

# Temas de actualidad

---

## Análisis segmentario secuencial en cardiopatías congénitas

EDUARDO A. KREUTZER  
Centro Cardiovascular Infantil,  
Clínica Bazterrica,  
Buenos Aires.

El diagnóstico de las cardiopatías congénitas complejas puede ser simplificado mediante el análisis segmentario secuencial, o sea el análisis del sistema cardiovascular en base a los tres segmentos principales, que corresponden a unidades en el desarrollo embrionario. Básicamente, se debe considerar la localización o situs de las aurículas, de los ventrículos y de las grandes arterias, así como también las conexiones auriculoventriculares y ventriculoarteriales.<sup>1-5</sup>

Inicialmente, mediante el examen físico y la radiografía toracoabdominal (Fig. 1) se determina el situs toracoabdominal. De acuerdo con la posición del corazón dentro del tórax se hablará de dextrocardia, mesocardia o levocardia, según se encuentre predominantemente en el hemitórax derecho, en el medio o en el hemitórax izquierdo.<sup>6</sup>

El situs solitus toracoabdominal, habitual o común, se define por: hígado a la derecha con concordancia toracoabdominal y hepatoauricular, o sea, aurícula derecha a la derecha y pulmón trilobulado, eparterial, también derecho.

El situs inversus toracoabdominal se define por: hígado a la izquierda con concordancia toracoabdominal y hepatoauricular, o sea, aurícula derecha a la izquierda y pulmón trilobulado, eparterial, también izquierdo, lo que permite su diferenciación radiológica.<sup>7</sup>

Cuando el situs toracoabdominal es indeterminado o ambiguo<sup>8,9</sup> no existe la concordancia toracoabdominal del situs solitus o del situs inversus. Puede ser un dextroisomerismo con asplenia o ausencia de bazo, con doble aurícula derecha, pulmón trilobulado eparterial bilateral, e hígado habitualmente simétrico o un levoisomerismo con poliesplenia, o sea, múltiples y pequeños bazos sobre la curvatura mayor del estómago, con doble aurícula izquierda, pulmón bilobulado hipoarterial bilateral e hígado que puede o no ser simétrico. Excepcionalmente, existen casos de discordancia toracoabdominal sin dextroisomerismo o levoisomerismo.<sup>10</sup>

El segmento auricular puede ser (Fig. 2): solitus, inversus, dextroisomerismo o levoisomerismo, y el segmento ventricular (Fig. 3) puede ser: dextrógiro, levógiro o corazón univentricular.

De acuerdo con la nomenclatura abreviada que proponemos (Figs. 2 y 3), el situs solitus auricular se designa (S), el situs inversus (I), el dextroisomerismo auricular (D) y el levoisomerismo auricular (L). El segmento ventricular dextrógiro<sup>11</sup> (D), levógi-

*Dirección postal:*  
Centro Cardiovascular Infantil  
Clínica Bazterrica,  
Juncal 3002  
(1425) Buenos Aires  
Argentina

ro (L), y corazón univentricular (CU) de tipo izquierdo (CUI), derecho (CUD) o de tipo indeterminado (CUX).

El segmento arterial (Fig. 4), en cuanto a la relación arterial de la aorta con la arteria pulmonar, se determina en grados de 0 a 360, pudiendo ser la aorta dextrógira o D-aorta, levógira o L-aorta, anterior o A-aorta y posterior o P-aorta. En la aorta dextrógira (Fig. 4), o sea a la derecha y posterior, a 240 grados, partiendo del 0 grado a la izquierda como en el electrocardiograma en el plano horizontal, reconocemos la relación arterial normal del situs solitus, mientras que 120 grados es la relación arterial habitual de la D-Trasposición completa de los grandes vasos. Cuando existe un tronco arterial único, la relación arterial es indeterminada (I).

Los tipos de conexión auriculoventricular pueden ser (Fig. 5): concordante, discordante, indeterminada o ambigua, ausencia de conexión auriculoventricular, doble entrada ventricular, o doble salida auricular.

La conexión auriculoventricular concordante o normal (Fig. 5a), vale decir, aurícula derecha con ventrículo derecho y aurícula izquierda con ventrículo izquierdo, puede ser con situs solitus o con situs inversus. La conexión auriculoventricular discordante, o sea aurícula derecha con ventrículo izquierdo y aurícula izquierda con ventrículo derecho, también puede ser con situs solitus o situs inversus (Fig. 5b).

La doble entrada ventricular se caracteriza (Fig. 5c, d) porque ambas válvulas auriculoventriculares o más de una y media válvula se conectan con un ventrículo que puede ser morfológicamente izquierdo, derecho o indeterminado.<sup>2</sup>

La conexión auriculoventricular indeterminada o ambigua (Fig. 5e, f) se encuentra en caso de dextroisomerismo o levoisomerismo.<sup>2</sup>

La ausencia de conexión auriculoventricular puede ser una atresia tricuspídea (Fig. 5g) o una atresia mitral (Fig. 5h) y la doble salida auricular (Fig. 5i, j) es la conexión de las dos válvulas auriculoventriculares con una sola aurícula.<sup>12</sup>

Los subtipos de conexiones auriculoventriculares son: el cabalgamiento auriculoventricular y la conexión auriculoventricular cruzada

(Fig. 6). En la conexión auriculoventricular cruzada (Fig. 6a, b) las aurículas se conectan con el ventrículo heterolateral<sup>13</sup> en lugar del homolateral y en el cabalgamiento auriculoventricular<sup>14</sup> el ventrículo primario (Fig. 6c, d, e, f) tiene más de una válvula auriculoventricular en su interior.

La conexión ventriculoarterial (Fig. 8) puede ser concordante, discordante o transposición de grandes arterias, doble salida ventricular, tronco-arterial único y cabalgamiento arterial (Fig. 8).

