

## Síndrome esteto-acústico y ecocardiográfico en el corazón de Holmes (univentricular) operado con conexión aurículo-pulmonar

EDUARDO A. KREUTZER (\*)  
MARIA M. BINELLO (\*)  
MARIA I. ROMAN (\*)  
MIGUEL A. GRANJA (\*)  
ANDRES SCHLICHTER (\*\*)  
JORGE SIMON (\*\*)  
JOSE SUAREZ (\*\*)  
GUILLERMO O. KREUTZER (\*\*)

Instituto de Cardiología y Cirugía  
Cardiovascular, Hospital Español

(\*) Departamento de Cardiología y  
Hemodinamia Infantil.

(\*\*) Departamento de Cirugía Cardio-  
vascular Infantil.

*Un niño de 11 años de edad, con un clásico corazón de Holmes con doble entrada ventricular izquierda, fue operado mediante cierre de la tricúspide con un parche de pericardio y conexión atriopulmonar mediante la colocación de un tubo avalvulado. El diagnóstico correcto preoperatorio fue posible mediante el ecocardiograma bidimensional, que demostró la presencia de una cámara rudimentaria anterior sin conexión auricular y la conexión de ambas aurículas a través de dos válvulas auriculoventriculares, sin septum interventricular posterior interpuesto, con la gran cavidad ventricular posterior. En el postoperatorio presenta un síndrome estetoacústico caracterizado por un primer ruido retardado y reforzado y un chasquido de "apertura tricuspídeo" por pseudoestenosis tricuspídea. Se demuestra, mediante ecocardiograma en modo M, simultáneo con el fonocardiograma y el ecocardiograma bidimensional, que estos ruidos coinciden con los máximos abombamientos del parche de pericardio colocado sobre la válvula tricúspide, la cual permanece en posición semiabierta durante todo el ciclo cardíaco. A los seis meses de la operación el engrosamiento y la menor movilidad del parche coinciden con la menor intensidad de dichos fenómenos auscultatorios. Estos hallazgos, en un nuevo modelo anatómico quirúrgico, apoyan la teoría de que la génesis del primer ruido cardíaco y su intensidad se encuentran directamente relacionadas con la tensión existente a nivel del tejido vibratorio (válvula o pericardio en este caso) en el período isovolumétrico, luego de que se igualan las presiones de la aurícula y el ventrículo, no interviniendo para nada el propio cierre valvular. Se demuestra también en este caso la relación directa de dichos ruidos con la movilidad y consiguiente capacidad vibratoria del parche auriculoventricular. Además, se pone en duda la relación directa entre la intensidad del primer ruido cardíaco y la  $dp/dt$  ventricular. Se discute también la génesis del bloqueo bifascicular y auriculoventricular transitorio en relación con el procedimiento quirúrgico, atribuible a la disposición anterolateral del tejido de conducción auriculoventricular en el corazón de Holmes.*

Dirección postal:  
Servicio de Cardiología  
Hospital Español  
Belgrano 2975  
1209 Buenos Aires  
Argentina

En la actualidad, el término ventrículo primitivo o corazón univentricular (1) abarca no solamente al clásico ventrículo único con cámara rudimentaria y al ventrículo común sin cámara rudimentaria (2, 3, 4), sino a todo corazón con ausencia del tabique interventricular posterior (10).

Embriológicamente se ha explicado por la falta de expansión del canal auriculoventricular hacia el bulbus cordis (5) la patología conocida como ventrículo izquierdo de doble entrada (5, 6), relacionándola con una de las variedades más frecuentes del corazón univentricular (7, 8) en la cual ambas válvulas auriculoventriculares vacían en un ventrículo que tiene las características generales morfológicas del ventrículo izquierdo, mientras que el ventrículo derecho es rudimentario. Infrecuentemente en esta patología, las grandes arterias no están traspuestas y el tronco pulmonar nace del ventrículo derecho rudimentario. Esta anomalía se conoce como corazón de Holmes (9) o ventrículo único tipo A1 de la clasificación de Van Praagh (3). En cambio, cuando la falta de expansión del canal auriculoventricular es parcial, el ventrículo derecho estaría dotado de una pequeña cámara de entrada con válvula tricúspide cabalgante y pequeñas cuerdas tendinosas insertadas sobre el septum bulboventricular y aun con músculo papilar en el ventrículo derecho hipoplásico (7, 8), conociéndose esta malformación como corazón de Lambert (8, 10).

La posibilidad de "corrección" quirúrgica del ventrículo único con ventrículo derecho rudimentario y estenosis pulmonar, mediante septación ventricular o derivación auriculopulmonar (11, 12), lleva a la necesidad del diagnós-

tico correcto hemodinámico-angiográfico (13), habiéndose descrito signos ecocardiográficos característicos de esta malformación (14, 15).

En este trabajo se describirán los hallazgos estetoacústicos y ecocardiográficos, similares a una estenosis tricuspídea, en un niño con corazón de Holmes operado mediante conexión auriculopulmonar.

#### DESCRIPCION DEL PACIENTE

C.P., varón, de 10½ años de edad, nacido el 25/2/68 de embarazo a término, con 4,300 kg de peso, con ligera disnea desde recién nacido. A los 9 días de edad le auscultan un soplo cardíaco y le diagnostican cardiopatía congénita. Desde los 6 meses le notan cianosis generalizada que se intensifica con el llanto. A los 9 meses, con un peso de 8,600 kg es examinado cardiológicamente por primera vez, sin disnea ni signos de insuficiencia cardíaca. Cianosis+ generalizada, con esbozo de hipocratismo digital. Pulsos femorales palpables. Hígado se palpaba a 2 cm del reborde costal derecho y polo de bazo a la izquierda. El ápex se palpaba en quinto espacio de la línea hemiclavicular. A la auscultación cardíaca: ruidos cardíacos únicos y de intensidad normal. Soplo sistólico de eyección++ (+a+++) con acmé mesosistólico en área pulmonar y mesocardio.

Radiológicamente, en frontal, cardiomegalia ligera a expensas del arco inferior izquierdo, con arco medio enderezado y vascularización pulmonar disminuida. El electrocardiograma con ritmo sinusal, SAQRS +30° hacia atrás, con signos de hipertrofia ventricular izquierda. Se efectúa diagnóstico clínico de ventrículo derecho



Fig. 1 a. Catéter pasando aparentemente de aurícula derecha a ventrículo derecho. Angiografía en frontal en "ventrículo derecho hipoplásico" con opacificación simultánea de aorta y arteria pulmonar.



Fig. 1 b. Angiocardiograma en perfil en "ventrículo derecho hipoplásico" demostrando severa estenosis pulmonar infundibular y arteria pulmonar normopuesta.

hipoplásico con estenosis pulmonar.

A partir de entonces comienza con crisis de disnea y cianosis con pérdida del conocimiento, por lo que se efectúa cateterismo cardíaco y angiocardigrafía (\*) (Fig. 1 "a" y "b") el 2/12/68, que demuestra (Cuadro 1 "a"):

- 1) Comunicación interventricular.
- 2) Estenosis pulmonar infundibular severa.
- 3) Hipoplasia del ventrículo derecho.
- 4) Foramen oval permeable.
- 5) Hipertensión sistémica en ventrículo derecho.
- 6) Cortocircuito bidireccional.

Al año de edad, con cianosis progresiva++, hipocratismo digital+ y persistencia de crisis hipóxicas, se efectúa anastomosis de Blalock-Taussig terminolateral izquierda, encontrándose una arteria pulmonar izquierda de 7 mm de diámetro y arteria subclavia izquierda de

5 mm de diámetro, quedando con buen frémito continuo sobre la anastomosis. La evolución clínica postoperatoria es muy favorable, quedando con soplo continuo++ en área pulmonar, muy leve cianosis, sin presentar más crisis hipóxicas.

Desde los dos años de edad comienza a aumentar la incapacidad y a disminuir la intensidad del soplo continuo, con cianosis progresiva++ e hipocratismo digital+, por lo que se efectúa cateterismo cardíaco a los 4 años de edad, el 25/7/72 (Cuadro 1 "b") que confirma los datos del cateterismo cardíaco anterior, demostrando la permeabilidad de la anastomosis subclaviopulmonar izquierda. Una inyección en aurícula derecha

(\*) Los trazados ecocardiográficos fueron realizados con: ecocardiógrafo Berger modelo EC 117 con registrador de fibras ópticas; Ekoline 20 con registrador Cambridge (H. Durand); Eko sector 1 con transductor mecánico de 300 (cardiotest).

CUADRO 1

|                     | 21/12/68            | 9 meses     | 25/7/72             | 4 años      | 21/6/77             | 9 años      | 1/9/78              | 10 años     |
|---------------------|---------------------|-------------|---------------------|-------------|---------------------|-------------|---------------------|-------------|
|                     | Sat. O <sub>2</sub> | Pres. mm Hg | Sat. O <sub>2</sub> | Pres. mm Hg | Sat. O <sub>2</sub> | Pres. mm Hg | Sat. O <sub>2</sub> | Pres. mm Hg |
| VCS                 | 60                  |             | 68,2                |             | 46                  |             | 73                  |             |
| AD                  | 65                  | (3)         | 64,2                | 8/3 (6)     | 46                  | (8)         | 68                  | (18)        |
| VDm                 | 59                  | 75/0-5      | 72                  | 80/0-9      | 38                  | 100/0-8     |                     |             |
| VDa                 | 67                  | 27/0-5      |                     |             |                     | 22/0-8      |                     |             |
| AP                  | 76                  | 27/15 (20)  |                     |             | 54                  | 22/13 (15)  | 68                  | (15)        |
| VP                  | 98                  |             | 97,1                |             | 95                  |             |                     |             |
| AI                  |                     | (6)         |                     | (6)         |                     | (15)        | 92                  | (8)         |
| VI                  | 75                  | 75/0-7      |                     | 80/0-9      | 84                  |             | 95                  | 112/0-8     |
| Ao                  |                     |             | 80,5                | 80/55 (60)  | 57                  |             | 92                  | 92/67 (75)  |
| Hb                  | 13,15 g%            |             | 16,41 g%            |             | 16 g%               |             | 16,8 g%             |             |
| Hto                 | 43%                 |             | 50%                 |             | 49%                 |             | 50%                 |             |
| Cap. O <sub>2</sub> | 17,64 vol%          |             | 22 vol%             |             | 21,44 vol%          |             | 22,5 vol%           |             |
|                     | (a)                 |             | (b)                 |             | (c)                 |             | (d)                 |             |

