

Trabajos originales

# Relación auriculoventricular cruzada (criss-cross) con transposición completa de los grandes vasos

Dres. ALBERTO RODRIGUEZ CORONEL \* y RICARDO ANANIA \*\*

## RESUMEN

*Se presenta un paciente portador de una rara malformación cardíaca compleja, de la cual existen muy pocos ejemplos en la literatura.. Se trata de un paciente que tiene las aurículas en situs solitus, relación auriculoventricular cruzada (criss-cross) y discordante con transposición completa de los grandes vasos. La relación auriculoventricular cruzada consiste en la conexión de cada aurícula con el ventrículo contralateral, hecho exclusivo de esta patología. En este caso, al estar las aurículas y ventrículos colocados normalmente, la relación auriculoventricular cruzada y discordante compensa los severos trastornos hemodinámicos y clínicos que produce la transposición completa de los grandes vasos, ya que la sangre venosa insaturada se dirige a los pulmones vía aurícula derecha, ventrículo izquierdo y arteria pulmonar. En el paciente que se presenta, se describe además por primera vez agregado a lo ya expuesto, una comunicación interventricular con estenosis pulmonar subvalvular que son causales de los síntomas y signos que presentó en su evolución y el síndrome de Wolf - Parkinson - White que pudiera tener implicancias orientadoras diagnósticas.*

En 1974, R. H. Anderson y col. (1) analizan los casos que denominan relación auriculoventricular cruzada (criss-cross atriventricular relationships). Uno de los casos (caso I) tenía inversión ventricular, con la Aurícula Derecha (AD) normalmente colocada, pero conectada al Ventrículo Derecho (VD) invertido, de donde salía la Aorta (Ao) (Transposición Corregida de los Grandes Vasos (T Corr. GV). El otro paciente (caso II), tenía las cámaras cardíacas normalmente puestas, pero la AD conectaba con el Ventrículo Izquierdo (VI) y la Aurícula Izquierda (AI) con el VD. Este último caso tenía asociada una Transposición Completa de los Grandes Vasos (TCGV). La revisión de la literatura, realizada por los autores nombrados, reunió tres corazones con esta patología, que no fueron debidamente interpretados (2-3). En la literatura posterior no se han publicado otros casos, motivo por el cual se presenta uno similar al caso II de Anderson y col., con Comunicación Interventricular (CIV), Estenosis Pulmonar subvalvular (EPS) y Síndrome de Wolf-Parkinson-White.

## PRESENTACION DEL CASO

Se trata de un varón nacido a término, a quien se encuentra un soplo en un examen de rutina, a los 3 meses de edad. Estado

Sección de Hemodinamia. División de Cardiología. Hospital de Niños. Ciudad de Buenos Aires.

\* Jefe de la Sección Hemodinamia.

\*\* Médico de la Sección Hemodinamia.

actual (16-XI-72): Peso 5,300 kg. Sin disnea. Sin cianosis. Latido del ventrículo derecho en precordio y epigastrio. Latido apexiano en el 5° EII y la LMCI. 1° Ruido Normal. Soplo sistólico de regurgitación en mesocardio, sin frémito, irradiado a base y axila. 2° Ruido Normal. Sin signos de insuficiencia cardíaca. Pulsos periféricos normales. ECG: Ritmo sinusal. Síndrome de Wolf-Parkinson-White tipo B con onda Delta hacia adelante en todo el plano horizontal, eje eléctrico de alrededor de 80° en el plano frontal y sugiriendo hipertrofia biventricular. (Fig. 1). Radiología: Hiperflujo pulmonar ligero. Cardiomegalia global ligera por agrandamiento biventricular. Evolución: Hasta los siete meses asintomático. Luego inicia disnea de esfuerzo con la alimentación y a los nueve meses se agrega digital. En el control realizado a los quince meses, se observa cianosis peribucal ligera e hipocratismo digital. Disnea de esfuerzo (llanto). Retraso en el desarrollo. A los dos años, la cianosis es más importante y su capacidad funcional grado II. El estudio Ecocardiográfico mostró que: a) la válvula pulmonar estaba ubicada posterior y existía

continuidad con la válvula mitral, 3) la válvula aórtica ubicada anteriormente y en continuidad con la válvula tricúspide sugiriendo una TCGV. El ECG y la radiología eran similares a las previas, observándose sin embargo menor circulación pulmonar (Fig. N° 2). Se indica el cateterismo cardíaco, cuyos datos son los siguientes:

Lugar	Saturación O <sub>2</sub> - %	Contenido O <sub>2</sub> - Vol.	Presiones
VCS	67,1	12,94	
ADM	65,9	12,71	11/5 (7)
ADB	71,7	13,83	
VI	74,6	14,39	80/0-6
VD	95,7	18,46	80/0-9
Ao Asc.	89,8	17,32	80/40 (57)
Ao Desc.	83,9	16,18	80/40 (57)

Durante el cateterismo venoso, el cateter pasaba de la AD, normalmente ubicada, a un ventrículo morfológicamente izquierdo ubicado a la izquierda y en situación inferior y posterior respecto al otro. (Fig. 5 y 7). Del