En la conexión ventriculoarterial concordante normal (Fig. 7a) la aorta se origina del ventrículo izquierdo a la derecha y posterior con respecto a la pulmonar, que nace del ventrículo derecho.

En la malposición de grandes arterias,<sup>2</sup> la conexión ventriculoarterial es concordante pero la relación arterial es anormal y los vasos son rectos (Fig. 7b).

En la conexión ventriculoarterial discordante o transposición de grandes arterias,<sup>2</sup> la aorta se origina del ventrículo derecho y la pulmonar del ventrículo izquierdo; será una transposición completa con concordancia auriculoventricular (Fig. 7c) y en cambio una transposición corregida cuando existe discordancia auriculoventricular (Fig. 7d).

En la doble salida ventricular, ambos vasos o más de un vaso y medio<sup>2</sup>, se originan del ventrículo derecho o del ventrículo izquierdo (Fig. 7e, f).

En el tronco arterial único, un solo vaso, como ocurre en el tronco arterioso, se origina del corazón, habitualmente cabalgante sobre ambos ventrículos (Fig. 7h).

Como subtipo de conexión ventriculoarterial reconocemos al cabalgamiento arterial (Fig. 8a, b): la aorta o la pulmonar cabalgan sobre el septum interventricular.

El análisis segmentario secuencial presupone un acuerdo previo acerca de la caracterización anatómica de las cavidades cardíacas. Dicho acuerdo existe en cuanto a las cavidades auriculares y ventriculares normales.<sup>2</sup> En cambio, en cardiopatías congénitas complejas con alteraciones estructurales de tal magnitud, con ausencia total o parcial de una cavidad, como

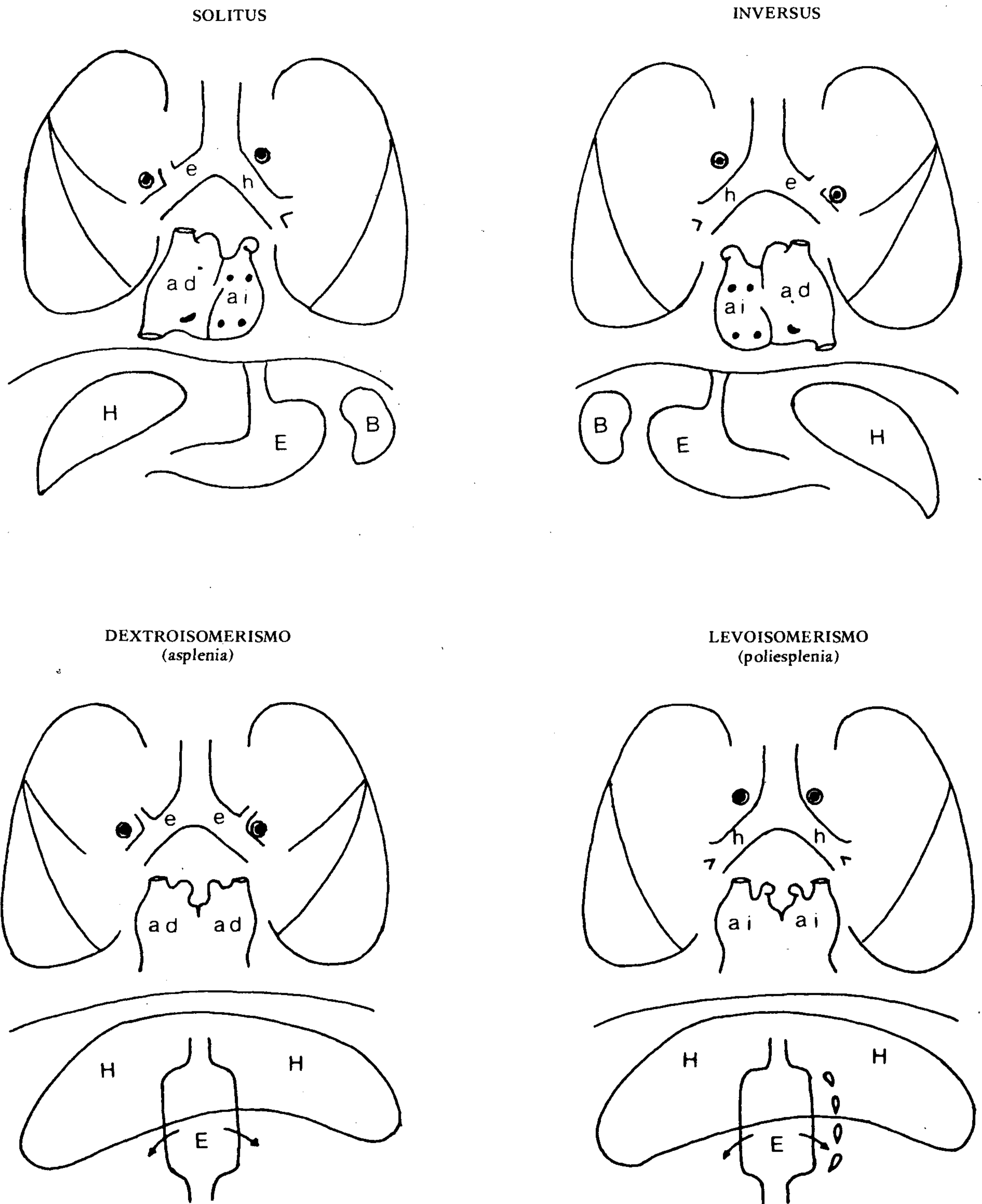


Fig. 1. Situs toracoabdominal. ad: aurícula derecha; ai: aurícula izquierda; B: bazo; e: bronquieparterial; E: estómago; h: bronqui-hipoarterial; H: hígado.



