión incrementada

del ventrículo izquierdo.

El segundo paciente fallecido era portador de un Síndrome de la Cimitarra que se caracteriza por hipoplasia del pulmón derecho, dextroposición del corazón y conexión anómala total o parcial de las venas pulmonares a la vena cava inferior (VCI). Este síndrome fue descrito por primera vez por Chassinat en Francia y Cooper en Inglaterra en 1836 y fue Neill quién le dió el nombre en base a su aspecto radiológico (14,22). En un 25% se asocia a malformaciones cardiovasculares (14,22,37) como se puede apreciar en nuestro caso en donde existía una CIA con persistencia del conducto arterioso.

En la literatura se han informado de otras malformaciones extracardiacas asociadas a este síndrome (38,39,40,41). pero nosotros sólo encontramos la presencia de varias hernias diafragmáticas y no apreciamos secuestro pulmonar u otra alteración acompañante.

Las paredes de las cavidades derechas están engrosadas, sobre todo las correspondientes al ventrículo derecho que está dilatado. Existe inversión en la relación entre los volúmenes ventriculares sin que esto se produzca a nivel de los grandes vasos.

En el tercer caso se pudo apreciar la presencia de síntomas en la edad adulta lo que indudablemente se debió a que la cantidad de sangre drenada de forma anómala era inferior. La relación entre los volúmenes ventriculares estaba también invertida, aunque en menor grado que en los casos anteriores, y la hipertrofia de las paredes de las cavidades derechas era muy importante. En este caso se encontró aumento del tamaño del anillo tricúspideo y de la vía de entrada y de salida del VD con inversión de la relación a nivel de las grandes arterias y que puede ser debida al estado crónico de la cardiopatía.

En el caso nº 4 hay al igual que en el primero de los casos conexión de venas pulmonares de forma independiente y no a través de un colector común. Se halló, al igual que en los otros corazones una hipertrofia importante de las paredes del VD con dilatación de cavidades derechas e inversión tanto a nivel ventricular como de las grandes arterias, hallazgos semejantes a los encontrados en el caso Nº 5.

El caso Nº 6 no es propiamente una conexión anómala y se trata de un drenaje anómalo con las diferencias ya comentadas en capítulos anteriores. Es importante destacar que no se pueden

establecer comparaciones entre éste y los anteriores tipos ya que además del drenaje anómalo se encontró una estenosis tricuspídea y una atresia pulmonar con las consiguientes modificaciones fisiopatológicas derivadas de esta asociación.

El último de nuestros casos (el séptimo), un varón de 28 años de edad presentaba como dato destacable una disminución importante de volumen del VI, siendo más marcada esta alteración en comparación con las dimensiones del VD. La relación de los valores obtenidos en la arteria pulmonar con respecto a la aorta también tuvieron una notable desproporción en favor de la arteria pulmonar.

Si intentamos analizar cuales son las causas que originan estas conexiones anómalas a nivel de la AD o de la VCS tendremos que pensar en la persistencia de un patrón hemodinámico embrionario que normalmente existe en el horizonte XV de Streeter cuando el plexo venoso pulmonar conecta con la vena pulmonar común y comienzan a perderse las conexiones con el plexo venoso esplácnico y sistema de las venas cardinales. La conexión anómala parcial a la AD se puede originar por tres mecanismos hipotéticos:

1.- Origen ectópico de la vena pulmonar común, a la derecha del SIA, como una evaginación postero-superior que nace del techo de ambas aurículas a nivel interatrial.

2.- Agenesia de la vena pulmonar común permaneciendo funcionando los canales que comunican al plexo venoso pulmonar de la vena cardinal común derecha.

3.- Desarrollo normal de la conexión de las venas pulmonares con ausencia del septum primum y septum secundum a nivel del área del seno venoso, lo que origina drenaje anómalo con conexión normal de las venas pulmonares.

La conexión anómala a la VCS (sistema cardinal derecho) se debe a la agenesia de la vena pulmonar común que hace que se desarrollen conexiones que unen la vena cardinal anterior y común derechas con el plexo pulmonar.

