

DEXTROCARDIA CON SITUS VISCERUS INVERSUS Y ENFERMEDAD AZUL*

por los doctores

P. COSSIO y R. AGUIRRE

En el sentido más amplio de su significado, debe entenderse por dextrocardia la ubicación de una mayor parte del corazón en el hemitórax derecho.

Esta anormal ubicación del órgano central de la circulación tiene por causas acciones extrínsecas que habitualmente actúan después del nacimiento, empujando o traccionando la víscera hacia el hemitórax derecho (dextrocardia adquirida), o perturbaciones del desarrollo durante la vida embrionaria (dextrocardia congénita).

En la modalidad congénita se diferencian dos grandes tipos, uno que se origina en la falta de rotación del embrión dentro del corión y por lo tanto la dextrocardia coincide con la inversión o heterotaxia de las demás vísceras (situs inversus viscerus totalis), y otro que se debe a la flexión contra sigmoidea del tubo cardíaco primitivo y por lo tanto la dextrocardia generalmente es la única inversión visceral (situs inversus cordis) (Abbott¹).

Cada uno de estos tipos de dextrocardia congénita puede ser simple o complicada, es decir, que no interfiere o que interfiere la dinámica circulatoria por no coexistir o coexistir otra anomalía congénita, como ser comunicación interventricular o interauricular, transposición de los grandes vasos, atresia pulmonar o mitral, etc. (Clerc y Levy²).

En la dextrocardia con heterotaxia o sea en el situs viscerus inversus totalis, generalmente no existe alteración alguna de la dinámica circulatoria, porque junto con la ubicación en el hemitórax derecho del corazón, éste experimenta un movimiento de rotación total (dextrocardia en espejo), de tal manera que la aurícula y el ventrículo arterial que en la situación normal del órgano central de la circulación constituyen el corazón izquierdo, aurícula y ventrículo izquierdo, en la dextrocardia en espejo representan la mitad derecha del corazón, aurícula y ventrículo derecho, formando este último la punta de la víscera. En cambio, la aurícula y el ventrículo venoso

* Trabajo del Consultorio de Cardiología del Hospital de Niños. Sociedad de Beneficencia de la Capital Federal.

que en condiciones normales constituyen el corazón derecho, en la dextrocardia en espejo representan la mitad izquierda de la víscera. A la vez los grandes vasos de la base también han experimentado una rotación semejante y la pulmonar parte del ventrículo venoso, pero viene a ser posterior en relación a la aorta, la cual a su vez nace del ventrículo arterial y en su recorrido hacia atrás pasa por arriba del bronquio derecho, en lugar de hacerlo por sobre el bronquio izquierdo como acontece en condiciones normales.

Por el contrario, en la dextrocardia sin heterotaxia, o sea en el situs inversus cordis, de regla existe alguna alteración de la dinámica circulatoria por coexistir otra alteración congénita a nivel del órgano central de la circulación como resultado de su rotación incompleta. La modalidad más frecuente es que la aurícula y el ventrículo venoso continúen formando la mitad derecha del corazón y por lo tanto este último constituye la punta de la víscera, y a la vez el ventrículo como la aurícula arterial quedan a la izquierda, la aorta en dextroposición nace por lo menos en parte del ventrículo venoso, el cual se comunica libremente con el ventrículo arterial. La pulmonar puede ser normal, estenosada o atrésica, persistiendo entonces el conducto arterial. La aorta en su recorrido hacia atrás, puede cruzar sobre el bronquio izquierdo o el derecho.

Si antes era justificado comentar toda observación de dextrocardia con heterotaxia, dado el problema diagnóstico que implicaba y a pesar de significar sólo una modalidad anatómica, hoy día, después del advenimiento de la radiología y de la electrocardiografía, no tiene más razón de procederse así a pesar de tratarse de una condición bastante poco frecuente, pues el mencionado problema diagnóstico ha desaparecido frente a estos métodos de examen, salvo la coexistencia de una otra malformación congénita o una enfermedad cardíaca adquirida, eventualidades muy excepcionales³.

Como en nuestra práctica personal hemos tenido oportunidad de comprobar una observación de esta naturaleza, creemos justificado comentarla, máxime si se considera que reproduce pero en espejo un tipo de malformación congénita que por su comprobación reiterada constituye una entidad nosológica denominada enfermedad de Corvisart por razones de prioridad (Cossio y Kreutzer⁴, Aguirre y Castilla⁵, Cossio, Castro Aubone y Marra⁶).

Historia Clínica. — O. M., varón, 11 años de edad, se presenta al examen conducido por el padre para conocer su verdadero estado cardiovascular, pues un facultativo le ha dicho haber nacido con el "corazón enfermo".