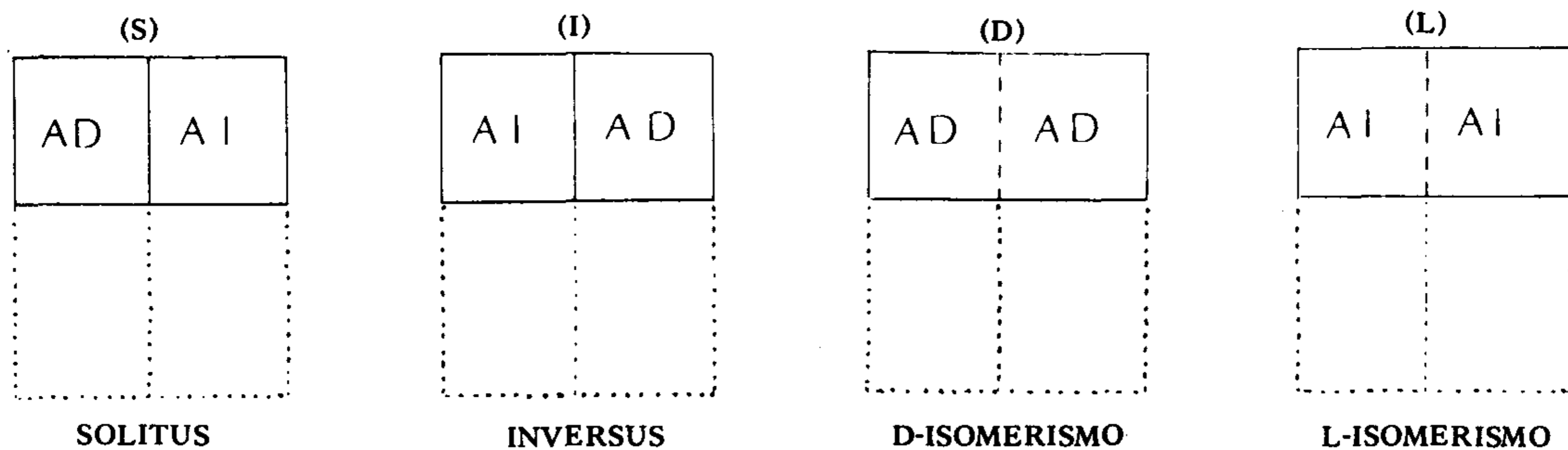


Fig. 2. Segmento auricular. AD: aurícula derecha; AI: aurícula izquierda.

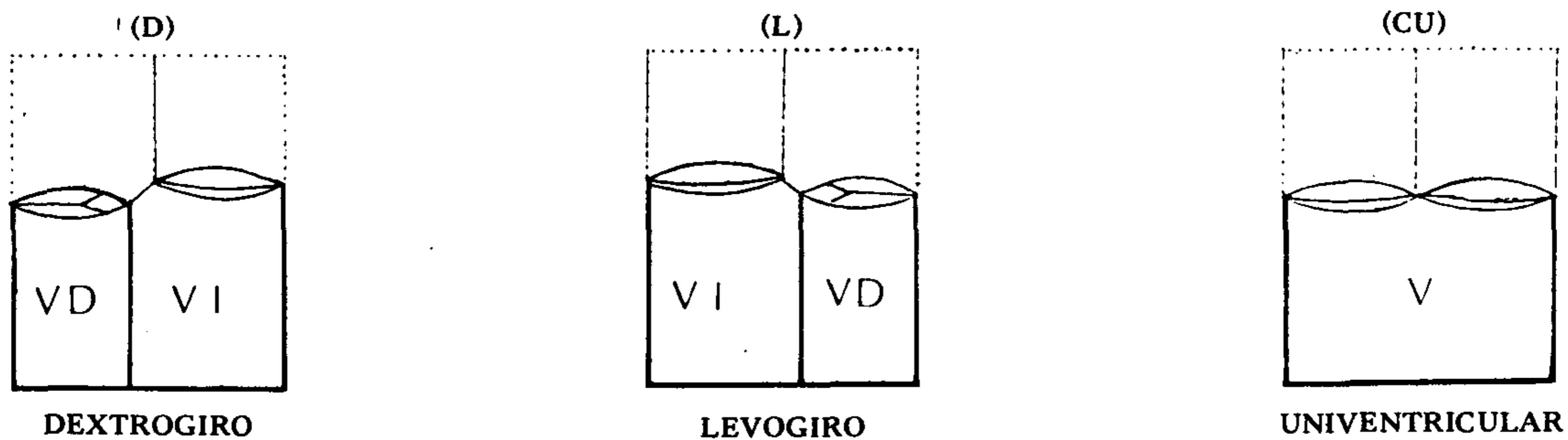


Fig. 3. Segmento ventricular. VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; V: ventrículo.