La conexión anómala que ocurre en el Síndrome de la Cimitarra se explica debido a la persistencia de un canal primitivo de conexión primaria que comunica la porción derecha del seno de las venas pulmonares con el segmento suprahepático de la vena cava inferior (VCI), y además el establecimiento de la

conexión normal, es decir se desarrolla la vena pulmonar primitiva en el sitio normal del techo de la AI la cual conecta con la porción izquierda de las venas pulmonares. Así la sangre de cada pulmón que llega al extremo de dicho seno discurre preferencialmente por su conexión adyacente lo cual produce una estenosis con eventual atresia de la porción central de dicho seno quedando separados los extremos derecho e izquierdo del mismo, el derecho drenando por el colector a la VCI y el izquierdo por la vena pulmonar primitiva a la AI.

La comunicación interauricular puede explicarse de varias formas dependiendo del tipo de CAPVP que se trate. Estas son las explicaciones embriológicas al origen de la CIA en los diferentes casos presentados en este trabajo:

1.- No se produce septación en el lugar donde se forma la vena pulmonar primitiva por lo que la CIA del tipo seno venoso involucra a la VCS. Este forma de CIA es obligada en este tipo de CAPVP.

2.- En el Síndrome de la Cimitarra la CIA se genera como un condicionamiento hemodinámico y la malformación ocurre a nivel del foramen oval.

3.- En el tipo de conexión normal con drenaje anómalo el defecto del septum interauricular se debe a la reabsorción del tejido en el area del seno venoso superior. La CIA se aleja de la VCS.

La aurícula izquierda es más pequeña en la CAPVP debido a que le falta una parte de la porción sinusal y a que hay una disminución del flujo que llega a esta cavidad al no recibir parte de la sangre procedente de las venas que se conectan de forma anómala. Este hecho podría justificar la disminución encontrada en los volúmenes de las cavidades ventriculares izquierdas y que estarían en función de la cantidad de sangre derivada al lado derecho del corazón y que hace más evidente la inversión en la relación entre los diámetros ventriculares. Así a mayor flujo canalizado a las cavidades derechas mayor aumento de sus dimensiones y menor desarrollo de las izquierdas. Esto podría ser una explicación hipotética que justificase la insuficiencia cardiaca ante una sobrecarga aguda en un ventrículo izquierdo no habituado a ese exceso de volumen ocasionado tras la corrección total de la CAPVP.

CONCLUSIONES

- 1.- La Conexión Anómala Parcial de Venas Pulmonares es una malformación cardíaca poco frecuente.
- 2.- Existe un predominio de la conexión anómala de las Venas Pulmonares del Pulmón Derecho.
- 3.- La Conexión Anómala más frecuente se da a nivel de la VCS.
- 4.- La Malformación más frecuentemente asociada a la CAPVP es la CIA que generalmente es amplia.
- 5.- La CIA es obligada y de tipo Seno Venoso cuando la CAPVP es a nivel de Vena Cava Superior o de Aurícula Derecha en su unión a la VCS.
- 6.- En el Síndrome de la Cimitarra la CIA se origina por Sobrecarga Hemodinámica.

- 7.- Las Paredes de las Cavidades Derechas están Hipertrofiadas.
- 8.- Existe una gran dilatación de las Cavidades Derechas y aumento de sus Volúmenes Ventriculares
- 9.- La Arteria Pulmonar estuvo dilatada y existió alteración en la relación de los volúmenes entre la AP y la Aorta en favor de la primera.
- 10.- La relación entre ambos ventriculos en función de sus Masas y Volúmenes esta INVERTIDA a favor de de la cavidad derecha.
- 11.- Hubo HAP en todos los casos y el Cortocircuito Qp/Qs fue importante en la mayoría de los casos.
- 12.- La Saturación de las Cuatro Cámaras Cardiacas fue semejante. Se encontró Salto Oximétrico a nivel de de la Conexión Anómala de las Venas Pulmonares.

- 13.-Las Cavidades Izquierdas fueron de tamaño normal, menor o ligeramente mayor, pero siempre en menor grado que las las derechas.
- 14.-El ventrículo izquierdo puede no estar capacitado para afrontar la sobrecarga de volumen ocasionada tras la corrección total.
- 15.-Los términos de conexión y drenaje son diferentes desde el punto de vista anatómico-embriológico y con implicaciones terapéuticas importantes.

BIBLIOGRAFIA

Bibliografía Citada

- 1.- L. Muñoz Castellanos, M. G. Cornejo, J. Zawilski, E. Corona y J. Espino Vela.
DESEMBOCADURA ANOMALA DE LAS VENAS PULMONARES

- 2.- Fause Attie
CARDIOPATIAS CONGENITAS: Morfología, Cuadro Clínico y Diagnóstico. (Conexion Anómala de Venas Pulmonares)
Editorial SALVAT 1985: 229-249.