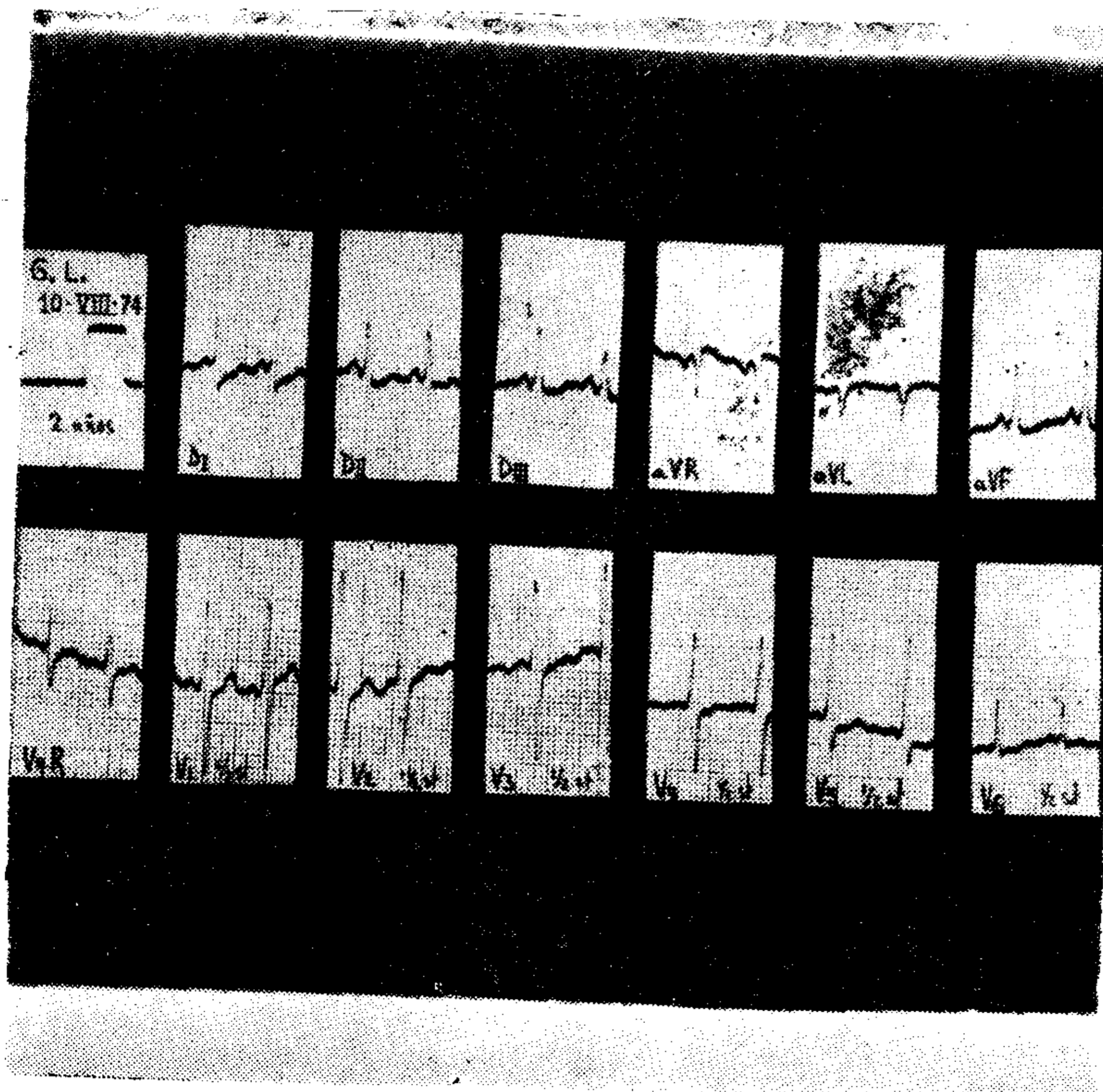


Figura N° 1. — Electrocardiograma. Se observa un síndrome de Wolf-Parkinson-White de tipo B.