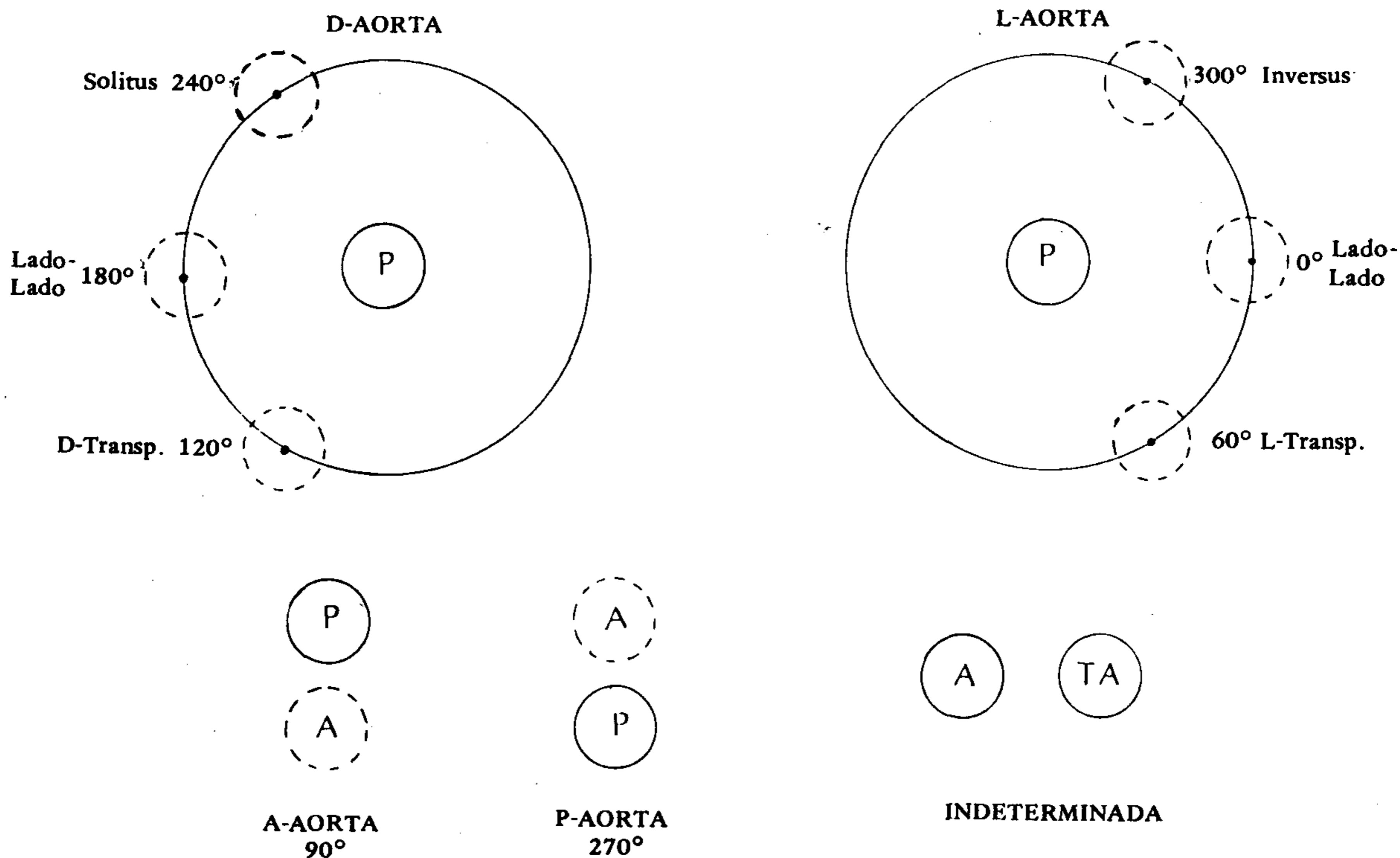


Fig. 4. Segmento y relación arterial. A: aorta; P: pulmón; TA: tronco arterioso.