- 3.- V. Barriales, M.A. Riesgo y J. Sanchez Navarro.
DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO PARCIAL.
Med. Clin. (Barcelona) 1990; 94: 304-306.

- 4.- J.E. Healey Jr.
AN ANATOMIC SURVEY OF ANOMALOUS PULMONARY VEINS: Their Clinical Significance.

J. Thoracic Surgery 1952; 23: 433-444.

- 5.- David E. Garcia Rubí, Elias Badui-Dergal, Carlos
Perez Treviño y David Cobos Vivero.

DRENAJE VENOSO PULMONAR ANOMALO PARCIAL EN LA EDAD
AVANZADA.

Cardiopatía Congénita en la edad adulta 1981: Vol 117,
No. 7: 295-298.

- 6.- Sanford L. Schatz, Michael J. Ryvicker, Allan M. Deutsch
y Howard R. Cohen.

PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE OF THE RIGHT
LOWER LOBE SHOWN BY CT SCANS.

Radiology 1984; 159: 21-22.

- 7.- J. Wilson

A DESCRIPTION OF A VERY AN UNUSUAL FORMATION OF THE HUMAN
HEART.

Phil. Tr. Roy. Soc. London 1798; 88: 346.

- 8.- V. Barriales, C. Moris, L. Redondo y J. Gutierrez

DRENAJE VENOSO ANOMALO DEL PULMON IZQUIERDO EN LA AURICULA
DERECHA CON SEPTO INTERAURICULAR INTEGRO.

Revista Clinica Española 1989; 185: 273-274.

- 9.- G. Gordovila Zurdo, J. Cabo Salvador, P. Fantidis, D. Rubio Vidal, M.A. Delgado y F. Alvarez Díaz.
DRENAJES VENOSOS PULMONARES ANOMALOS PARCIALES CON COMUNICACION INTERAURICULAR: Consideraciones quirúrgicas, resultado y seguimiento postoperatorio.
Revista Española de Cardiología 1986; Vol.39, Suplemento 1 73-92.
- 10.- Usama A. Hanhan, Douglas S. Moodie, Carl C. Grill, Richard Sterba, Philip Currie y Robert Stewewart.
PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE.
Cleveland Clinic J. 1989; Vol.56 No.8: 786-790.
- 11.- H. Brody
DRAINAGE OF THE PULMONARY VEINS INTO THE RIGHT SIDE OF THE HEART.
Arch. Phat. 1942; 33: 221.
- 12.- James R. Stewart, Hartzell V. S Schaff, Nicolas J. Fortuin y Robert K. Brawley.
PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN WITH INTACT ATRIAL SEPTUM: Report of four cases.

Thorax 1983; 38: 859-862.

- 13.- Michael G. Saalouke, Stiphen R. Shapiro, Lowell W. Perry
y Lewis P. Scott.

ISALATED PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE
ASSOCIATED WITH PULMONARY VASCULAR OBSTRUCTIVE DISEASE.

The Americam Journal of Cardiology, Marzo 1977; Vol. 39:
439-444.

- 14.- Syed M. Mohiuddin, Hugh S. Levin, Vincent Runco y Richard W.
Booth.

ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE. A Common Trunk
Emptying into the Left Atrium and Inferior Vena Cava.
Circulation julio 1966; Vol. XXXIV: 46-51.

- 15.- Robert L Frye, Mathilde Krebs, Shabundin H. Rahimtoola,
Patrick A. Ongley, Frank J. Hallermann y Robert B. Wallace.
PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION WITHOUT ATRIAL
SEPTAL DEFECT.

The American J. of Cardiology 1968; Vol. 22:242-250.

- 16.- E. Asín Cardiel y P. Yuste

ECOCARDIOGRAFIA. Nuevas Técnicas.

Ediciones NORMA S.A. 1979; Capítulo 15: Cardiopatías Congé-

nitás: 403-435.

17.- Harvey Faigenbaum

ECOCARDIOGRAFIA

Editorial PANAMERICANA S.A. 1987; Capítulo 7: Cardiopatías
392-482.

18.- J. Vargas Barrón

ECOCARDIOGRAFIA TRANSTORACICA, TRANSESOFOGICA Y DOPPLER
EN COLOR.

Editorial Salvat 1992; Análisis ecocardiográfico de las
Cardiopatías Congénitas: 215-261.