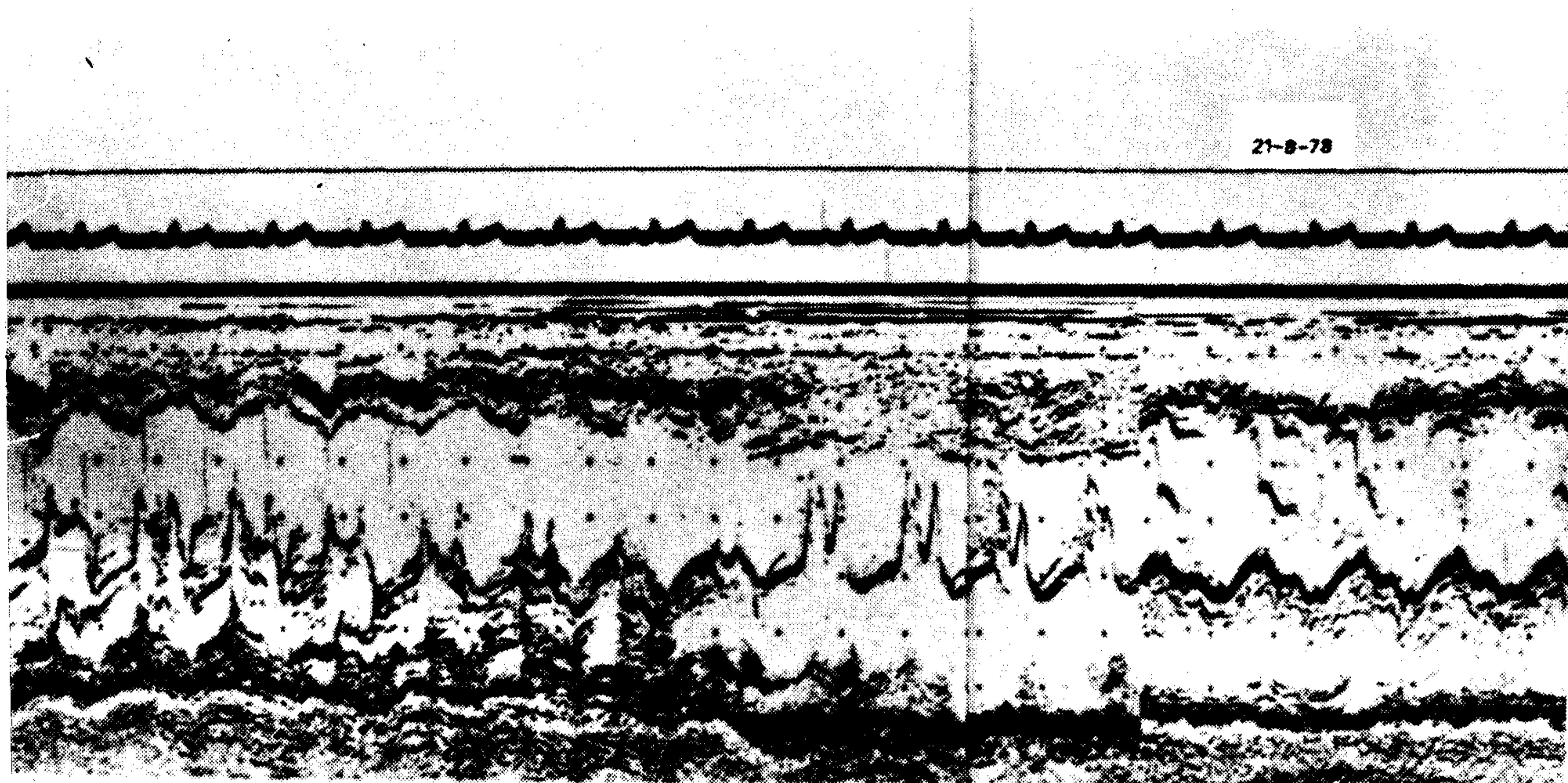


Fig. 2. Ecocardiograma preoperatorio. Válvula mitral (izq.) y tricúspide (drec.), ambas desembocando en el ventrículo posterior. Hay continuidad mitrocúspide. En el extremo derecho se ve la aorta (el rastreo ha sido seccionado por razones prácticas).

muestra aparentemente en la angiocardigrafía el pasaje directo de la sustancia de contraste al ventrículo derecho.

Dada la incapacidad grado 3-4 (1 cuadro) a los 5½ años de edad, se opera con circulación extracorpórea el 24/9/73, con la idea de efectuar la corrección de una comunicación interventricular con estenosis pulmonar infundibular, asociada a hipoplasia del ventrículo derecho. Al establecer la circulación extracorpórea e introducido el aspirador de descompresión izquierda por el septum interauricular y clampeada aorta, por la auriculotomía derecha se separa la válvula tricúspide y se explora el ventrículo izquierdo teniendo a la vista todo el aparato mitral, observándose la falta total del tabique interventricular, por lo que con diagnóstico intraoperatorio de ventrículo único se dio por terminada la operación, dejándose palpable la anastomosis subclaviopulmonar izquierda.

En la evolución, continúa estacionario en cuanto a la incapacidad y cianosis, hasta que a los 9 años de edad, con intención de aclarar definitivamente el diagnóstico, se efectúa nuevo cateterismo cardíaco el 21/6/77 que demuestra (Cuadro 1 "c"):

- 1) Comunicación interventricular amplia infracristal.
- 2) Estenosis pulmonar infundibular severa.

- 3) Hipoplasia del ventrículo derecho.
- 4) Aurícula derecha vaciando en ventrículo derecho.
- 5) Foramen oval permeable.
- 6) Anastomosis subclaviopulmonar izquierda hipofuncionante.
- 7) Hipertensión sistémica en ventrículo derecho.
- 8) Cortocircuito bidireccional.

A los 10 años con cianosis++ e hipocratismo digital++, incapacidad grado 3-4, sin signos de insuficiencia cardíaca. A la auscultación cardíaca: ruidos cardíacos únicos y de intensidad normal, soplo sistólico de eyección++ (+a+++), protomesosistólico en pulmonar y mesocardio. Suave soplo continuo en área pulmonar. La telerradiografía, en frontal, demuestra cardiomegalia ligera (RCT: 55%), arco medio enderezado con disminución de la vascularización pulmonar y arco inferior izquierdo convexo. El electrocardiograma con ritmo sinusal, SÂQRS +20° hacia atrás, con moderados signos de hipertrofia ventricular izquierda, llamando la atención el escaso voltaje de las ondas R en precordiales derechas con ondas S profundas en dichas derivaciones.

Sospechando un doble tracto de entrada del ventrículo izquierdo, dado el cuadro clínico y los hallazgos quirúrgicos, se efectúa un ecocardiograma que demuestra:

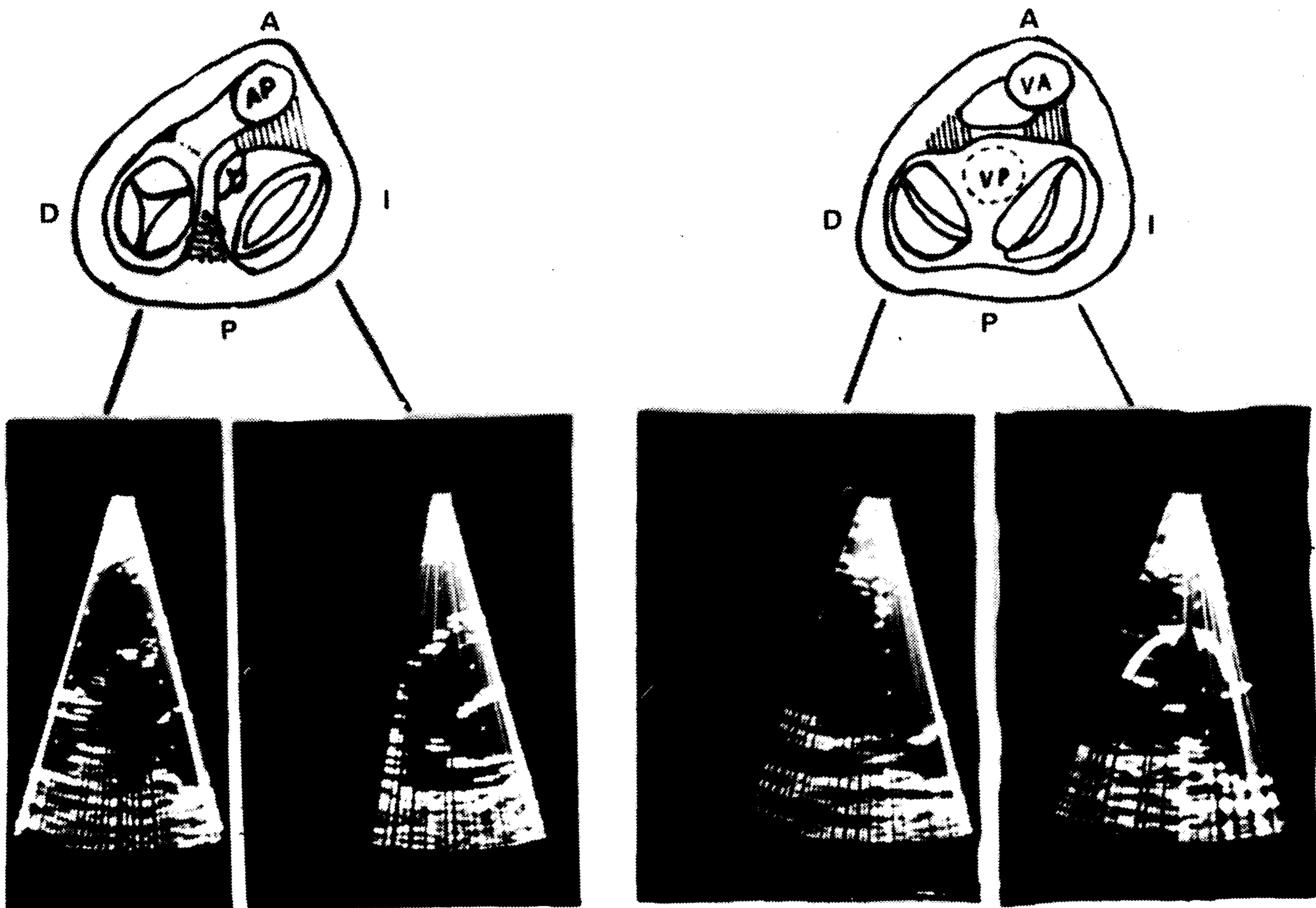


Fig. 3 a. Ecocardiograma bidimensional preoperatorio. Izquierda: eje menor normal, se ven el septum, VI y válvula mitral en sístole y diástole. Derecha: tres imágenes secuenciales del eje menor del paciente, comenzando al principio de la diástole. Se ven las dos válvulas AV sin septum posterior interpuesto (ver esquema). Las válvulas se mueven en forma simétrica y contactan entre sí siguiendo la dirección de las flechas.