Al año y medio de edad los familiares le notaron coloración violeta de los tegumentos y que la extremidad distal de los dedos de las manos se deformaban como "tamboritos", según propia expresión de la madre. Examinado por un facultativo a los tres años de edad a raíz de una bronquitis intercurrente, le comprobó un soplo al corazón.

Padre sano y madre con lesión valvular reumática inactiva. Seis hermanos mayores enteramente sanos. Durante la gestación de la presente observación, la madre experimentó profunda depresión nerviosa por continuas preocupaciones de índole económica.



FIG. 1

Electrocardiograma en espejo pero sin desviación a la derecha del eje eléctrico y con inversión de la segunda derivación.

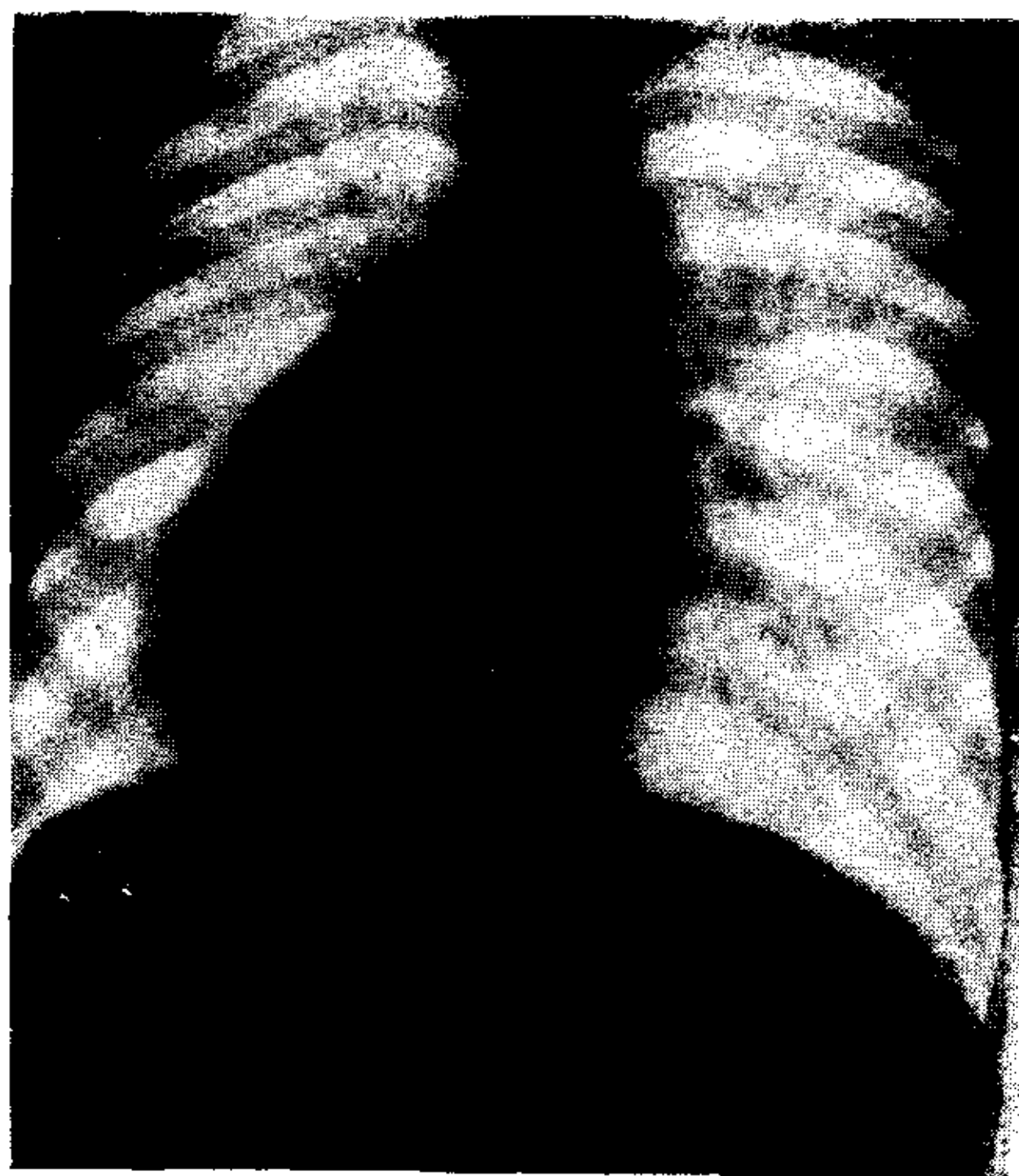


FIG. 2

Telerradiografía mostrando la dextrocardia en espejo con saliencia del infundíbulo del ventrículo venoso, cayado aórtico a la izquierda, falta de la pulmonar hemidiafragma derecho más elevado.