19.- Thomas A. Ports, Kevin Turley, Bruce H. Brundage y Paul
A. Ebert.

OPERATIVE CORRECTION OF TOTAL LEFT ANOMALOUS PULMONARY
VENOUS RETURN.

The Annals of Thoracic Surgery, Marzo de 1979; Vol. 27 No.3:
246-249.

20.- Eugene Mascarenhas y Roger P. Javier y Philip Samet.

PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION AND DRAINAGE

The American J. of Cardiology 1973; Vol. 31: 512-518.

21.- Dana G. Kissner y Richard P. Sorkin.

ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION.

Chest 1986; Vol. 89 No. 5: 752-754.

- 22.- J.S. Wringt, R.M. McCredie y T.A. Torda.

THE RIGHT ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION.

The Annals of Thoracic Surgery 1973; Vol. 16 No.5: 512-517.

- 23.- Mohamed A. Seliem, Alvin J. Chin y William I.

Norwood.

PATTERNS OF ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTION/
DRAINAGE IN HYPOPLASTIC LEFT HEART SYNDROME: Diagnostic

Role of Döppler Color Flow Mapping and Surgical Implications

Am. Coll. of Cardiology 1992; Vol.19 No.1: 135-141.

- 24.- AE. Becker y RH. Anderson

PATHOLOGY OF CONGENITAL HEART DESEASE.

Worburn: Butternsorth, 1981; 51: 53-61.

- 25.- Maria V. de la Cruz, Guillermo Anselmi, Angel Romero y

Guillermo Monroy.

A QUALITATIVE AND QUANTITATIVE STUDY OF THE VENTRICLES

AND GREAT VASSELS AD NORMAL CHILDREN.

American Heart J., Noviembre 1960;Vol. 60 No.5: 675-690.

- 26.- Ursula F. Rowlatt, Horacio J.A. Rimoldi y Maurice Lev.
THE QUANTITATIVE ANATOMY OF THE NORMAL CHILD'S HEART.
Special Articles (Monograph Series):499-605.
- 27.- Luis Alvarez, Antonia Aránega, Roberto Saucedo y Jose
A.Contreras.
THE QUANTITATIVE ANATOMY OF THE NORMAL HUMAN HEART IN FETAL
AND PERINATAL LIFE.
Internacional J. of Cardiology 1987: 17:57-72.
- 28.- Luis Alvarez, Antonia Aránega, Roberto Saucedo, José A.
Contreras y Francisca López.
MORPHOMETRIC DATA CONCERNING THE GREAT ARTERIAL TRUNKS AND
THEIR BRANCHES.
Internacional J. of Cardiology 1990: 29: 127-139.
- 29.- M.J. Tynan, A.E. Becker, F.J. Macartney, M. Quero Jimenez,
E.A. Shinebourne y R.H. Anderson
NOMENCLATURE AND CLASSIFICATION OF CONGENITAL HEART DISEASE.
British Heart J. 1979; 41: 544-553.
- 30.- G. Díaz Góngora, F. Attie, M. Quero Jimenez, L. Muñoz
Castellanos, R.H. Anderson y M.J. Tynan.

LA SECUENCIA DIAGNOSTICA DE LAS CARDIOPATIAS CONGENITAS.

Arch. Inst. Mex. 1982; 52: 87-89.

- 31.- E.A. Shinebourne, F.J. Macartney y R.H. Anderson
SEQUENTIAL LOCALIZATION; LOGICAL APPROACH TO DIAGNOSIS IN
CONGENITAL HEART DISEASE.
British Heart J. 1976; 38: 327.
- 32.- J. Vargas Barrón
ECOCARDIOGRAFIA DE MODD M, BIDIMENSIONAL Y DOPPLER.
EDITORIAL SALVAT 1985: 459-467.
- 33.- J.A. Casillas, J.P. León, R. Gomez, S.L. Checa, F.
Villagra, P.A. Sánchez, M. Cuesta y J.M. Brito.
DRENAJE VENOSO PULMONAR IZQUIERDO ANOMALO EN LA VENA
INNOMINADA.
Revista Española de Cardiología 1985; Vol. 38, No. 6:
460-463.
- 34.- Otto G. Thilenius, David G. Rushchhaupt, Robert L. Replogle,
Thomas Herman y Rena A. Arcilla.
SPECTRUM OF PULMONARY SEQUESTRATION: Association with
Anomalous Pulmonary Venous Drainage in Infants.