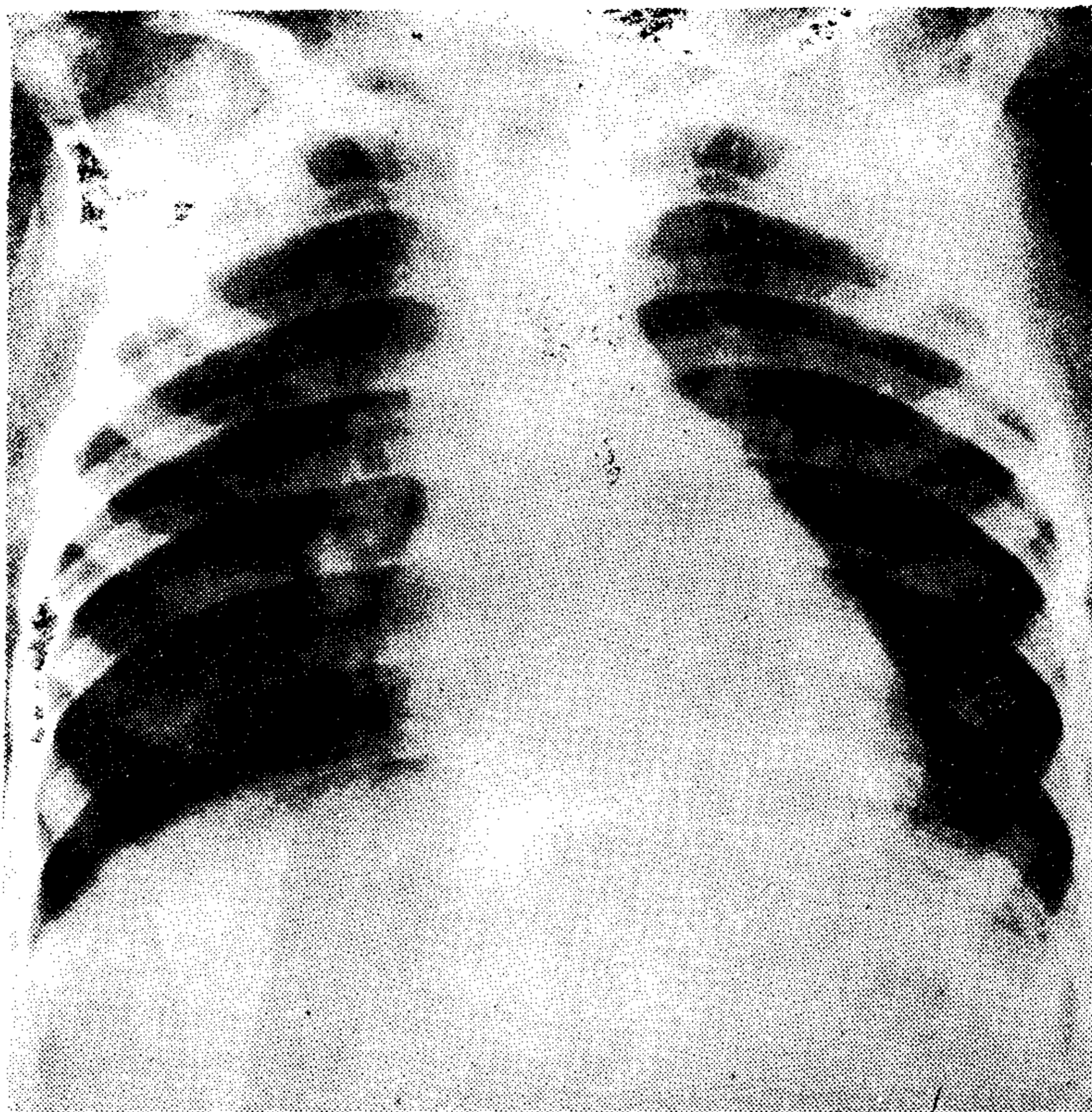


Figura N° 2. — Telerradiografía de tórax en posición frente.

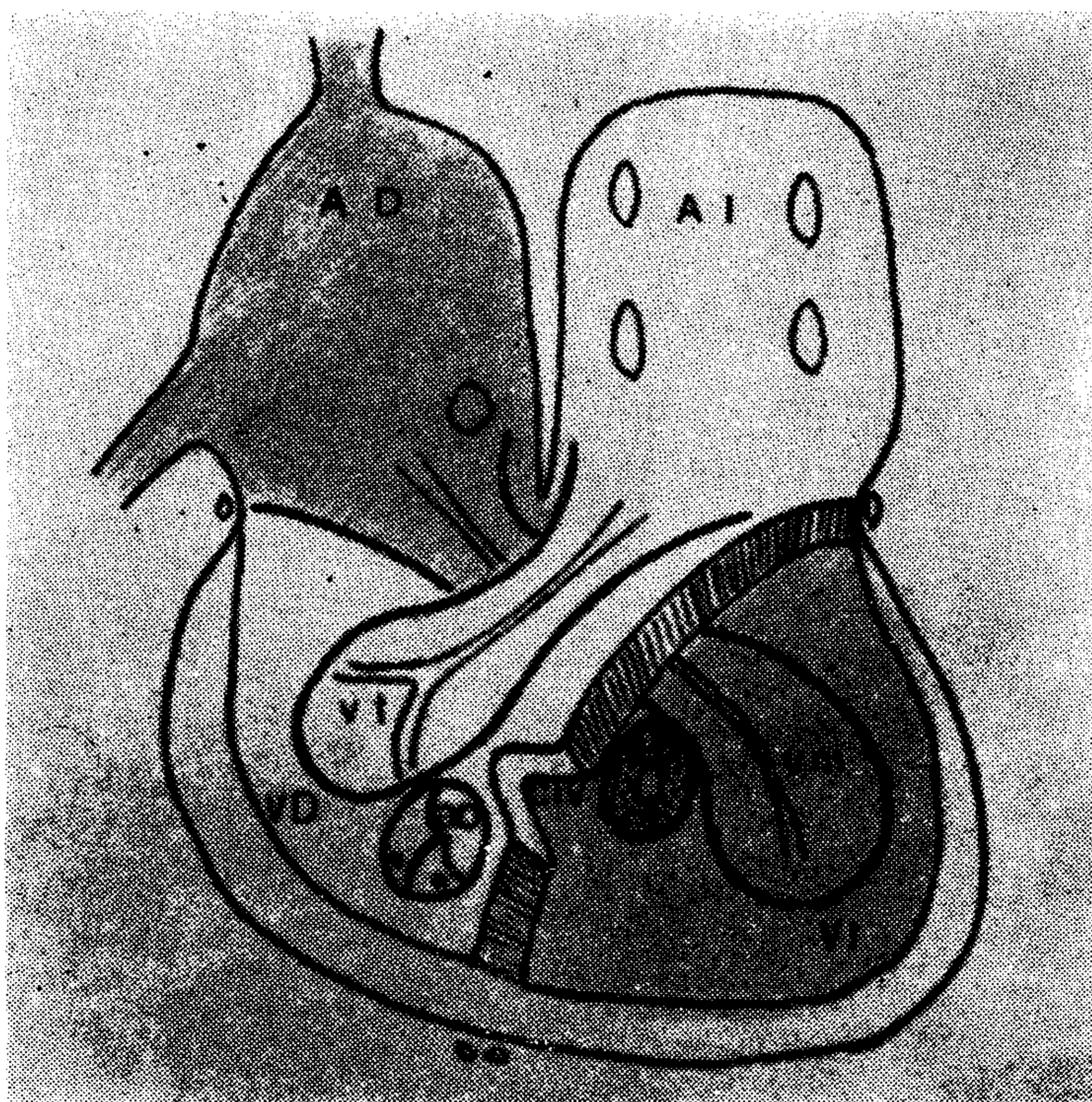


Figura N° 3. — Esquema frontal de la relación auriculoventricular cruzada. AD: Aurículo Derecho. AI: Aurícula Izquierda. VD: Ventriculo Derecho. VI: Ventriculo Izquierdo. vt: válvula tricúspide. vm: válvula mitral. ao: aorta. ap: arteria pulmonar. civ: comunicación interventricular.