#### Ecocardiograma en modo M (Fig. 2)

a) Grandes vasos en normoposición. Temblor fino sobre las sigmoideas pulmonares, compatible con estenosis pulmonar infundibular. Aorta dilatada.

b) Septum con movilidad normal, separando una cámara ventricular anterior pequeña y una posterior dilatada.

c) Dos válvulas auriculoventriculares, claramente diferentes, con aspecto de mitral y tricúspide normales, ambas desembocando sin ningún grado de cabalgamiento en el ventrículo posterior. La válvula posterior presenta movimiento anterior sistólico, aunque no produce obstrucción por encontrarse muy alejada del septum. Hay continuidad mitrotricuspídea. Ambas válvulas auriculoventriculares tienen continuidad con la aorta.

#### Ecocardiograma bidimensional (Fig. 3)

En el eje menor se ven dos válvulas auriculoventri-

culares diferentes, sin septum interventricular posterior interpuesto. Las válvulas se mueven en forma casi simétrica y llegan a contactar en diástole. En la vista desde el ápex se ven las dos aurículas con su septum y las dos válvulas auriculoventriculares correspondientes, sin septum ventricular interpuesto. La valva septal de la tricúspide toca a la valva anterior mitral en la apertura diastólica. Por delante de esta gran cavidad ventricular se ve la pequeña cavidad del ventrículo derecho.

En conclusión el diagnóstico ecocardiográfico es: corazón univentricular con dos válvulas auriculoventriculares diferenciadas y normales desembocando en un gran ventrículo posterior. Cámara rudimentaria anterior. Normoposición de los grandes vasos (corazón de Holmes).

A los 10½ años de edad, el 22/8/78, se efectúa reoperación con auxilio de la circulación extracorpórea. Se

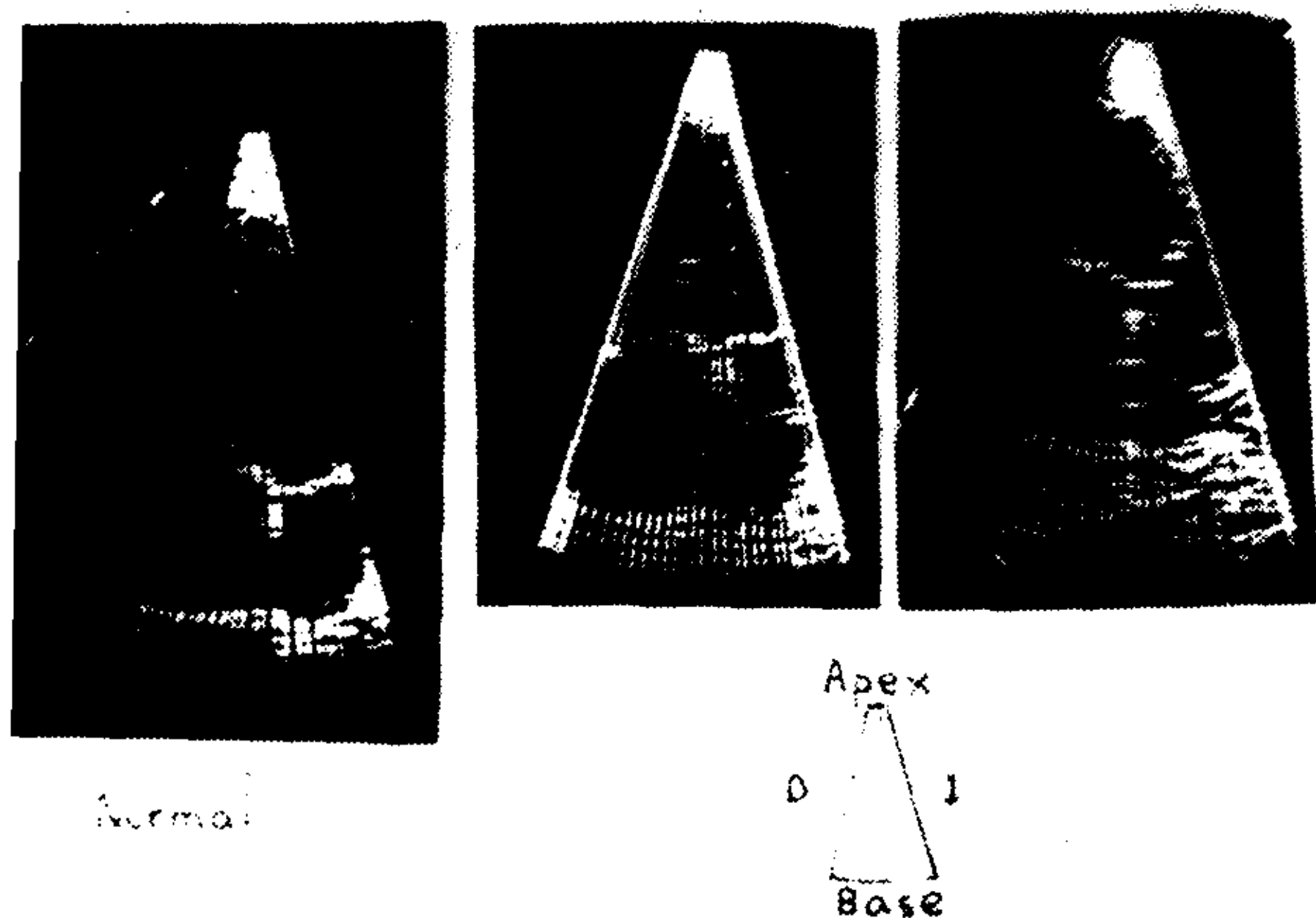


Fig. 3 b. Vista de cuatro cámaras desde ápex. Extremo izquierdo: cuatro cámaras normales. Panel medio y derecho: vista del paciente. Se ven las dos aurículas con su septum, y las dos válvulas AV sin septum interventricular entre ambas. En el panel de la derecha de las válvulas han comenzado su apertura diastólica.

abre la aurícula derecha y se observa el septum interauricular aparentemente cerrado.

Se efectúa una incisión transversa sobre el tracto de salida del ventrículo derecho y se observa la ausencia de tracto de entrada del mismo, con persistencia de la porción trabeculada y un tracto de salida bien desarrollado, pero con severa estenosis pulmonar infundibular, con rotación de ambas bandas de la crista supraventricularis y abundante tejido fibroso a nivel del ostium infundibuli. La comunicación interventricular o "foramen bulboventricular" es amplia y situada por debajo de la crista supraventricularis.

La válvula tricúspide y la válvula mitral no se encuentran separadas por septum interventricular posterior. Se confirma el doble tracto de entrada del ventrículo izquierdo, con presencia de dos válvulas auriculoventriculares; tricúspide y mitral con características normales (Fig. 4).

Se cierra la tricúspide con un parche de pericardio suturado a sus valvas sin llegar al anillo. La válvula pulmonar es tricúspide y normal; se cierra con doble sutura.

Se coloca un tubo de dacrón de 22 mm, suturándolo distalmente terminolateral con la arteria pulmonar. La parte proximal se la corta a bisel y se la fija a la aurícula derecha, desde la orejuela hasta cerca de la jareta que contiene el tubo de vena cava inferior. Se desclampea la aorta y el corazón toma ritmo sinusal. Se suspende la circulación extracorpórea luego de 124 minutos de perfusión total.

La evolución postoperatoria es muy favorable, con desaparición de la cianosis y buena situación hemodi-

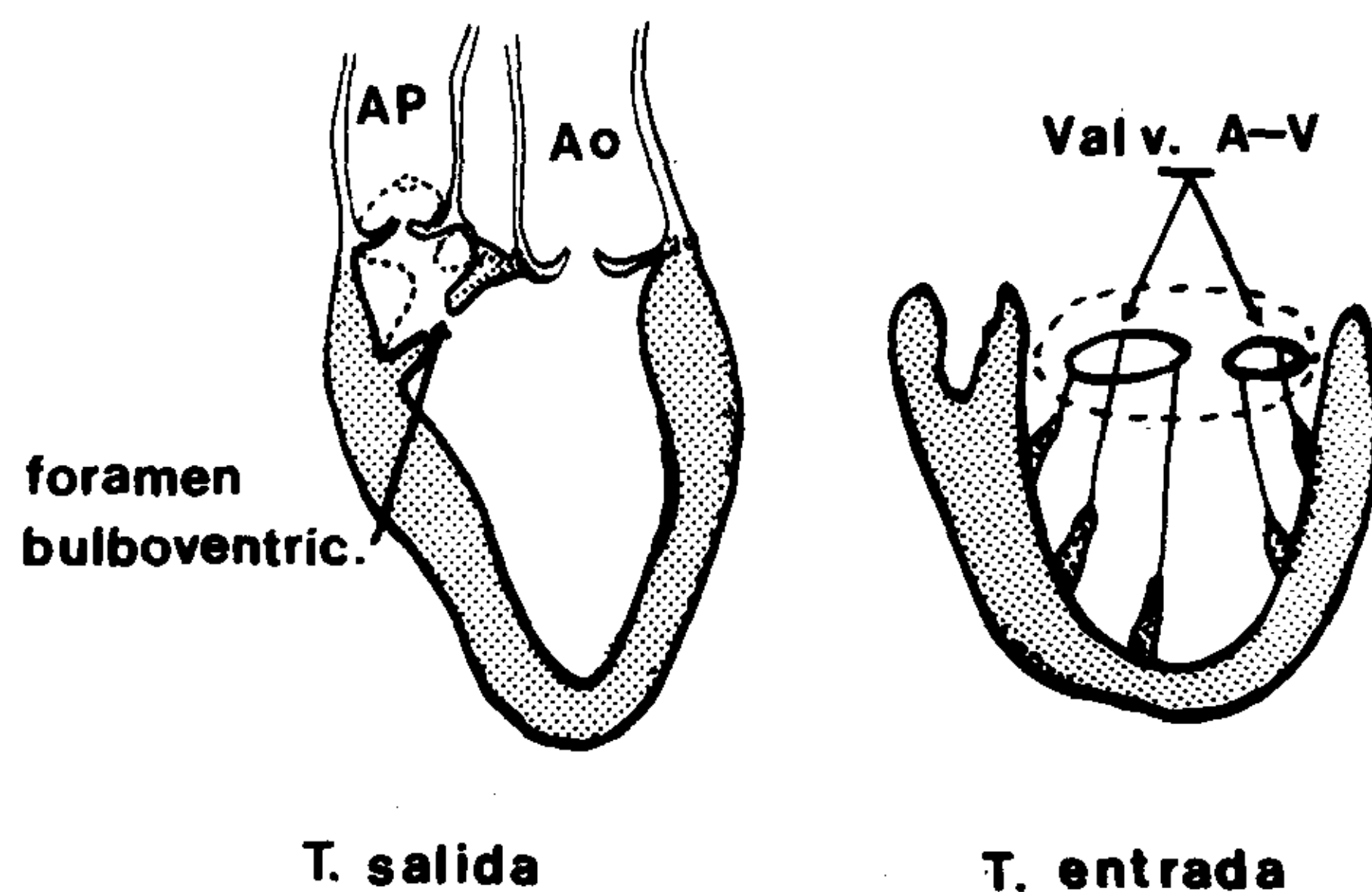


Fig. 4. Esquema corazón de Holmes (t. de entrada). Ambas válvulas AV (tricúspide y mitral) sin tabique interventricular interpuesto, en conexión con gran cavidad ventricular (doble entrada ventricular izquierda), la que se comunica a través de un foramen bulboventricular con cámara rudimentaria anterior, de la cual se origina la arteria pulmonar normopuesta (t. de salida).

námica con TA: 100/70 mm/Hg y presión en aurícula derecha por encima de los 20 cm de H<sub>2</sub>O. A la semana de la operación, al comenzar la deambulacion, presenta hepatomegalia (4 cm) y derrame pleural derecho, que ceden con régimen hiposódico estricto y diuréticos.