- 35.- Bragvant R. Kalke, Robert G. Carlson, Randolph M. Ferlic, Robert D. Sellers y Walton Lillehei.
PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONECTIONS.
The American J. of Cardiology 1967; Vol. 20: 91-101
- 36.- Hideo Okabe, Hitoshi Matsunaga y colaboradores.
ROTATION-ADVENCEMENT FLAP METHOD FOR CORRECTION OF
PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE INTO THE
SUPERIOR VENA CAVA.
J. Thorat Cardiovasc. Surg. 1990; 99: 308-311.
- 37.- Jesus Vazquez Sanchez, Victor Diaz de la Vega, Eulo Lupi
Herrera, Mario R. Testelli, Luis Muñoz Castellanos y Fause
Attie.
SINDREME DE LA CIMITARRA.
Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1986; Vol. 56: 157-167.
- 38.- Giovan Battista Pasquali y Eulo Lupi Herrera.
SINDROME DE LA CIMITARRA.
Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1977; Vol. 47: 286-293.

39.- Carlos Perez Treviño y Hector Ariza Andraca

SINDROME DE LA CIMITARRA

Arch. Inst. Cardiol. Mex. 1972; Vol. 42: 336-344.

40.- Walter J. Hollis

THE SCIMITAR ANOMALY WITH ABSENT RIGHT PULMONARY ARTERY

The American J. of Cardiology 1964; Vol. 14: 262-265.

41.- Jacob R. Morgan y Alan D. Forker.

SYNDROME OF HYPOPLASIA OF THE RIGHT LUNG AND DEXTRO-

POSITION OF THE HEART: "Scimitar Sign" with normal

pulmonary venous drainage.

Circulation 1971; Vol. XLIII: 27-30.

Bibliografía No Citada

- 42.- B. Friedly, R. Guérin, A. Davignon, J.C. Fouron y P. Stanley
SURGICAL TREATMENT OF PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOSUS
DRAINAGE.
Circulation Enero 1972; Vol. XLV: 159-169.
- 43.- R. Duncan Shuterland, Michael E. Kornis, Richard R. Pyle y
Jesse E. Edwards.
INTRAPULMONARY VEIN CONTRIBUTING A SEGMENT OF VENOUS SUPPLY
OF CONTRALATERAL LUNG.
Chest Febrero 1970; Vol. 57.No.2: 182-184.
- 44.- John W. Murphy, Alan R. Kerr, John W. Kirklin.
INTRACARDIAC REPAIR FOR ANOMALOUS PULMONARY VENOUS
CONNECTION OF RIGHT LUNG TO INFERIOR VENA CAVA.
The Annals of Thoracic Surgery Enero 1971; Vol. 11 No.1:
38-42.

- 45.- R. Neirotti, L. Gonzalez Lavin y D.N. Ross.
ANOMALOUS PULMONARY VENOUS CONNEXIONS OF LEFT LUNG
ASSOCIATED WITH VALVULAR HEART DESEASE. Report of two cases.
British Heart Journal, 1972; 34:969-973.
- 46.- Joseph S. Alpert, Lewis Dexter, R. Viewger, Florence W y
James E. Dalen.
ANOMALOUS PULMONARY VENOUS RETURN WITH INTACT ATRIAL SEPTUM.
Diagnosis and Phatophysiology.
Circulation, Noviembre 1977; Vol.56.No.5: 870-875
- 47.- Braian Kiely, Juan Filler, Samuel Stone y Eugene F. Doyle
SYNDROME OF ANOMALOUS VENOUS DRAINAGE OF THE RAIGHT LUNG TO
THE INFERIOR VENA CAVA. A review of 67 cases and three new
cases in children.
The Americam Journal of Cardiology, julio de 1967; Vol. 20:
102-116.
- 48.- Koki Tsuchida. Nubuyuki Ansai, Akimasa Hashimoto y cols.
INTRAATRIAL CONDUIT REPAIR IN SCIMITAR SYNDROME.
Chest, Diciembre de 1987; 92,6: 1120-1123.

49.- P. R. Febres Roman

VENA CAVA SUPERIO IZQUIERDA PERSISTENTE ASOCIADA CON
DRENAJE PULMONAR ANOMALO PARCIAL Y DESEMBOLADURA AN
EL SENO CORONARIO QUE SIMULA COMUNICACION INTERAURICULAR.
Revista Clinica Española 1980; 156: 143-145.