ventrículo izquierdo salía la arteria pulmonar en posición posterior, con una estenosis subvalvular (Fig. 6 y 7 ) y en relación a la válvula mitral.

En el cateterismo arterial se observó que la Ao nacía en un plano anterior y elevado (Fig. N° 7), de un ventrículo morfológicamente derecho, ubicado a la derecha, en situación superior y anterior respecto al izquierdo. El retorno venoso pulmonar se realizaba totalmente a una AI ubicada a la izquierda de AD, pero en un plano más elevado de lo habitual y que drenaba a través de una válvula tricuspídea en el Ventrículo Derecho (Fig. N° 8). Se observó además una CIV. Los datos hemodinámicos mostraban presiones sistémicas en ambos ventrículos y una mayor saturación en el VD y la Aorta que en ventrículo izquierdo.

## DISCUSION

Tanto en el corazón normal, como en los que presentan TCGV. o T. Corr. GV. (donde

existe inversión ventricular) las aurículas se comunican con los ventrículos que se encuentran del mismo lado (a la derecha o a la izquierda). En la denominada relación auriculoventricular cruzada, existe una relación de la aurícula situada a la derecha con el ventrículo situado a la izquierda y viceversa. (Fig. N° 3)

En los casos descriptos hasta el momento, incluyendo el actual, las aurículas están normalmente ubicadas o sea en situs solitus. Todos estos corazones presentan además transposición de los grandes vasos. Pero se observan dos posibilidades, según la ubicación de los ventrículos. Así, según la denominación propuesta por Kirklin (4), se denomina "relación auriculoventricular concordante" cuando la AD en situs solitus se comunica con el ventrículo morfológicamente derecho ubicado a la izquierda (T Corr GV) y la Ai se conecta con el ventrículo morfológicamente izquierdo, (a la derecha). En cambio en la llamada "relación auriculoventricular discordante", la AI en situs soli-