El electrocardiograma muestra en el postoperatorio inmediato un bloqueo auriculoventricular de primer grado (PR: 0,20"), bloqueo completo de rama derecha, hemibloqueo izquierdo anterior y alteraciones en la repolarización ventricular compatibles con lesión e isquemia anteroseptal. Al quinto día comienza con extrasistolia ventricular y disociación auriculoventricular parcial con frecuencia ventricular elevada (110 por minuto) y capturas. Al tercer día de tratamiento con amiodarone por vía oral, desaparece la extrasistolia y la disociación auriculoventricular, quedando con PR largo, bloqueo completo de rama derecha y hemibloqueo izquierdo anterior, suspendiéndose el amiodarone. A los 25 días del postoperatorio, el bloqueo completo de rama retrograda a bloqueo incompleto, persistiendo el hemibloqueo izquierdo anterior y el PR largo.

El ecocardiograma efectuado en el postoperatorio inmediato muestra, con el transductor orientado hacia las sigmoideas pulmonares, el registro de un eco nítido cercano al transductor, con movimiento en vaivén que, según se comprueba en el ecocardiograma bidimensional, corresponde al ultrasonido reflejado por el fondo de saco de las sigmoideas pulmonares ocluidas quirúrgicamente.

El ecograma tricuspídeo presenta una patente estenótica producida por el parche. El extremo libre de las valvas se mueve por debajo del mismo. El movimiento en

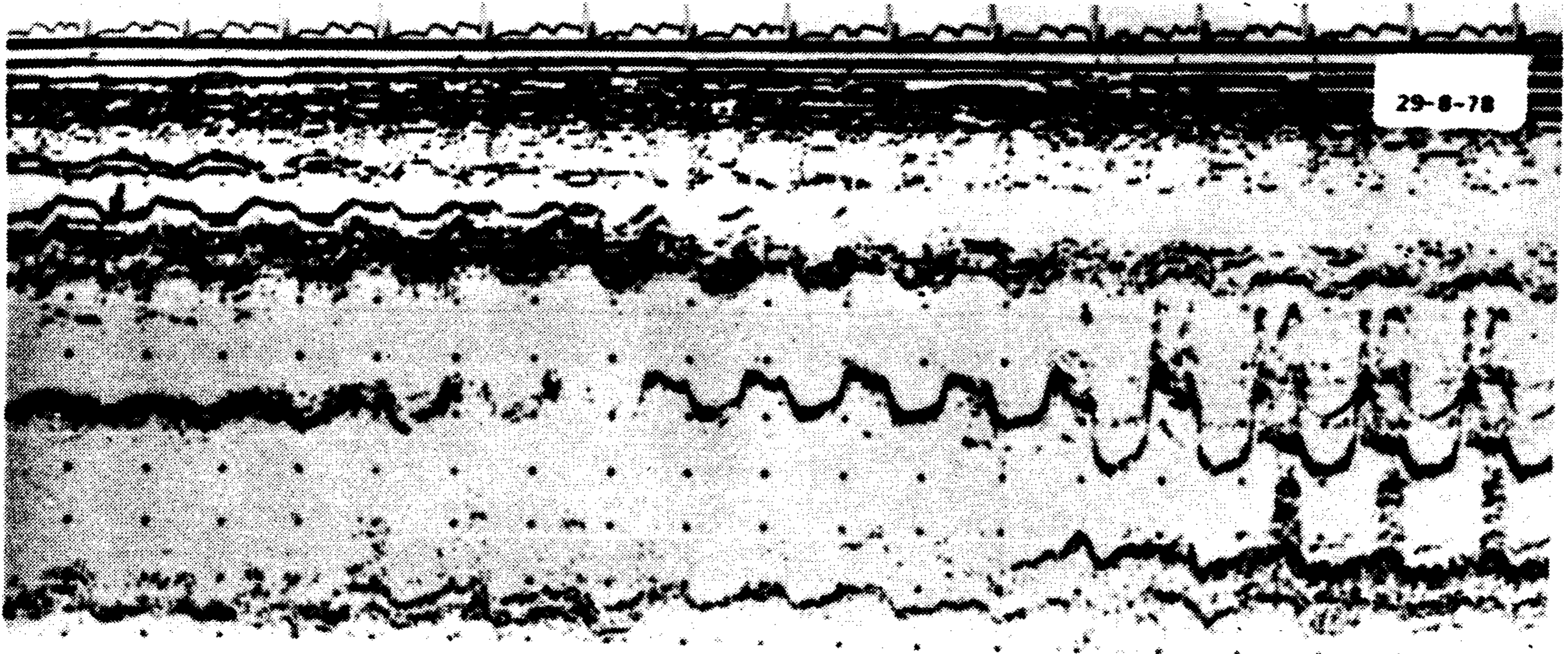


Fig. 5. Ecocardiograma postoperatorio inmediato. La flecha señala el eco reflejado por las sigmoideas pulmonares ocluidas. A la derecha se ve la motilidad estenótica del parche colocado sobre la tricúspide y el extremo libre de las valvas moviéndose entre el mismo y el septum. Se ve la cámara rudimentaria por delante del septum, sin relación con la válvula tricúspide.

vaivén de las sigmoideas pulmonares es sincrónico con el movimiento del parche tricuspídeo (Fig. 6 "a" y "b").

En el ecocardiograma bidimensional se ve, además, que el parche de la tricúspide abomba hacia la aurícula derecha en sístole (Fig. 7), y las válvulas auriculoventriculares aún contactan en diástole, puesto que las hojas de la tricúspide no fueron suturadas (permanecen semiabiertas durante todo el ciclo cardíaco).

Un cateterismo cardíaco y cineangiografía efectuados a los diez días del postoperatorio demuestran (Cuadro 1 "d"):

1) Conexión aurícula derecha-arteria pulmonar con tubo avalvulado, bien funcionante, no obstructiva (Fig. 8 "a" y "b").

2) Obstrucción completa por parche a nivel de la tricúspide de la conexión entre aurícula derecha y la cavidad ventricular.

3) Foramen bulboventricular amplio y cámara rudimentaria derecha.

4) Válvula pulmonar cerrada quirúrgicamente.

5) Aparato valvular tricúspide y mitral en relación con la cámara ventricular izquierda.

6) Hipertensión auricular derecha, con gradiente auriculopulmonar leve.

7) Gradiente sistólico leve entre ventrículo izquierdo y aorta.

8) Volumen minuto sistémico (asumido) en el límite de la normalidad.

En el examen clínico el mes y medio de la operación se encuentra asintomático, sin incapacidad, acianótico, con hipocratismo digital+, ingurgitación yugular marcada, hígado a 3 cm del reborde costal. A la auscultación cardíaca, ausencia de soplos cardíacos. Primer ruido reforzado y desdoblado en área tricuspídea. Segundo ruido en área pulmonar único (aórtico por el fonocardiograma). Chasquido de apertura "tricuspídeo" bien auscultable en tricúspide y área aórtica, coincidiendo con el punto 0 del ápex-cardiograma. En el fonocardiograma se aprecia que el primer ruido reforzado se encuentra retrasado, a 0,08" de la iniciación del QRS (Fig. 9).

Un centellograma pulmonar efectuado a los cuatro meses de la operación demuestra disminución notoria de la perfusión en ambos lóbulos pulmonares superiores.

Desde los seis meses del postoperatorio, disminuye significativamente la intensidad del primer ruido cardíaco en área tricuspídea y del chasquido de apertura "tricuspídeo". El fonocardiograma demuestra que, a pesar de la disminución de la intensidad del primer ruido, el mismo permanece retrasado y a 0,08" de la iniciación del QRS (Fig. 10).

Estando medicado con diuréticos y régimen hiposódico crónicamente, a los ocho meses de la operación se descompensa bruscamente, con insuficiencia cardíaca congestiva, desencadenada por aleteo auricular con bloqueo auriculoventricular 2/1 y frecuencia ventricular