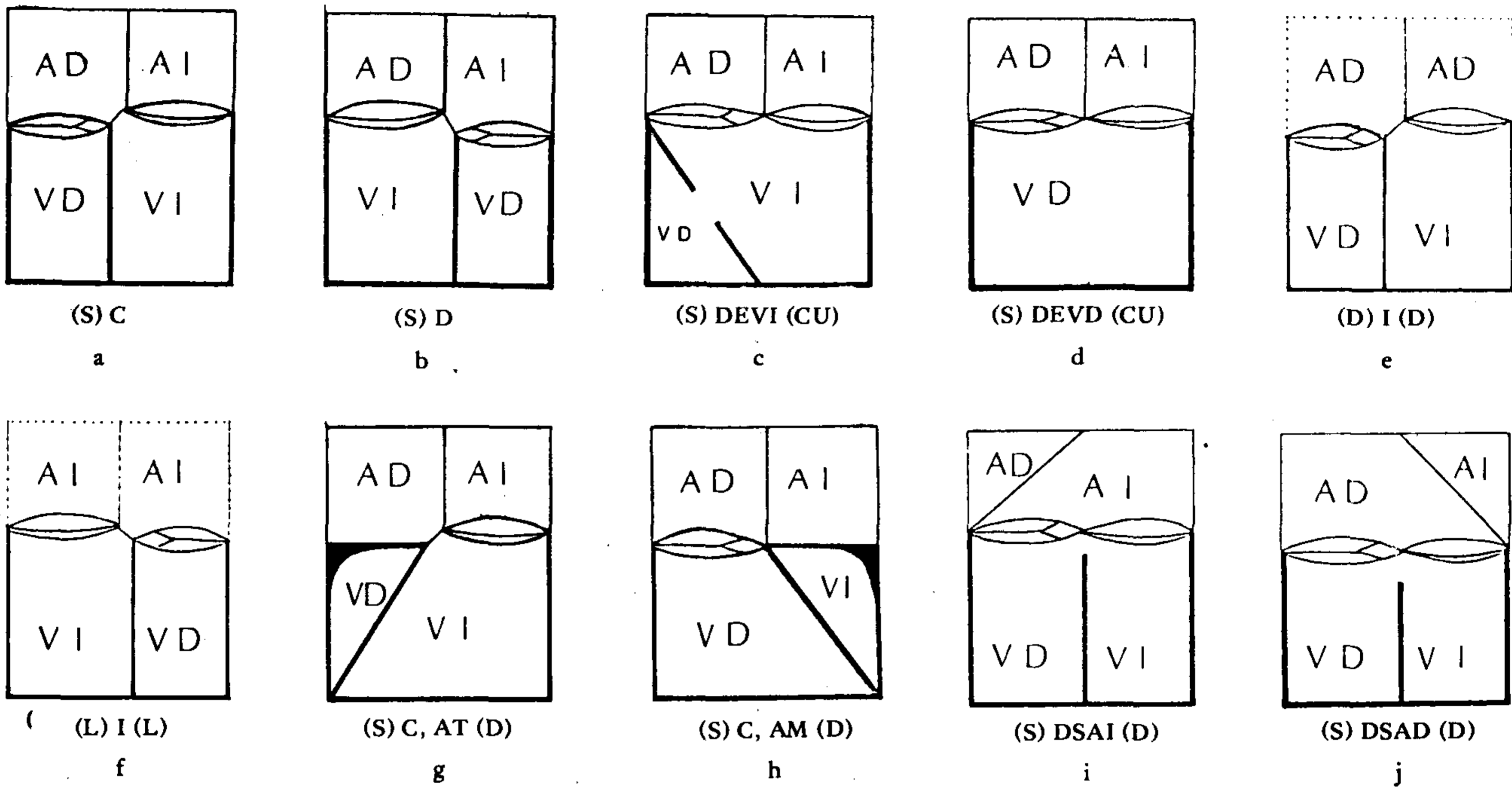


Fig. 5. Conexiones auriculoventriculares: a) concordante; b) discordante; c) doble entrada ventricular izquierda y corazón univentricular con segmento ventricular dextrógiro; d) doble entrada ventricular derecha y corazón univentricular; e) indeterminada por dextroisomerismo; f) indeterminada por levoisomerismo; g) atresia tricuspídea; h) atresia mitral; i) doble salida auricular izquierda; j) doble salida auricular derecha.

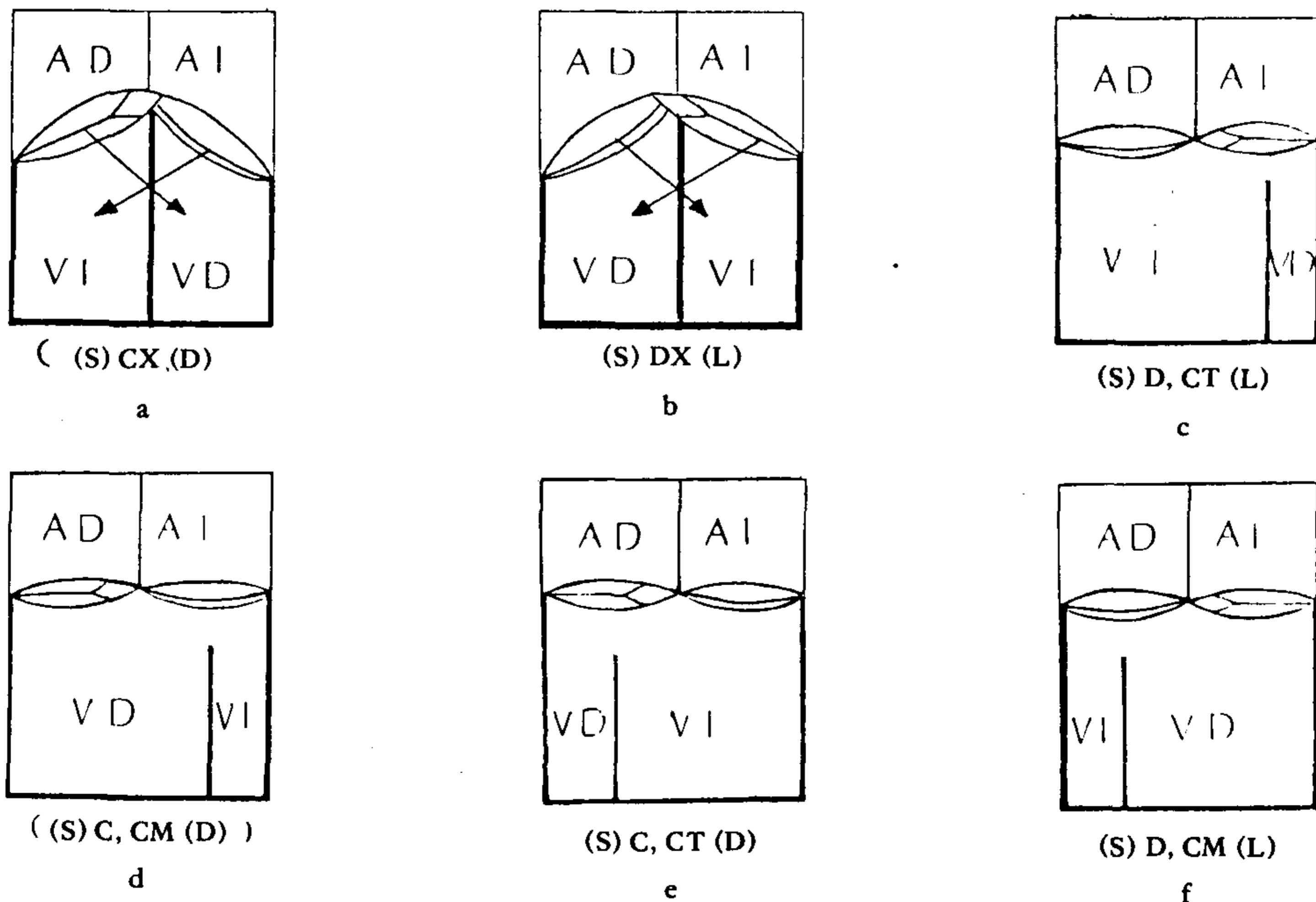


Fig. 6. Subtipos de conexiones auriculoventriculares. Conexión cruzada - Cabalgamiento auriculoventricular: a) cruzada concordante; b) cruzada discordante; c) cabalgamiento tricuspídeo con conexión auriculoventricular discordante; d) cabalgamiento mitral con conexión auriculoventricular concordante; e) cabalgamiento tricuspídeo con conexión auriculoventricular concordante; f) cabalgamiento mitral con conexión auriculoventricular discordante.