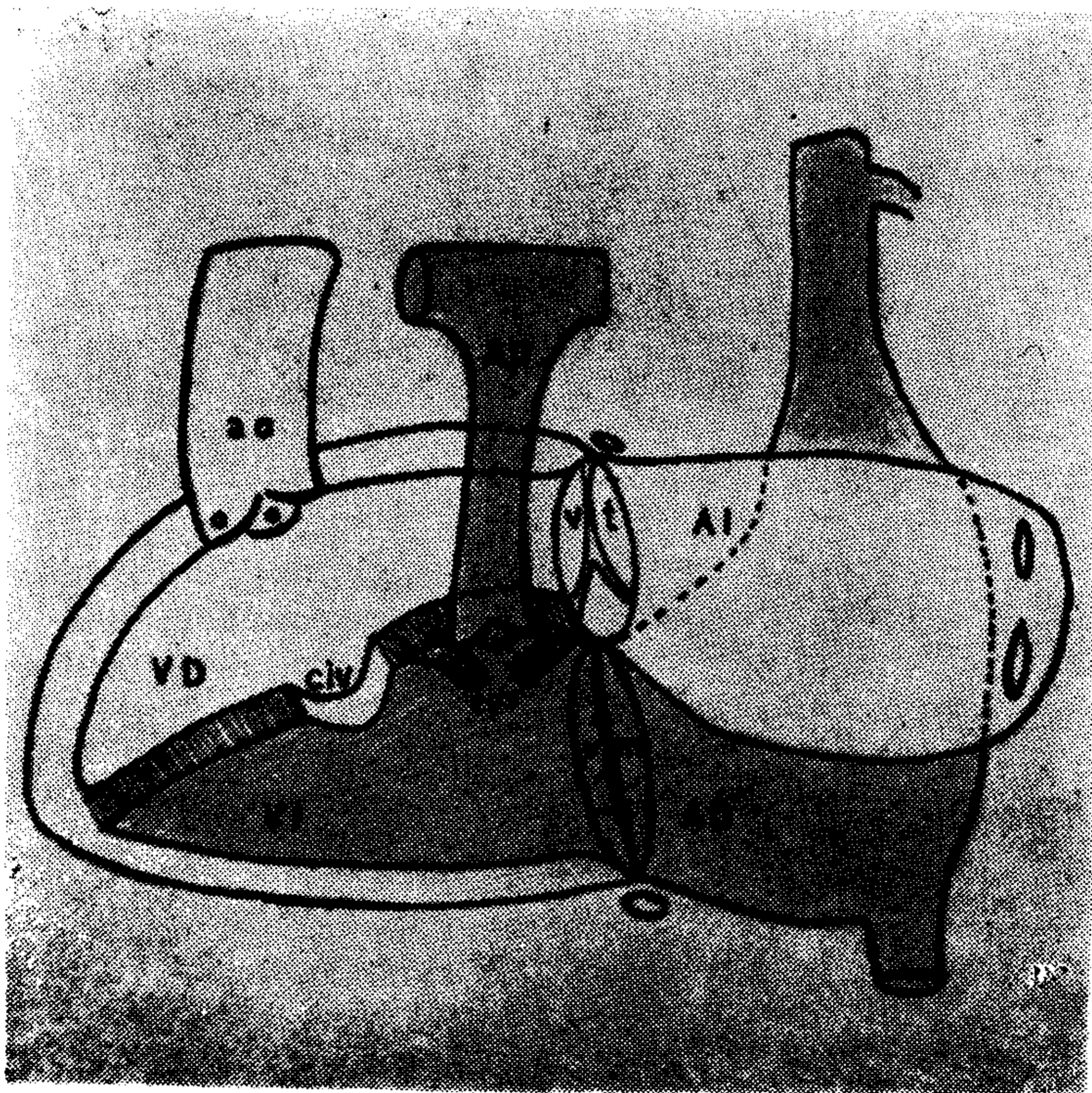


Figura N° 4. — Esquema lateral de la relación auriculoventricular cruzada. AD: Aurícula Derecha. AI: Aurícula Izquierda. VD: Ventrículo Derecho. VI: Ventrículo Izquierdo. vt: válvula tricúspide. vm: válvula mitral. ao: aorta. ap. arteria pulmonar. civ: comunicación interventricular. eps: estenosis valvular subvalvular.

tus se evacua en un ventrículo morfológicamente derecho (a la derecha), y esto es lo que ocurre en el paciente aquí presentado y en el caso II de Anderson y col.

Desde el punto de vista hemodinámico, se trata de una compensación natural de los severos trastornos hemodinámicos y clínicos que produce la TCGV, pues en definitiva la sangre que ingresa por las venas cavas a la AD, pasa al VI y de este a la AP transpuesta, mientras la que traen las venas pulmonares entra en la AI y de allí al VD y la Ao (Fig. N° 3 y 4). Por lo tanto estos corazones tendrán una hemodinamia normal y los pacientes serán teóricamente asintomáticos, mientras no haya complicaciones. En cierta medida se podrá comparar con los efectos oximétricamente correctores que brinda la operación de Mustard (inversión de los retornos venosos sistémicos y pulmonar a nivel auricular) (5).

El paciente aquí descrito, presenta una disnea y cianosis progresivas, soplo, etc.

Estos síntomas y signos son debidos a la presencia de una CIV y una EPS asociadas. Esta asociación no ha sido descrita con los casos previamente publicados y es teóricamente de fácil corrección. Tampoco presentaban los casos descritos por Anderson, el Síndrome de Wolf - Parkinson - White que tenía este paciente. El síndrome de Wolf - Parkinson - White se ha descrito asociado a numerosos cardiopatías congénitas y principalmente en la enfermedad de Ebstein y en la inversión ventricular con T. Corr. G.V. Vale decir alteraciones que comprometen las válvulas auriculoventriculares. No es de extrañar la persistencia de fibras anómalas causales de síndrome de Wolf - Parkinson - White en casos como el presente en donde son precisamente los orificios auriculoventriculares que se encuentran mal conectados. Por lo tanto la presencia del Síndrome de Wolf - Parkinson - White podría ser un elemento diagnóstico a tener en cuenta.

Finalmente, la rareza de esta combinación de patologías, deberá ser tenida en cuenta