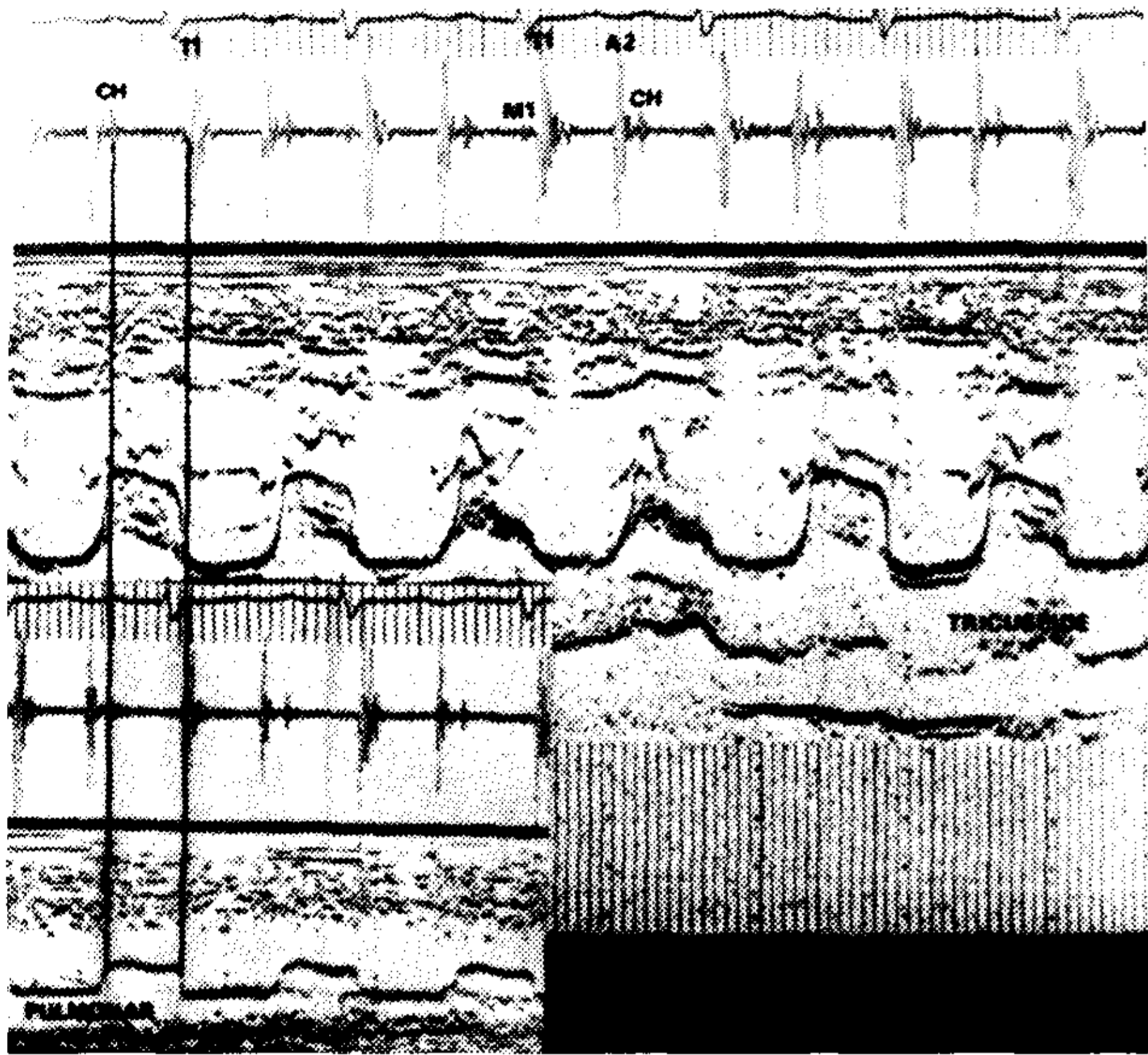


Fig. 6 a. Ecocardiograma y fono postoperatorio. El chasquido y el primer ruido reforzado coinciden con el máximo desplazamiento anterior y posterior del parche. En el ángulo inferior izquierdo puede verse la coincidencia de estos fenómenos con los de las sigmoideas pulmonares ocluidas.

de 150 por minuto. En 24 horas se obtiene la compensación con digitalización, diuréticos a altas dosis y amiodarone por vía oral, quedando desde entonces nuevamente asintomático, sin incapacidad ni cianosis, con hígado en reborde costal, persistiendo el aleteo auricular con bloqueo auriculoventricular 4/1 y frecuencia ventricular de 75 por minuto, continuando con la medicación en forma crónica.

Un centellograma efectuado al año de la operación demuestra normal perfusión en ambos pulmones.

## DISCUSION

El cuadro clínico del corazón de Holmes (9), comprendiendo como tal a todos los casos de corazón univentricular con grandes vasos normalmente relacionados y presencia de ambas válvulas auriculoventriculares en conexión con una gran cavidad con características morfológicas de ventrículo izquierdo (doble entrada de ventrículo izquierdo), la cual está comunicada por un foramen bulboventricular con un ventrículo derecho rudimentario, o sea, sin tracto de entrada (16), dependerá de la existencia o no de obstrucción al flujo pulmonar (Fig. 4), ya sea por foramen bulboventricular pequeño, estenosis pulmonar infundibular o valvular (17).

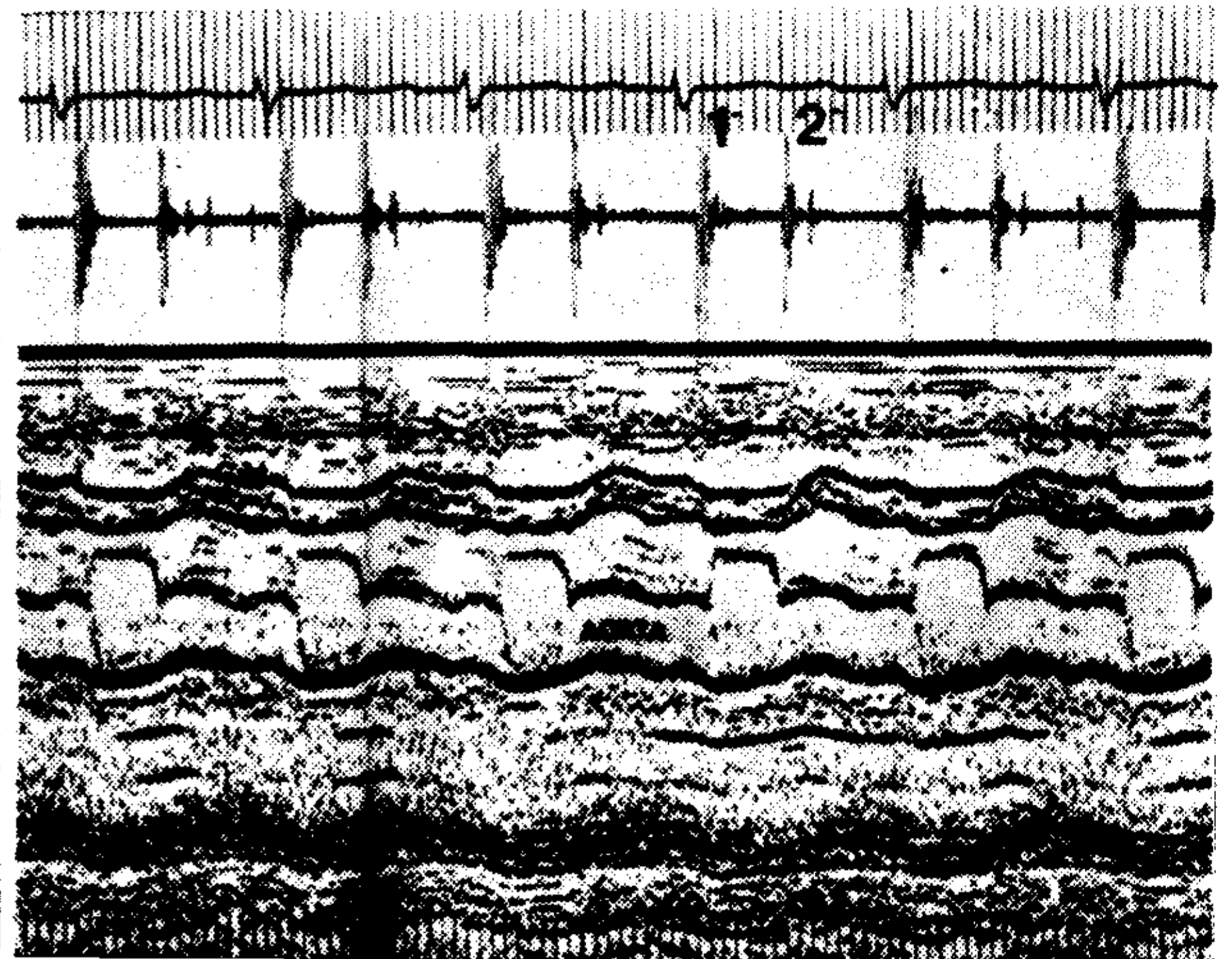


Fig. 6 b. Ecocardiograma y fono postoperatorio. Se observa la diferencia de motilidad de las sigmoideas aórticas con respecto a las pulmonares ocluidas.

Clínicamente, estos casos con estenosis pulmonar se asemejan a una tetralogía de Fallot, habitualmente con un electrocardiograma atípico para dicha patología con rS en precordiales (17) o bien a una atresia tricuspídea.

El diagnóstico de certeza puede efectuarse con el estudio hemodinámico y angiográfico (16). Cuando el foramen bulboventricular es amplio como en nuestro paciente, el ventrículo derecho está relativamente desarrollado (17), las presiones en ambos ventrículos son iguales, y la presencia de una estenosis pulmonar infundibular puede llevar al diagnóstico erróneo hemodinámico-angiográfico de tetralogía de Fallot con hipoplasia del ventrículo derecho y como tal enviarlo al tratamiento quirúrgico (18), lo que también ocurrió en nuestro caso, identificándose en la operación el ventrículo único.

La cineangiocardiógrafa, utilizando proyecciones axiales (19), permite, en la posición hepatoclavicular, visualizar en un mismo plano las dos válvulas auriculoventriculares sin la interposición entre ambas del septum interventricular posterior. Consideramos que esta proyección es de elección para la demostración de corazón univentricular, con presencia de ambas válvulas auriculoventriculares y ausencia de septum interventricular posterior (1). Esta proyección nos permitió confirmar, en el estudio angio-



gráfico postoperatorio, la relación de ambos anillos auriculoventriculares con el ventrículo izquierdo y la ausencia de relación del anillo tricuspídeo con el ventrículo derecho rudimentario (Fig. 11 "a" y "b").

El pasaje del catéter desde la aurícula derecha por la tricúspide al ventrículo izquierdo y a través del amplio foramen bulboventricular al ventrículo derecho rudimentario, puede erróneamente sugerir, como en nuestro caso, la normal conexión de aurícula derecha a ventrículo derecho.

La oximetría demostró, en nuestro paciente, similares saturaciones en la pulmonar y aorta, como era dable esperar dada la ausencia de relación de la tricúspide con el ventrículo derecho rudimentario.

La confirmación diagnóstica fue posible mediante el ecocardiograma, que demostró en modo M la presencia de septum ventricular y la existencia aparente de dos válvulas auriculoventriculares registradas sucesivamente en relación únicamente con el ventrículo posterior.

Dado que no se registraron simultáneamente, no se puede descartar, en modo M, la presencia de una válvula única a pesar de su diferente morfología y localización. En el ecocardiograma bidimensional en eje menor y desde ápex se demostró la presencia de dos válvulas auriculoventriculares, claramente diferenciadas, sin tabique interventricular posterior entre ambas y con motilidad semejante, contactando en diástole.

El hallazgo ecocardiográfico de una cavidad anterior pequeña sin relación con ninguna válvula auriculoventricular, permite afirmar que se trata de una cámara rudimentaria (20) y, por consiguiente, descartar el diagnóstico erróneo de ventrículo derecho hipoplásico asociado a una comunicación interventricular con estenosis pulmonar infundibular y normal conexión auriculoventricular.