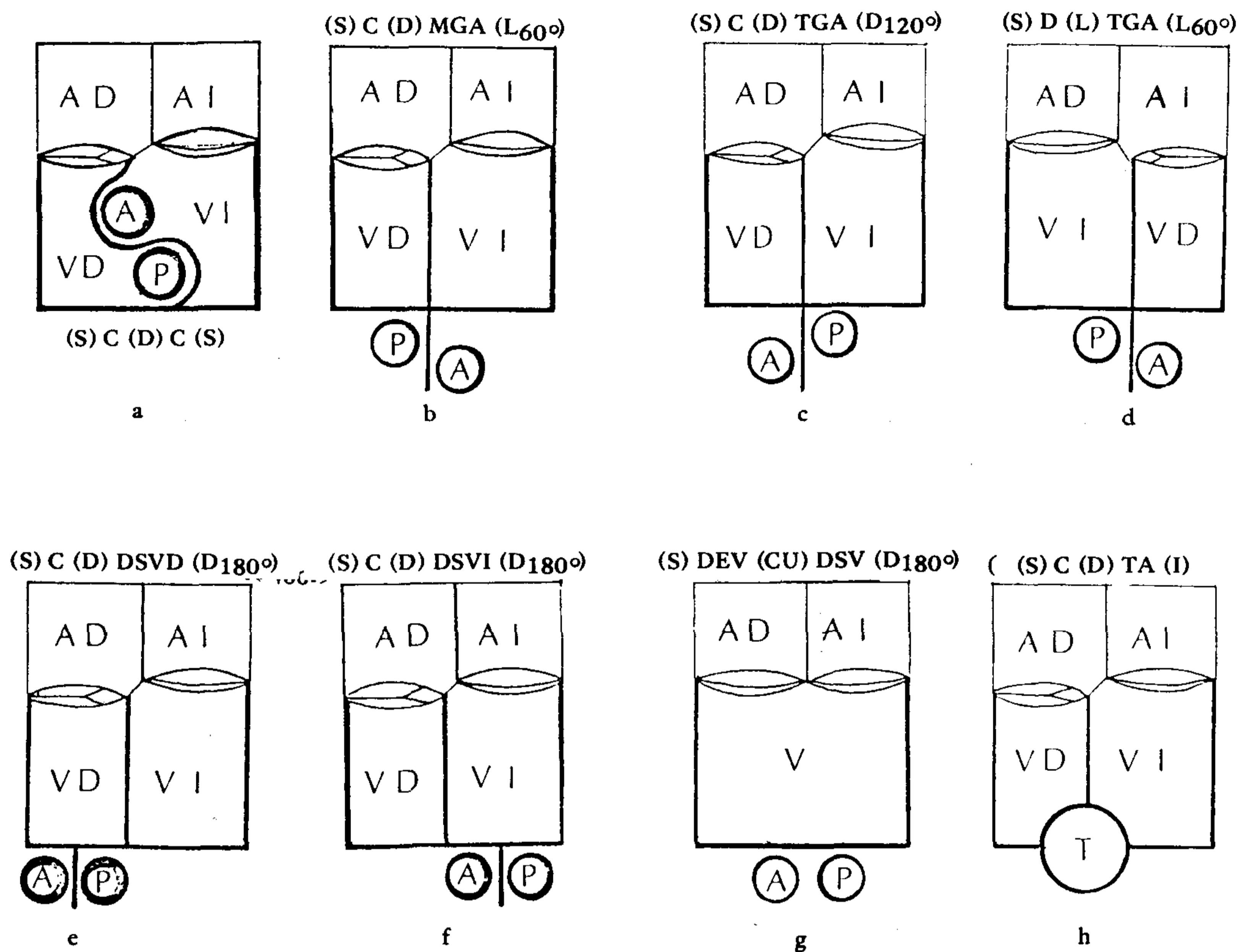


Fig. 7. Conexiones ventriculoarteriales: a) normal; b) malposición grandes arterias; c) transposición completa de los grandes vasos; d) transposición corregida de los grandes vasos; e) doble salida ventricular derecha; f) doble salida ventricular izquierda; g) doble salida ventricular; h) tronco arterioso (T).