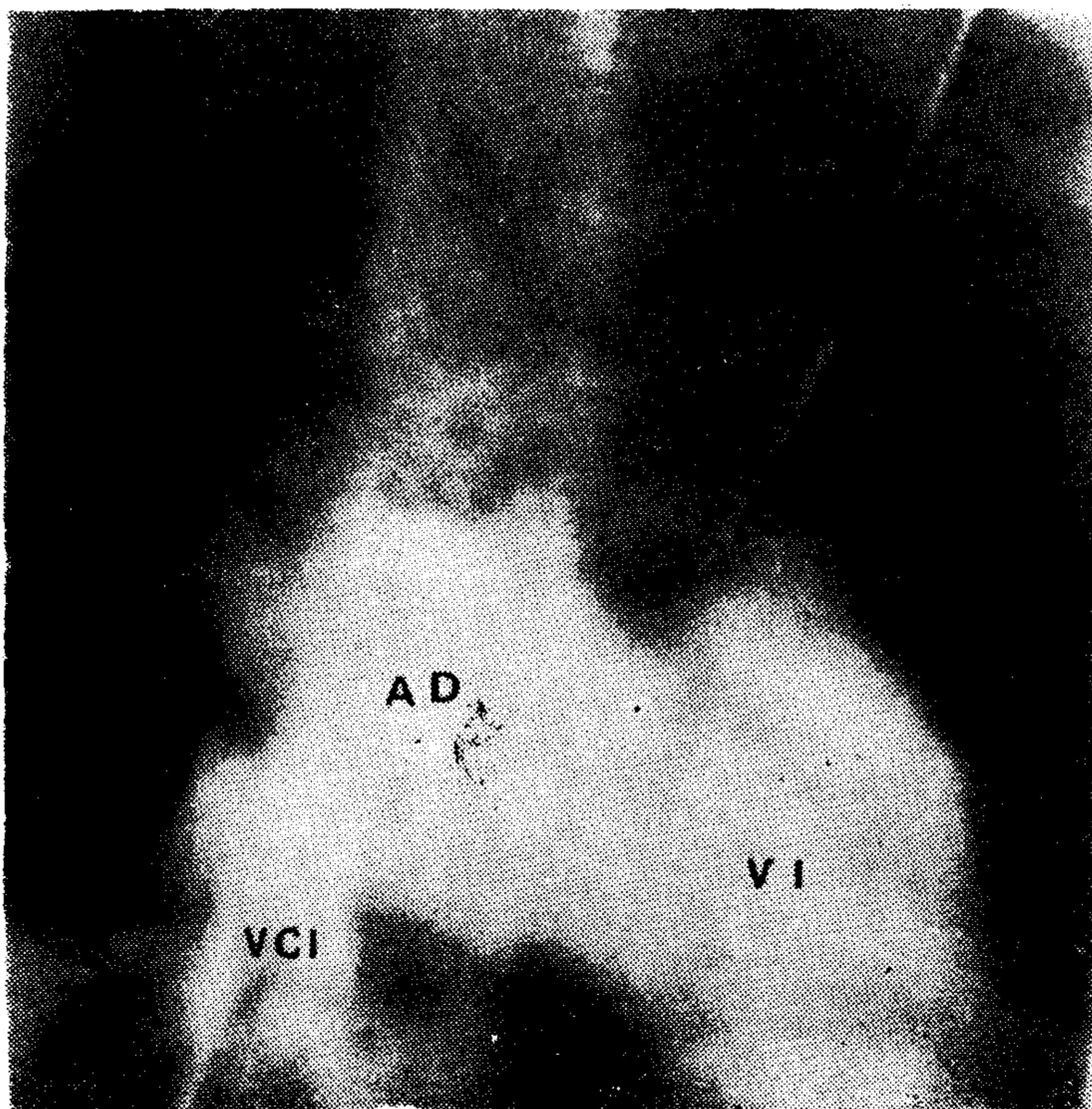


Figura N° 5. — Angiocardiografía en posición frente. Inyección en la aurícula derecha (AD) en situs solitus. La vena cava inferior (VCI) desemboca normalmente. La sustancia opaca pasa a un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) situado a la izquierda.

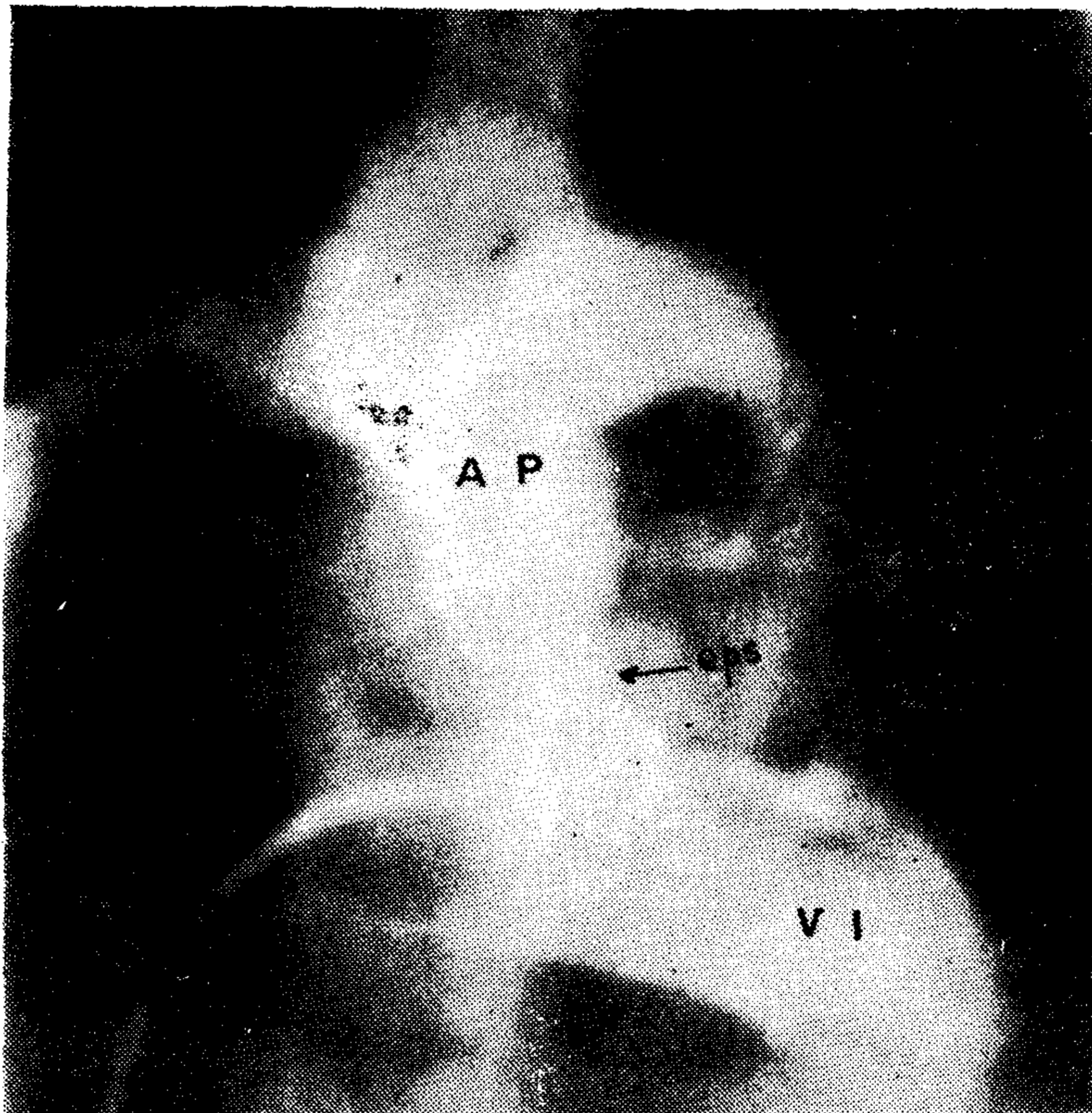


Figura N° 6. — Angiocardiograma en posición frente. Inyección en el ventrículo izquierdo (VI) del cual sale la arteria pulmonar (AP) con una estenosis subvalvular (eps).