50.- Jaqueline A. Noonan

TURNER SYNDROME AND PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY
VENOUS DRAINAGE.
Pediatrics, Abril 1991; Vol.87 No.4:584-585.

51.- W.H. Price y R.F. Willey.

PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE IN TWO
PATIENTS WITH TURNER'S SYNDROME.
J. of Med. Genetics 1980; 17:133-134.

52.- Harold E. Aldridge y E. Douglas Wigle.

PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE WITH INTACT
SEPTUM ASSOCIATED WITH CONGENITAL MITRAL STENOSIS.
Circulation 1965; Vo. XXXI: 579-584.

- 53.- Bherer, Fjaubert, C. Delaisements, G. Huchon y j. Chretien.
SCIMITAR SIGN WITH NORMAL PULMONARY VENOUS DRAINAGE AND
ANOMALOUS INFERIOR VENA CAVA.
Thorax 1988; 43: 651-652.
- 54.- M.K. Mardini, N.A. Sakati y W.L. Hyhan.
ANOMALOUS LEFT PULMONARY VENOUS DRAINAGE TO THE INFERIOR
VENA CAVA AND TROUGHT THE PERICARDIOPHENIC VEIN TO THE
INNOMINATE VEIN: Left-Sided Scimitar Syndrome.
American Heart Journal 1981; Vol. 101 No. 6: 860-862.
- 55.- Richard Baxter, Michael McFadden, Marc Gradman y Allan
Wright.
SCIMITAR SYNDROME: Cine Magnetic Resonance Imaging
Demostretion of Anomalous Pulmonary Venous Drainage.
- 56.- William Pearl.
SCIMITAR VARIANT.
Pediatric Cardiology 1987; Vol.8 No.2: 139-141.
- 57.- A. Chaara, R. Mesbahi, P. Joly, S. Abdelali, A.S. Belhaj,
W. Maazouzy, A. Alaoui, A. Bouzoubaa, A. Berrada, M. Arharbi
y M. Benomar.
A PROPOS D'UN CAS DE COEUR TRIATRIAL DE L'ADULTE ASSOCI'E

A UN RETOUR VEINEUX ANORMAL DU POU MON GAUCHE.

Arch. Mal. Coeur 1984; Vol. 77: 1411-1415.

58.- L. Antico, E. Coppola, G. Schiavomi, P.L. Spadancchia,
A. Compagnoni y F. Cocco.

LA " SINDROME DELLA SCIMITARRA".

G. Ital. Cardiol. 1980; Vol. 10: 1212-1218.

59.- J. W. Moore, William C. Kirbi. William M. Rogers y Merrily
A. Poth.

PARTIAL ANOMALOUS PULMONARY VENOUS DRAINAGE ASSOCIATED WITH
45, X TUERNER'S SYNDROME.

Pediatrics 1990; Vol. 86 No. 2: 273-276.

60.- A. Armhadi, R. Mocellin y G. Spillner.

LEFT ATRIAL ISOMERISM COMBINED WITH RIGHT-SIDED HEART,
COMMON ATRIUM, IMCOMPLETE ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT
AND PARTIAL ANOMALOUS DRAINAGE: Report a case with
successful surgical correction.

Int. J. of Cardiology 1988; Vol. 19: 378-381.

61.- Michael L. Epstein, Stanley J. Goldberg. Hugh D. Allen,
Lee Konecke y Janice Wood.

GREAT VASSEL CARDIAC CHAMBER, AND WALL GROWTH PATTERNS

IN NORMAL CHILDREN.

Circulation, Junio 1975; Vol. 51: 1124-1129.

62.- Sheila G. Haworth y Linne Reid

STRUCTURAL STUDY OF PULMONARY CIRCULATION AND OF HEART IN

British Heart J. 1977; 39: 80-92.

63.- Beverly Lorell, Charles A. Boucher, Allan L. Friedlich y

H. William Strauss.

REGIONAL DIFERENCES IN PULMONARY VASCULAR RESISTANCE IN THE

SAME PATIENT: A study of partial anomalous pulmonary venous
return, Intact Atrial Septum, and Mitral Stenosis before
and after surgical correction.

Ann. of Int. Med. 1980; 93: 437-440.

FE DE ERRATAS

Páginas 75 y 76 : Las fotografías están cambiadas, correspondiendo la fotografía Nº 3 al pie de foto de la página 76 y la fotografía Nº 4 al pie de foto de la página 75.