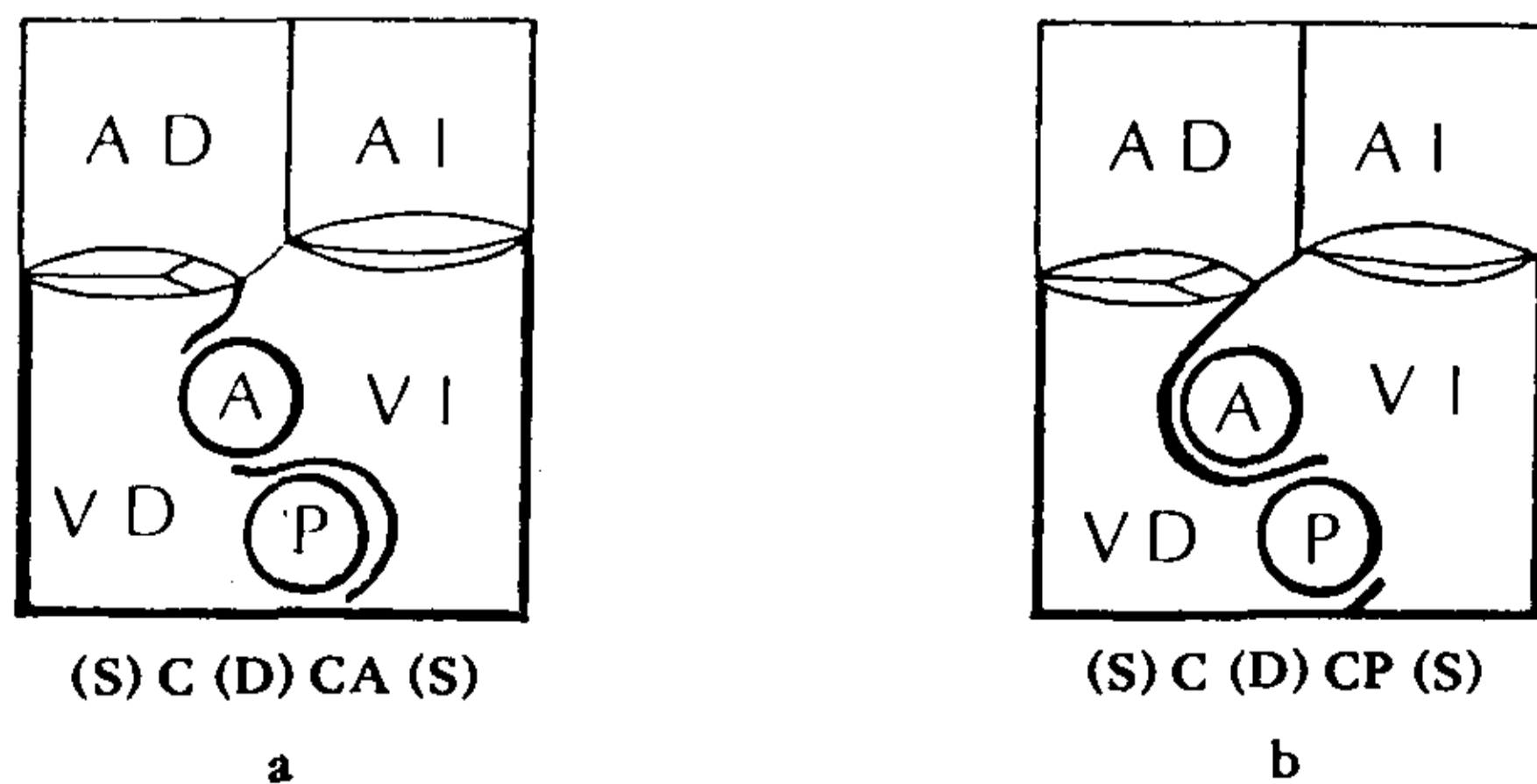


Fig. 8. Subconexión ventriculoarterial. Cabalgamientos arteriales: a) cabalgamiento aórtico; b) cabalgamiento pulmonar.

ocurre en el corazón univentricular, aún persiste la controversia entre los diferentes autores,<sup>5,15</sup> por lo que es necesario definir previamente los conceptos más aceptados en la actualidad.

### CARACTERIZACION ANATOMICA DE LAS CAMARAS AURICULARES Y VENTRICULARES

#### a) *Aurícula derecha*

1) La vena cava superior, vena cava inferior y seno coronario entran en la pared posterior lisa y delgada, resto del seno venoso, la que se encuentra separada de la aurícula derecha trabeculada por la crista terminalis.

2) El apéndice auricular derecho termina como (importancia angiográfica).

3) La superficie septal tiene el límite de la fosa oval.

4) Existen remanentes de válvulas venosas embrionarias: válvula de Eustaquio en la vena cava inferior y válvula de Thebesio en el seno coronario.

#### b) *Aurícula izquierda*

1) Las venas pulmonares entran en la aurícula en una pared lisa no separada por crista de la porción trabeculada.

2) La superficie septal tiene la válvula del septum primum.

3) El apéndice auricular tiene forma de dedo (importancia angiográfica).

#### c) *Ventrículo derecho*

1) Posee infundíbulo; crista supraventricularis que separa la tricúspide de la pulmonar con prominente trabécula septomarginalis en la superficie septal (importancia angiográfica).

2) Válvula tricúspide, con gran músculo papilar anterior único, un músculo papilar del cono y múltiples y pequeños músculos papilares posteriores.

3) Trabeculaciones gruesas por debajo de la crista supraventricularis (importancia angiográfica).

#### d) *Ventrículo izquierdo*

1) Válvula mitral con dos músculos papila-

res: anterolateral y posteromedial.

2) Continuidad fibroplástica mitroaórtica (importancia angiográfica y ecocardiográfica).

3) Trabeculaciones finas (importancia angiográfica).

#### e) *Ventrículo*

Zona trabecular, cámara de entrada y cámara de salida.

Los ventrículos comprenden, para ser llamados como tales, una cámara de entrada (con su correspondiente válvula auriculoventricular) y una zona trabeculada (de tipo ventricular derecho, izquierdo o indeterminada).

Los ventrículos son complementados por la cámara de salida, que corresponde a la porción ventricular o tracto de salida con una arteria o por lo menos más del cincuenta por ciento de una arteria en conexión con dicha cámara.

En los corazones univentriculares existe frecuentemente una cámara rudimentaria, que se define por no tener tracto de entrada. Dicha cámara rudimentaria es una cámara de salida cuando tiene más de la mitad de un tracto de salida. A su vez la cámara rudimentaria se denomina cámara trabeculada cuando no tiene tracto de salida.

#### f) *Válvula auriculoventricular cabalgante*

Se habla de cabalgamiento auriculoventricular sobre el tabique interventricular cuando una de las válvulas auriculoventriculares, a nivel anular o subanular, lo hace en menos del 50% de su totalidad, o en menos del 25% cuando se trata de una válvula auriculoventricular única. El ventrículo secundario o hipoplásico es el ventrículo que dejó a dicha válvula auriculoventricular cabalgar sobre el otro (ventrículo primario).

Por convención, cuando el cabalgamiento es mayor del 50% en caso de dos válvulas auriculoventriculares, o en más del 25% en caso de válvula auriculoventricular única, se habla de doble entrada ventricular.