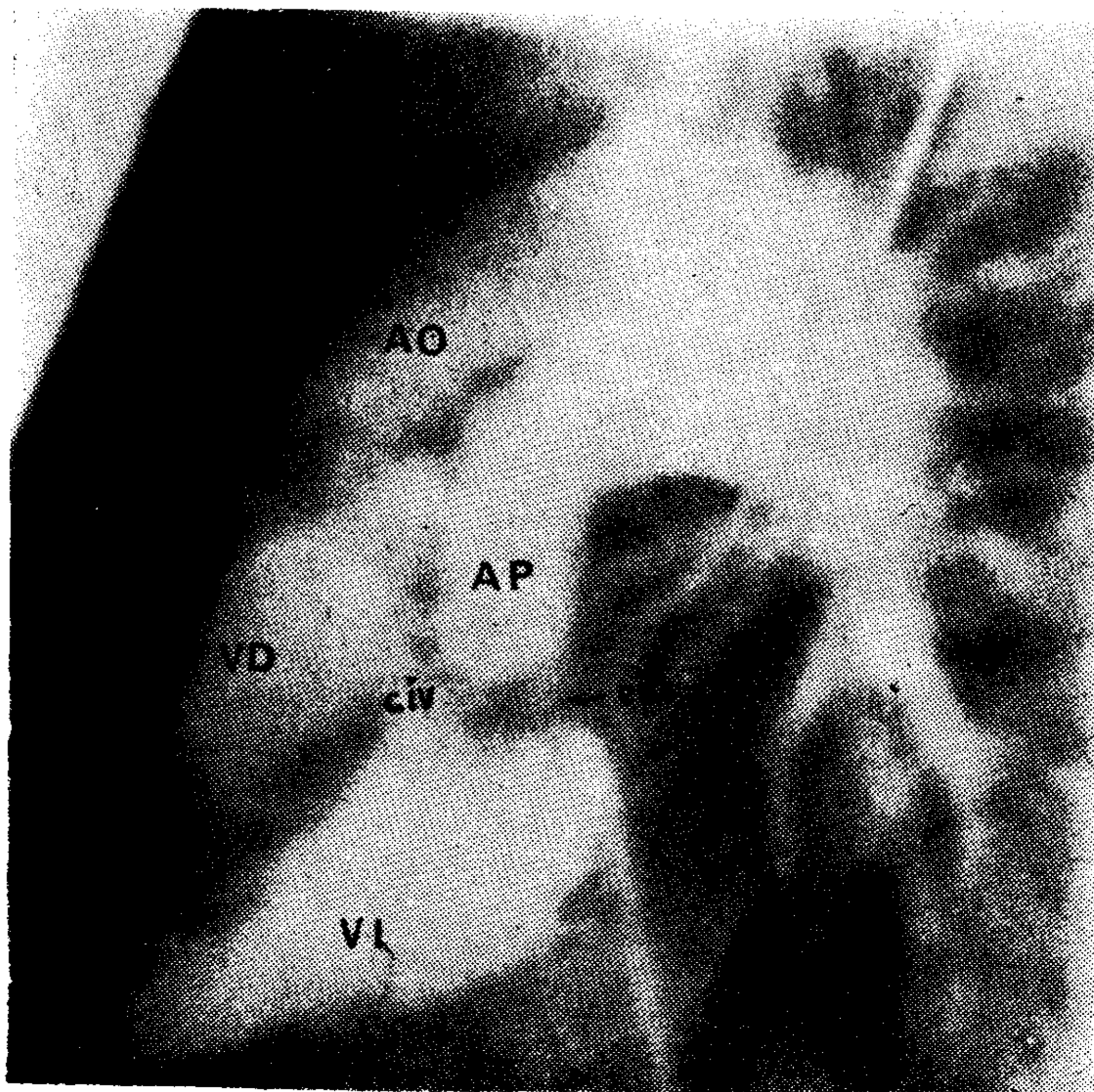


Figura N° 7. — Angiocardiografía en posición perfil. Inyección en el ventrículo izquierdo (VI) del cual sale la arteria pulmonar (ap) en posición posterior con una estenosis subvalvular (eps). Por la comunicación interventricular (civ) la substancia opaca llena el ventrículo derecho (VD) del cual sale la aorta (ao) transpuesta.

para su diagnóstico, en casos como el presente donde, tanto la clínica, electrocardiografía, radiología y principalmente la ecocardiografía, muestran resultados poco claros y contradictorios.