El tratamiento quirúrgico corrector mediante septación ventricular en el ventrículo único con cámara rudimentaria o tipo A, lleva a bloqueo auriculoventricular en cerca de la mitad de los pacientes descritos en la literatura (11), aunque utilizando técnicas electrofisiológicas para delinear el sistema de conducción especializado, es posible disminuir la frecuencia de dicha compli-

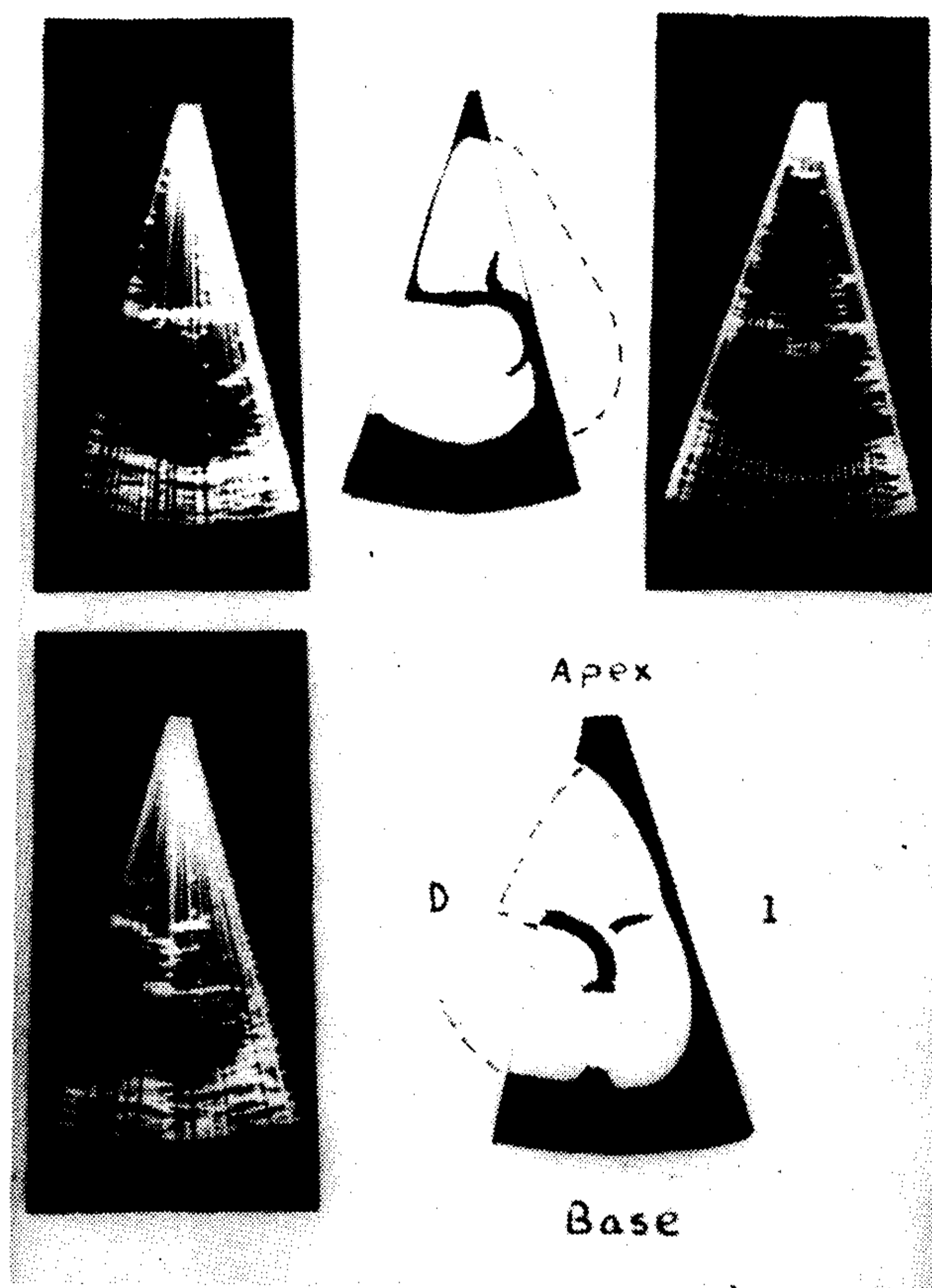


Fig. 7. Ecocardiograma bidimensional postoperatorio inmediato, en vista de cuatro cámaras. Panel superior derecho: el parche que ocluye la tricúspide abomba en sístole hacia la aurícula y se aplana en diástole (izquierda). La valva tricúspide, libre, se ve en el esquema en forma de coma. Panel inferior: válvula mitral cerrada.

cación (21). De cualquier manera, la mortalidad es elevada (11, 22).

Una excitante alternativa, en el tratamiento quirúrgico del corazón de Holmes con estenosis pulmonar, es la conexión auriculopulmonar (12) con cierre de la válvula tricúspide. Los resultados favorables postoperatorios en la atresia tricuspídea (23) y la posibilidad de utilizar la misma arteria pulmonar del paciente (23) nos encaminaron a dicho tratamiento quirúrgico, utilizando por primera vez en este tipo de cirugía un tubo avalvulado.

El trastorno en la conducción intraventricular bifascicular (hemibloqueo izquierdo anterior con bloqueo completo de rama derecha, que retrograda a bloqueo incompleto de rama derecha) y bloqueo auriculoventricular de primer

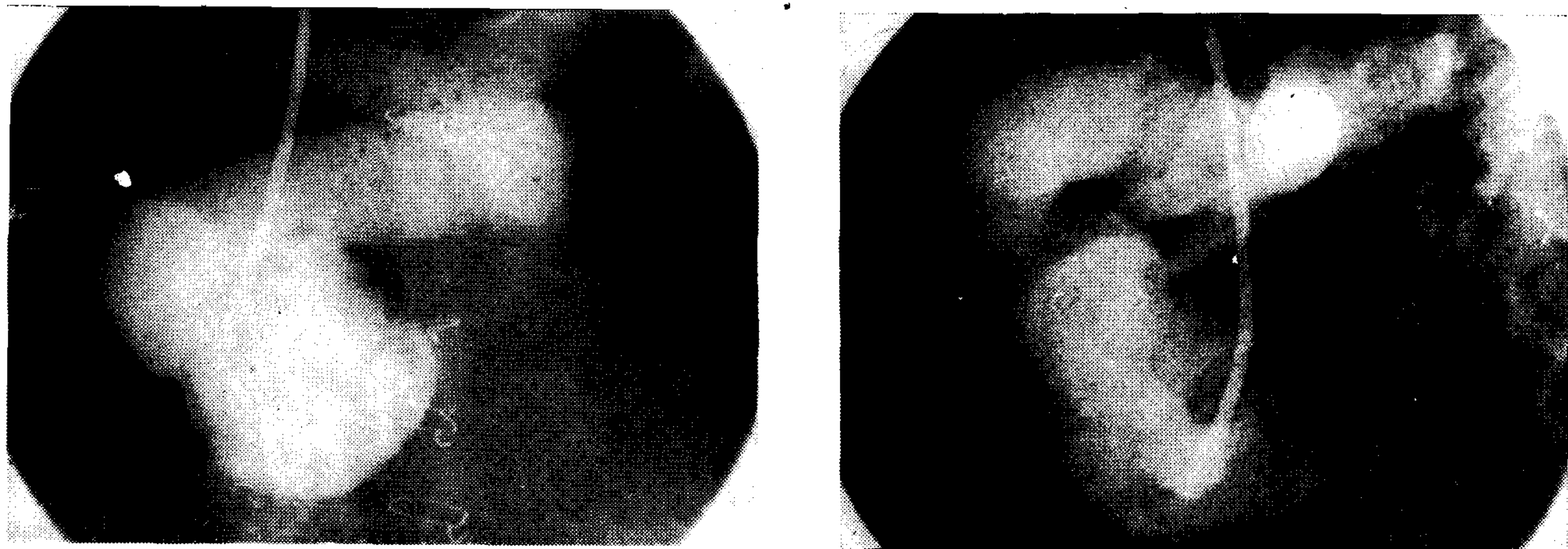


Fig. 8. Cineangiografía postoperatoria en aurícula derecha (a: frontal; b: perfil). Se observa la opacificación de la arteria pulmonar a través del tubo avalvulado sin signos de obstrucción.

grado con disociación auriculoventricular parcial con capturas y alta frecuencia ventricular, no tiene una clara explicación. La ventriculotomía explica el bloqueo de rama derecha, pero el hemibloqueo izquierdo anterior y el bloqueo auriculoventricular transitorio no tienen una explicación adecuada, dado que el parche sobre la tricúspide fue fijado sobre las propias valvas sin interesar al anillo. Pero, dado que en el corazón univentricular izquierdo con cámara rudimentaria derecha, la conducción auriculoventricular se efectúa a través de tejido especializado anterolateral (20, 24) con un nódulo auriculoventricular situado en la unión de la orejuela de la aurícula derecha con el septum interauricular anterior, la colocación de la prótesis en su porción auricular, más aún tratándose de una reoperación con pericardio adherido, podría ser responsable del bloqueo transitorio por agresión de dicha zona.

A pesar de la evolución favorable del bloqueo auriculoventricular en nuestro paciente, el mapeo del tejido de conducción debería efectuarse de rutina en la operación de conexión auriculopulmonar en el corazón de Holmes.

El estudio hemodinámico postoperatorio demostró igualdad de presiones en aurícula derecha y ambas cavas, a diferencia de lo que ocurre cuando el tubo es valvulado y se colocan válvulas en ambas cavas (25).

La aparición en el postoperatorio de un pri-

mer ruido reforzado y retrasado en área tricuspídea y de un chasquido tricuspídeo protodiastólico ha sido descrito anteriormente en un caso similar al nuestro (25).

El comportamiento de estos ruidos en forma similar a una estenosis tricuspídea, es un argumento en favor de que el propio cierre o apertura de las válvulas auriculoventriculares no son las determinantes del primer ruido cardíaco y del chasquido de apertura. Por el estudio ecocardiográfico se demuestra que dichos ruidos coinciden con el máximo abombamiento del parche tricuspídeo hacia la aurícula y el ventrículo respectivamente, no interviniendo para nada la propia válvula tricúspide, que permanece en posición semiabierta permanentemente, ni tampoco el cierre o apertura de la válvula mitral, asincrónicos con dichos ruidos (Fig. 12). Estos hechos apoyan los recientes estudios demostrativos de que en la génesis de los ruidos cardíacos las válvulas deben estar cerradas para que en el período isovolumétrico, luego del entrecruzamiento de las presiones, se generen las aceleraciones tensionales bruscas, determinantes a su vez de vibraciones valvulares en el momento de la máxima desaceleración, lo que da origen a los ruidos cardíacos (26, 29).