Estado actual. — Inteligencia clara y de talla normal para la edad, pero flaco y desnutrido. Cianosis universal, bien pronunciada en labios y manos, pero que mayormente no se modifica con la prueba de la actitud. Dedos de las manos en palillo de tambor. Congestión conjuntival y amigdalitis aguda. Tórax alargado y deformado, tipo en quilla, con rocarío costal bilateral y abovedamiento circunscripto a nivel del segundo, tercer y cuarto espacio intercostal sobre la línea paraesternal derecha. Latido difuso positivo de la cara anterior del hemitórax derecho, con choque de la punta en el 5° espacio intercostal derecho sobre la línea medio claviclar. Matidez cardíaca de exten-

sión aumentada sobre la cara anterior del hemitórax derecho. Frémito sistólico intenso en el 2º y 3º espacio intercostal algo por fuera de la margen derecha del esternón. Soplo sistólico muy intenso audible en toda la región anterior del tórax, ambas clavículas y fosas claviculares, pero con su mayor intensidad en la extremidad interna del 2º y 3º espacio intercostal derecho, seguido de un segundo ruido seco en el mismo sitio, mientras el primer ruido tenía características normales en las vecindades del mamelón derecho. Pulso 86 por minuto, rítmico, presión sistólica 114 y diastólica 80 milímetros de mercurio.

Límite superior de la matidez hepática a nivel del sexto espacio intercostal izquierdo. El borde inferior de la víscera se palpa a dos traveses de dedo

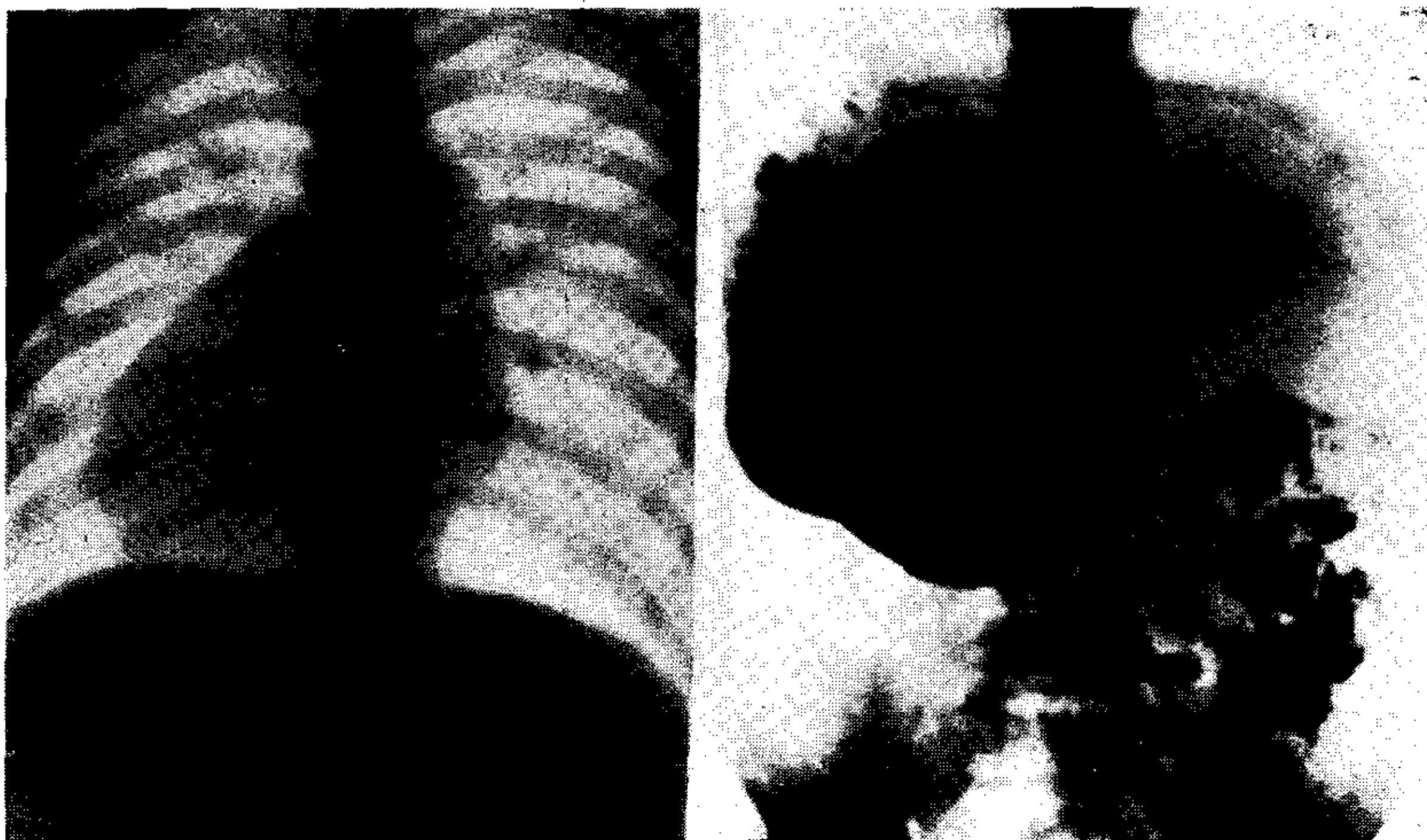


FIG. 3 (a)

Radiografía penetrante con relleno esofágico y gástrico, mostrando la muesca aórtica a la izquierda, la aorta descendente a la izquierda de la columna y el estómago a la derecha.