### NOMENCLATURA ABREVIADA

La escuela inglesa<sup>2</sup> describe las conexiones, siguiendo el orden: 1) situs auricular, 2) cone-



xión auriculoventricular, 3) conexión ventrículo-arterial.

Tendremos así que el corazón normal se describe como solitus, concordante, concordante. La transposición completa de los grandes vasos como solitus, concordante, discordante. La doble salida ventricular derecha como solitus, concordante, doble salida ventricular derecha.

Van Praagh utiliza una nomenclatura abreviada<sup>1,6</sup> considerando el situs: solitus S, inversus I, indeterminado o ambiguo A. Luego añade el loop ventricular: dextrógiro D (ventrículo derecho a la derecha), levógiro L (ventrículo derecho a la izquierda) y finalmente la relación arterial: aorta dextrógiro D, levógiro L, siendo la normal solitus S. Por ejemplo, el corazón normal es (S,D,S).

Las conexiones ventriculoarteriales patológicas se abrevian inicialmente: por ejemplo, transposición completa de los grandes vasos TGA (S,D,D), transposición corregida de los grandes vasos TGA (S,L,L).

Nosotros proponemos una nomenclatura abreviada segmentaria secuencial analizando el situs auricular, la conexión auriculoventricular, el situs ventricular, la conexión ventriculoarterial y la relación arterial, pensando que al considerar los tres segmentos y las dos conexiones es más didáctica y precisa.<sup>17</sup>

#### *Ejemplos de la nomenclatura abreviada propuesta*

Normal: (S) C (D) C (S), o sea, situs solitus, conexión auriculoventricular concordante, segmento ventricular dextrógiro, conexión ventriculoarterial concordante y relación arterial solitus.

Transposición completa: (S) C (D) TGA (D<sub>120°</sub>).

Transposición corregida: (S) D (L) TGA (L<sub>60°</sub>).

Atresia tricuspídea: (S) AT (D) C (S).

Criss-cross concordante con transposición completa: (S) CX (D) TGA (L<sub>60°</sub>).

Criss-cross discordante con transposición corregida: (S) DX (L) TGA (D<sub>120°</sub>).

Cabalgamiento tricuspídeo: (S), C, CT (D) C (S).

Ventrículo único izquierdo con cámara de salida y L-transposición: (S) DEVI (CUI) TGA (L<sub>60°</sub>).

#### BIBLIOGRAFIA

1. Van Praagh R: The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. Birth Defects: Original Article Series, 8, Nº 5, p 4. Williams and Wilkins. Baltimore, 1972.
2. Shinebourne EA, Macartney F, Anderson RH: British Heart Jour 38: 327, 1976.
3. Van Praagh R: Terminology of congenital heart disease: glossary and commentary. Circulation 56: 139, 1977.
4. Tynan MJ, Becker AE, Macartney FJ, Quero Jiménez M, Shinebourne EA, Anderson RH: Nomenclature and classification of congenital heart disease. Brit Heart Journ 41: 544, 1979.
5. Anderson RH, Becker AE, Freedom RM, Macartney FJ, Quero Jiménez M, Shinebourne EA, Wilkinson JL, Tynan MJ: Analysis of the atrioventricular junction-conexions, relations and ventricular morphology. Pediatrics Cardiology, Vol 4, p 169. Ed: Godman MJ, Churchill Livingstone, 1981.
6. Stanger P, Rudolph AM, Edwards JE: Cardiac malpositions: an overview based on study sixty-five necropsy specimens. Circulation 56: 159, 1977.
7. Van Mierop LHS, Eisen S, Schiebler GL: The radiographic appearance of the tracheo-bronchial tree as an indicator of visceral situs. Am Journ of Cardiol 26: 432, 1970.
8. Van Mierop LHS, Gessner IH, Schiebler GL: Asplenia and Polysplenia Syndromes. Part XV: The Cardiovascular System. Birth Defects: Original Article Series 8: 36, 1972. Ed: Bergsma, Williams and Wilkins. Baltimore.
9. Van Mierop LHS: Morphological characteristic of the atria and their variations, including characteristics in the splenic syndromes. Paediatric Cardiology 4: 144, 1982. Ed: Godman, MS Churchill Livingstone.
10. Hastreiter AR, Rodríguez Coronel A: Discordant situs of thoracic and abdominal viscera. Amer Journ of Cardiol 22: 111, 1968.
11. Van Praagh R, Weinberg PM, Van Praagh S: Malposition of the heart. In Moss AS, Adams FH, Emmanouilides GO: Heart disease in infants, children and adolescents, pp 394-417. Williams and Wilkins, Baltimore, 1977.
12. Van Mierop LHS: Pathology and pathogenesis of endocardial cushion defects: surgical implications. Second Henry Ford Hospital International Symposium on Cardiac Surgery, p 201. Ed: Julio C Dávila. Appleton Century Crofts, 1977.
13. Anderson RH, Shinebourne EA, Gerlis LM: Criss-cross atrioventricular relation ahips producing paroxical atrioventricular concordance or discordance. Circulation 50: 176, 1974.
14. Milo S, Ho SY, Macartney FS, Wilkinson JL, Becker AE, Wenink ACG, Gittenberg de Groot A, Anderson RH: Straddling and overriding atrioventricular valves, morphology and classification. Am Jour of Cardiol 44: 1122, 1979.
15. Van Praagh R, Wise JR, Dahl BA, Van Praagh S: Single ventricle with infundibular outlet chamber and tricuspid valve opening only into outlet chamber. In Van Praagh R, Takao A (eds): Etiology and Morphogenesis of Congenital Heart Disease, p 379. Futura, 1980.
16. Van Praagh R: Terminology of congenital heart disease. Glossary and commentary. Circulation 56: 139, 1977.
17. Kreutzer EA et al: Radiología cardiovascular en pediatría. Correlación clínica y fisiopatológica. Ed Panamericana, Buenos Aires, 1982 (en prensa).