El aumento de intensidad del primer ruido y su retraso en forma similar a una estenosis tricuspídea, se atribuye, en nuestro caso, a que el entrecruzamiento de las presiones ventriculo-

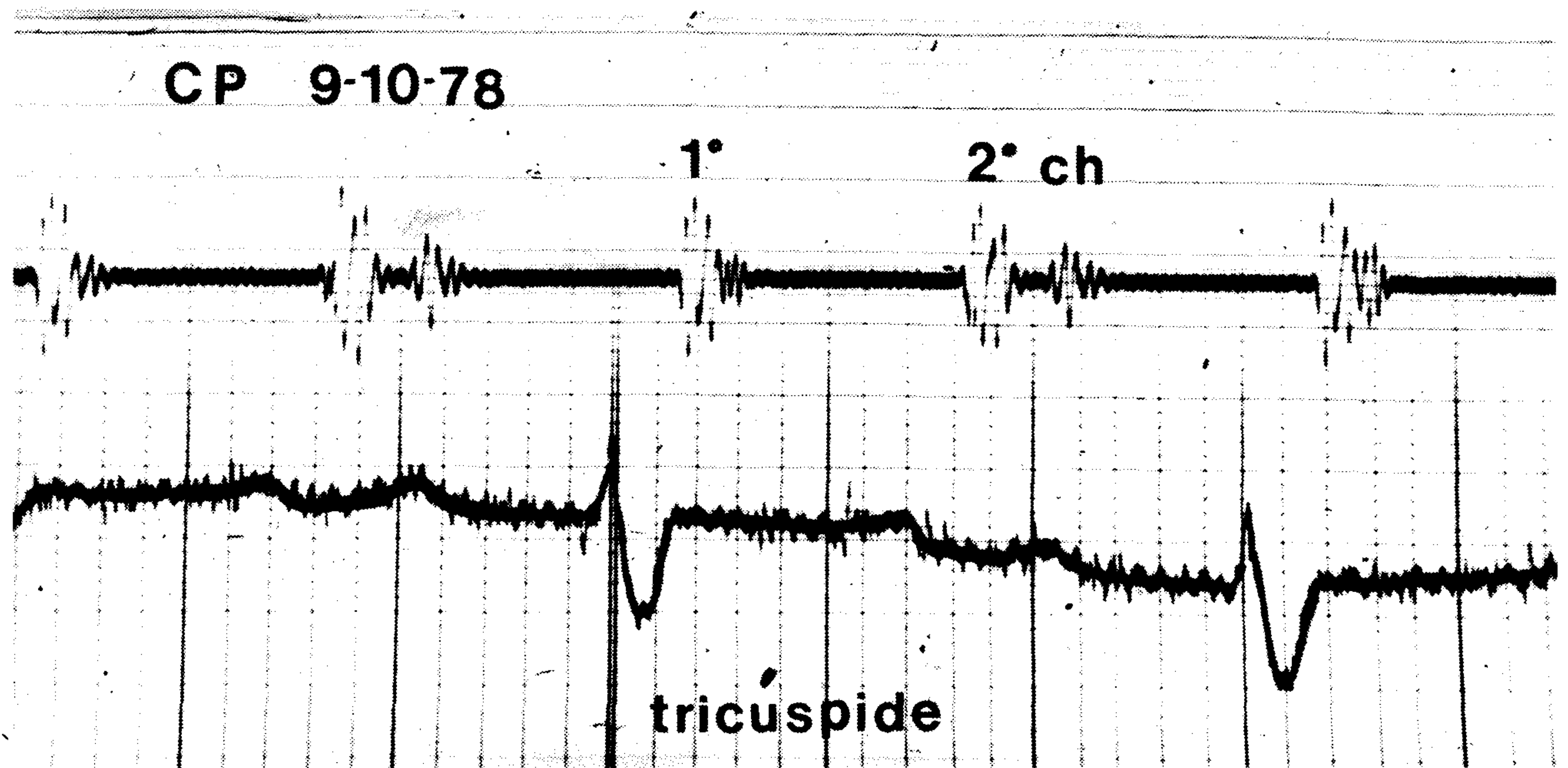


Fig. 9. Fonocardiograma al mes y medio del postoperatorio en área tricúspide (tric). Primer ruido cardíaco retrasado (0,08 seg. del QRS) y reforzado. Chasquido de "apertura tricúspide" a 0,08 seg. del segundo ruido.

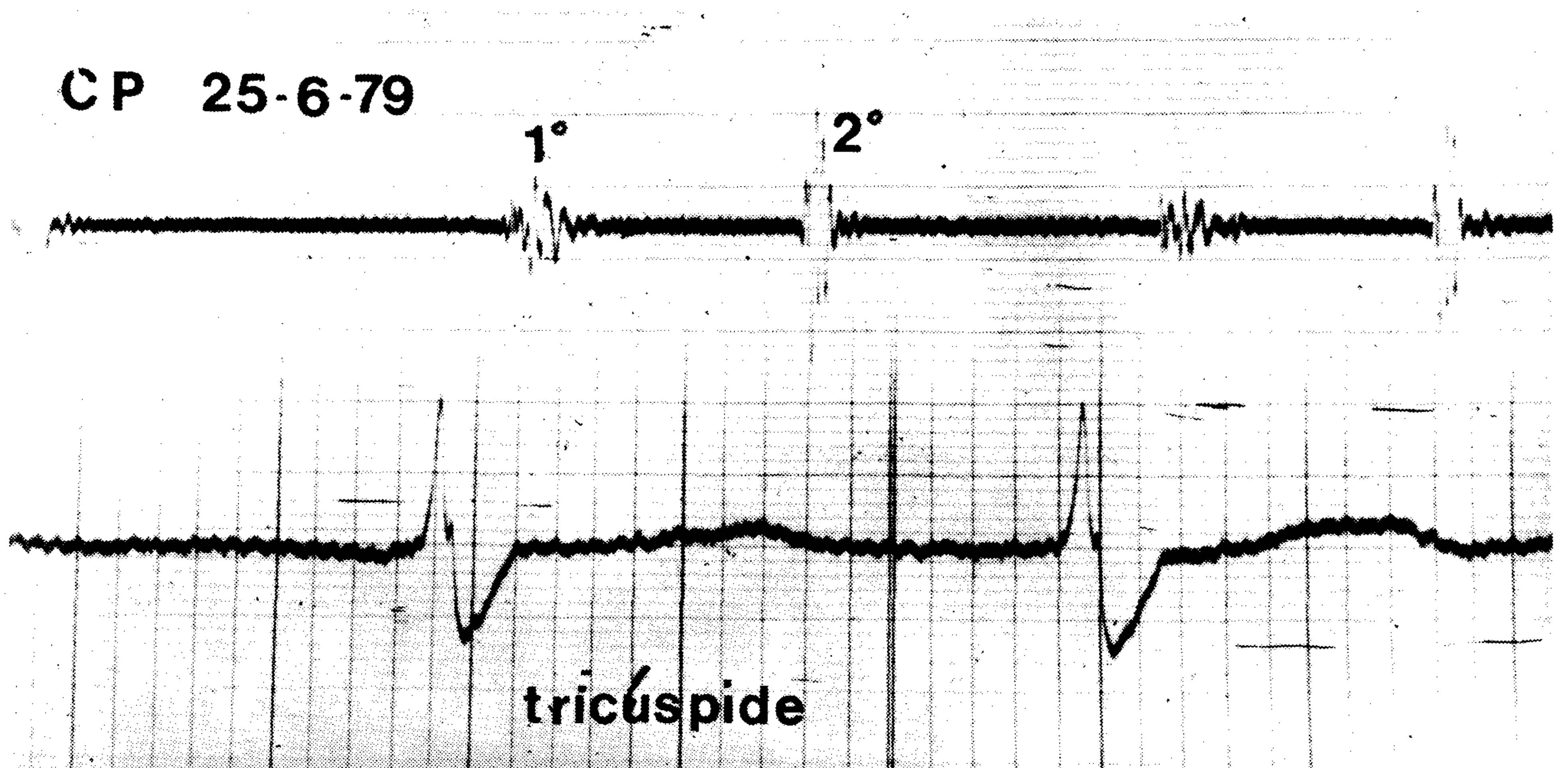


Fig. 10. Fonocardiograma a los diez meses del postoperatorio en área tricúspide. Un primer ruido retrasado (0,08 seg.) de intensidad normal y ruido protodiastólico de escasa intensidad, a 0,08 seg. del segundo ruido.



Fig. 11. Cineangiocardiógrafa postoperatorio inmediato realizada en la gran cámara ventricular en posición hepatoclavicular o de cuatro cámaras (a: diástole; b: sístole). Se observan ambos anillos auriculoventriculares (el derecho cerrado con parche) en relación con esta cavidad. A través del foramen bulboventricular se opacifica la cámara rudimentaria.

auricular derecha ocurre tardíamente y a elevada tensión, cuando la presión ventricular supera los 20 mm/Hg correspondientes a la elevada presión de la aurícula derecha.

La relación directa entre la intensidad del primer ruido y la primera derivada de la presión