## SUMMARY

### CRISS-CROSS VENTRICULAR RELATIONSHIPS WITH COMPLETE TRANSPOSITION OF THE GREAT VESSELS

*A patient with an unusual complex cardiac malformation is presented. He has situs melitus atriæ with a criss-cross atrioventricular (A-V) relationship (discordant) with complete transposition of the great vessels (TGV). The criss-cross (AV) relationship is the abnormal connection between each atrium with the opposite ventricle. In the present case there is a discordant relation since both the atrio and the ventricles are normally placed. This peculiar anatomic situation corrects the severe hemodynamics and clinical findings usually presente in complete TGV, since the nonsaturated venous blood flow is connected with the lungs via right atrium, left ventricle and pulmonary artery. The present case also has*

*a ventricular septal defect with sub-pulmonary stenosis not previously found in the few similar cases described in the literature. He also has a Wolf - Parkinson - White syndrome which may have diagnostic implications.*

## BIBLIOGRAFIA

1. Anderson, Robert H.; Shinebourne, E. A. y Gerlis, L. M.: Criss Cross ventricular relationships producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their significance to nomenclature of congenital Heart Disease. *Circulation*, 50: 176, 1974.
2. Lev, H. y Rowlat, H. V. F.: The pathological anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am. J. Cardiol.*, 9: 216, 1961.
3. Van Pragh, R.: The segmental approach to diagnosis in congenital heart disease. *Birth Defects: Original Article Series*, 8: 4, 1972.
4. Kirklin, J. W.; Pacífico, A. D. et al.: Cardiac repair in anatomically corrected malposition of the great arteries. *Circulation*, 48: 153, 1976.
5. Mustard, W. T.; Keith, J. D.; Trusler, G. A.; Fowler, R. y Kidd, L.: The surgical management of transposition of the Great Vessels. *J. Thorac Cardiovasc. Surg.*, 48: 953, 1964.

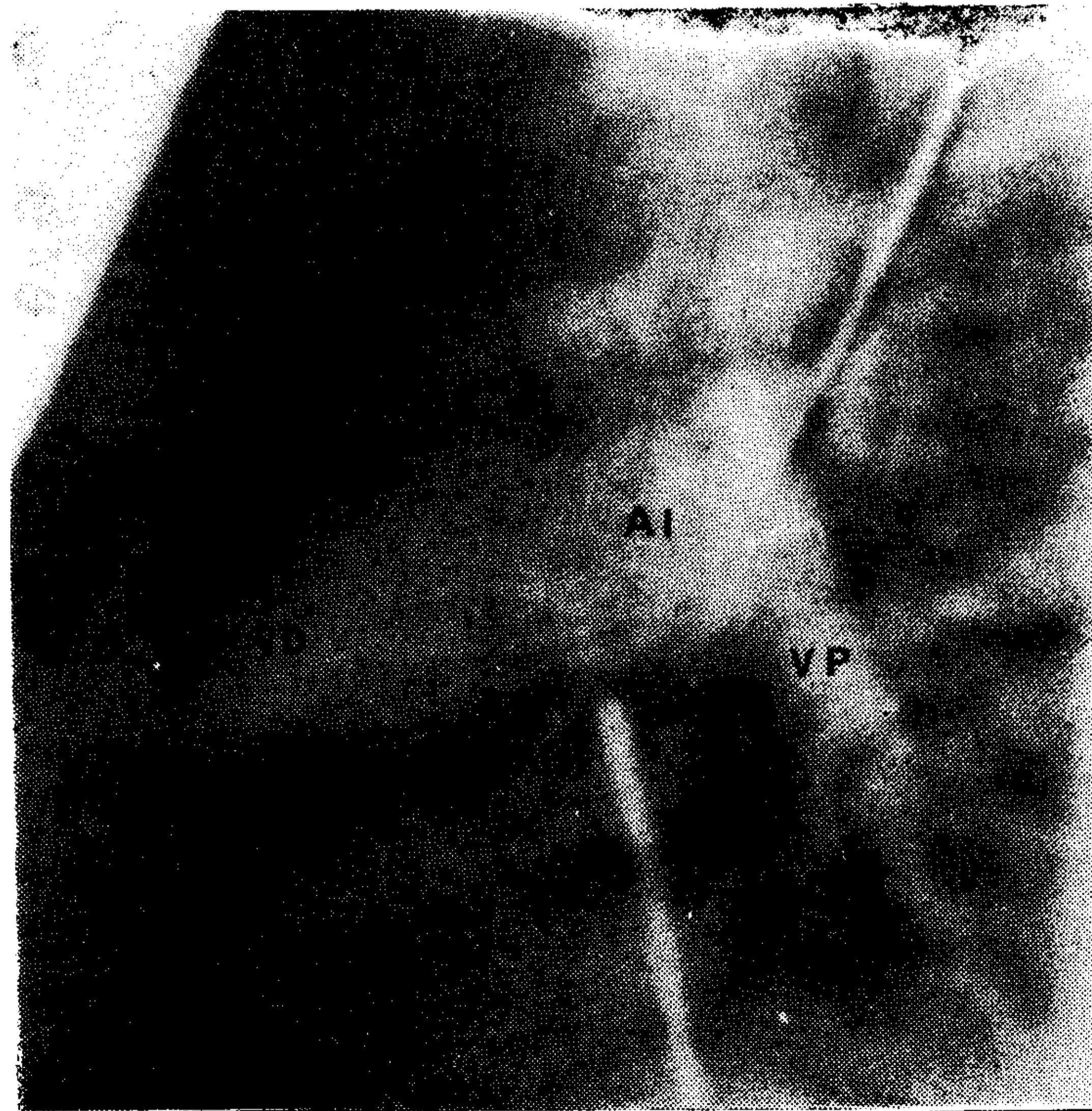


Figura Nº 8. — Angiocardiografía en posición perfil. Inyección en el ventrículo izquierdo (catéter). Retorno venoso pulmonar (VP) normal a una aurícula izquierda (AI) en posición elevada que desemboca en el ventrículo derecho (VD).