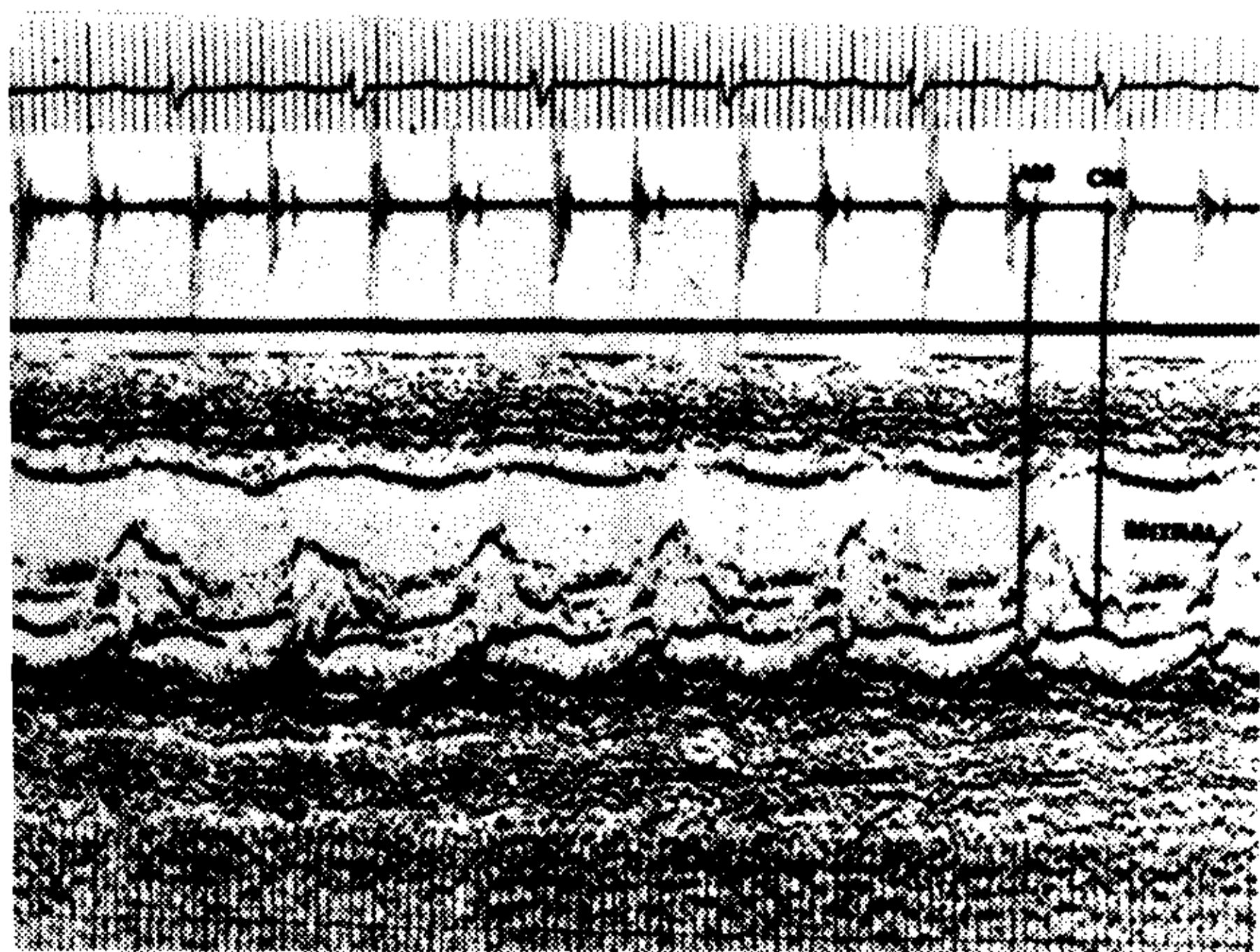


Fig. 12. Ecocardiograma y fono postoperatorio. La apertura mitral es anterior al chasquido y su cierre antecede al primer ruido reforzado.

ventricular (28), tampoco puede aceptarse en este caso, puesto que, al tratarse de un corazón univentricular, con doble entrada del ventrículo izquierdo, la primera derivada ventricular es igual en sus relaciones con la mitral y la tricúspide.

Es importante resaltar que en estos pacientes con conexión auriculopulmonar, al ser similares las presiones auriculopulmonares, los movimientos de la válvula pulmonar y el parche tricuspídeo son sincrónicos, por no existir los períodos de contracción y relajación isovolumétricos, sistólicos y diastólicos. Por este motivo, se podría argumentar que el primer ruido reforzado y el ruido protodiastólico fueran de origen pulmonar y no tricuspídeo. Sin embargo, la no aparición de dichos ruidos en el postoperatorio de las conexiones auriculopulmonares en la atresia tricuspídea es un fuerte argumento en contra de dicha posibilidad.

Estos hallazgos en un nuevo modelo anatómico quirúrgico indican la relación directa entre la intensidad del primer ruido cardíaco y la tensión existente a nivel del parche obturando el orificio auriculoventricular, luego de que se

igualan las presiones en la aurícula y el ventrículo.

La disminución de la capacidad vibratoria valvular por fibrosis o calcificación, o el engrosamiento del parche de pericardio en nuestro caso, con menor movilidad del mismo, explica que a los seis meses de la operación se encuentre una disminución de la intensidad del primer ruido en área tricuspídea y del chasquido protodiastólico, aunque persista el retraso del primer ruido cardíaco, dado el tardío entrecruzamiento de las curvas tensionales ventriculoauricular derecha.

Todos estos hechos llevan a reconsiderar la génesis del primer ruido cardíaco, su intensidad y su relación con la  $dp/dt$  ventricular.

#### STETHOACOUSTIC SYNDROME AND ECHOCARDIOGRAPHIC FINDINGS IN HOLMES HEART (UNIVENTRICULAR) OPERATED WITH ATRIOPULMONIC ANASTOMOSIS

*An eleven years old boy, with a classic type of Holmes heart, with double inlet left ventricle, was operated upon, closing the tricuspid valve with a pericardial patch, closing the pulmonary valve, and performing an atriopulmonary anastomosis with a non valved conduit.*

*Correct preoperative diagnosis was possible with twodimensional echocardiography. It disclosed the presence of an anterior rudimentary outlet chamber, without atrial connection. It also showed the connection of both atria, with the primitive ventricle, through both A-V valves without interposition of posterior ventricular septum.*

*During the postoperative course, at auscultation, a loud and delayed first heart sound and a "tricuspid" opening snap were present. This resembled a pseudo tricuspid stenosis.*

*Simultaneous mode M, echo, phonocardiogram, and twodimensional echo, showed that these sounds were related to the maximal bulging of the tricuspid valve patch. This valve was in an open position, throughout the cardiac cycle.*

*Six months after the operation, the thickening and lessened mobility of the patch could be related to the lower intensity of the auscultatory phenomena.*

*These findings, in a new anatomical surgical model situation, indicate a direct relationship between the intensity of the first heart sound and the tension existing at the vibratory tissue at the time of equal atrial and ventricular pressures. It also demonstrates, that the closure of the valve itself, doesn't play any role in the genesis of these sounds.*

*This also leads to reconsideration of the genesis of the first heart sound and its intensity. It also places doubt on the direct relationship between the first sound and the ventricular  $dp/dt$ .*

*The genesis of a bifascicular block, and a transient AV block are discussed, in relation to the surgical procedure. These blocks could be related to the anterolateral position of the conductive tissue in the Holmes heart.*

#### BIBLIOGRAFIA

1. Anderson RH, Becker A, Wilkinson JL, Gerlis LM: Morphogenesis of univentricular hearts. *British Heart Journal* 38: 558, 1976.
2. Taussig HB: Congenital malformation of the heart: Specific malformation, Vol II. Harvard University Press, Cambridge, Mass, 1960.
3. Van Praagh R, Ongley PA, Swan HJ: Anatomic types of single or crospled cases. *Am J Card* 31: 367, 1964.
4. Lev M, Liberthson RR, Kirkpatrick JR, Eckner FA, Arcilla RA: Single (primitive) ventricle. *Circulation* 39: 577, 1969.
5. de la Cruz MV, Miller BL: Double inlet left ventricle: two pathological specimens with comments on the embryology and on its relation to single ventricle. *Circulation* 37: 249, 1968.
6. Tandon R, Becker Ae, Moller J, Edwards JE: Double inlet left ventricle. Straddling tricuspid valve. *British Heart Journal* 36: 747, 1974.
7. Van Mierop LH: Patología de las malformaciones cardíacas congénitas. Serie Clínica Cardiovascular 2/3. *Cardio-Patías Congénitas*. Editor: Albert N Brest, Elicien, Barcelona, 1976.
8. Quero Jiménez M, González Diéguez MC, Herraiz Saráchaga I: Ventrículo único y anomalías similares. Hallazgos anatómicos en 30 casos. Implicancias diagnósticas y terapéuticas. *An Esp de Pediatría* 9: 19, 1976.
9. Holmes AF: Case of malformation of the heart. *Montreal Med J* 30: 524, 1901.
10. Lambert EC: Single ventricle with a rudimentary outlet chamber. *Bull John Hopkins Hosp* 88: 231, 1951.
11. Mc Goon DC, Danielson GK, Wallace RB, Maloney JD, Marcelletti C: The problem of correcting single and common ventricle. *J Thorac Cardiovasc Surg* 74: 218, 1977.
12. Jacoub MH, Radley-Smith R: Use of right atrium to pulmonary valved conduit for "correction" of single ventricle of hypoplastic right heart syndrome. *British Heart Journal* 37: 782, 1975.
13. Macartney FJ, Partridge JB, Scott O, Deverall PB: Common

- or single ventricle; an angiocardigraphic and hemodynamic study of 42 patients. *Circulation* 53: 543, 1976.
14. Beardshaw JA, Gibson DG, Pearson MC, Upton MT, Anderson RH: Echocardiographic diagnosis of primitive ventricle with two atrioventricular valves. *British Heart Journal* 39: 266, 1977.
  15. Mortera C, Hunter S, Terry G, Tynan M: Echocardiography of primitive ventricle. *British Heart Journal* 39: 847, 1977.
  16. Marín-García J, Tandon R, Moller JH, Edwards JE: Common (single) ventricle with normally related great vessels. *Circulation* 49: 565, 1974.
  17. Elliot J, Amplatz K, Anderson R, Edwards J: Cor trilobulare biatrium with pulmonary stenosis and normally related great vessels. Clinicopathologic observations in three cases. *Am J Cardiol* 11: 469, 1963.
  18. Rosenquist G, Olney M, Roe B: The Holmes heart. A variant of cor trilobulare biatriatum. Report of a case in a child. *Circulation* 27: 1143, 1963.
  19. Elliot LP, Barger LM, Bream PR, Soto B, Curry GC: Axial cineangiography in congenital heart disease. II. Specific lesions. *Circulation* 56: 1084, 1977.
  20. Keeton BR, Macartney FJ, Hunter S, Mortera C, Rees P, Shinebourne E, Tynan M, Silkinson JI, Anderson RH: Univentricular heart of right ventricular type with double or common inlet. *Circulation* 59: 403, 1979.
  21. Maloney JD et al: Identification of the conduction system in corrected transposition and common ventricle at operation. *Mayo Clin Proc* 50: 387, 1975.
  22. Edie RN, Malm JR: Surgical repair of a single ventricle. In: *The child with congenital heart disease after surgery* (Kidd BS and Rowe RD, Eds). New York Futura Publishing Company, 1976.
  23. Kreutzer G, Galíndez E, Bono H, de Palma C, Laura JP: An operation for the correction of tricuspid atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 66: 613, 1973.
  24. Anderson RH, Arnold R, Thapar MK, Jones RS, Hamilton DI: Cardiac specialized tissue in hearts with an apparently single ventricular chamber (double inlet left ventricle). *Am J Cardiol* 33: 95, 1974.
  25. Yacoub MH, Radley-Smith R: Use of a valved conduit from right atrium to pulmonary artery for "correction" of single ventricle. *Circulation* 54: III-63, 1976.
  26. Bogaert A, Coll E: Contribution à l'étude du premier bruit du coeur normal. *Arch Mal Coeur* 55: 368, 1962.
  27. Luisada AA, Shah PM: Normal and abnormal first and second sounds. *Am J Cardiol* 11: 776, 1963.
  28. Luisada AA, Mac Canon DM, Kumar S, Feigen LP: Changing views on the mechanism of the first and second heart sounds. *Am Heart J* 88: 503, 1974.
  29. Wooley ChF: Intracardiac Phonocardiography. Intracardiac sound and pressure in man. *Circulation* 57: 1039, 1978.