FIG. 3 (b)

Radiografía abdominal mostrando el estómago a la derecha y el ciego a la izquierda, ambos en espejos.

debajo del reborde costal izquierdo. Zona timpánica de Traube en el hemitórax derecho.

Electrocardiograma. — Ritmo sinusal regular, ondas P_1 y P_2 constantemente negativas, mientras que P_3 es periódicamente positiva y periódicamente negativa, espacio P-R 0.20 segundos. Grupo QRS 0.10 segundos, manchado y deformado y con la desviación mayor hacia arriba en I y hacia abajo en III, ondas T_1 y T_2 negativas, T_4 difásica. (Fig. 1).

Examen radiológico. — Telerradiografía del tórax en frontal muestra dextrocardia en espejo con agrandamiento cardíaco principalmente por saliencia del infundíbulo de la pulmonar del ventrículo venoso. (izquierdo en el presente caso) sin tronco de la arteria pulmonar individualizable, en cambio la porción

ascendente de la aorta como el cayado, aparecen a la izquierda de la sombra mediastinal, es decir prácticamente en el sitio normal, además la cúpula diafragmática derecha es ligeramente más elevada que la izquierda (fig. 2). La radiografía penetrante toraco-abdominal y con ingestión de bario muestra de una parte a la muesca aórtica del esófago sobre el borde izquierdo del mismo y a la porción descendente de la aorta torácica a la izquierda de la columna vertebral, de otra parte al estómago colocado a la derecha y en espejo al hígado y al ciego a la izquierda y siempre en espejo (fig. 3). Las diversas tomografías del tórax evidencian mejor la saliencia del infundíbulo del ventrículo venoso y la formación de la punta del corazón por el ventrículo arterial, falta del tronco de la arteria pulmonar, troncos venosos (cava superior e inferiores) a ambos lados de la sombra mediastinal, porción ascendente de la aorta pasando sobre el bronquio izquierdo y a la izquierda de la tráquea,



FIG. 4

Tomografía mostrando la vena cava superior e inferior a ambos lados de la sombra mediastinal.



FIG. 5

Kimograma mostrando los latidos del cayado aórtico a la izquierda.

deprimiéndola manifiestamente (fig. 4). El kimograma muestra latidos típicamente ventriculares en todo el contorno derecho y parte inferior del izquierdo, con la particularidad de que en la zona de la punta son menos amplios que en la zona de la base del contorno derecho y que en la parte inferior del izquierdo, además a nivel del pedículo vascular latidos arteriales solo hay en el contorno izquierdo, aunque por fuera hay una sombra que se extiende hasta el cuello, a igual que en el lado derecho, animada de latidos menos amplios y menos rápidos (fig. 5).

COMENTARIOS

Aunque no se tenga verificación necrópsica, las informaciones suministradas por el examen clínico, electrocardiográfico y especialmente radiológico, son lo suficiente evidentes para poder afirmar la existencia de una dextrocardia en espejo con heterotaxia visceral pero con cayado aórtico a la izquierda y corto circuito venoso arterial a nivel del propio corazón.

Mientras la heterotaxia visceral con cayado aórtico a la izquierda surgen evidentes del examen clínico y particularmente del examen radiológico, la dextrocardia en espejo y las alteraciones estructurales responsables del corto circuito venoso arterial requieren ciertos comentarios a fin de dejar sentada su existencia.

La traducción clínica fundamental que el corazón arterial ha pasado a la derecha y que el corazón venoso viene a quedar a la izquierda o sea la dextrocardia en espejo, es la inversión de la primera derivación del gráfico eléctrico o electrocardiograma en espejo, vale decir, P_1 y T_1 negativas más desviación mayor del grupo QRS_1 hacia abajo. Esta inversión puede también comprender a la segunda derivación, y esto acontece cuando el eje anatómico del órgano central de la circulación tiende hacia la horizontal (Reinberg y Mandelstam ⁷).

Mientras la negatividad de P_1 y T_1 se opera en toda dextrocardia en espejo, la desviación mayor del QRS_1 se efectúa hacia abajo siempre que no exista agrandamiento del ventrículo venoso. Si existe agrandamiento del ventrículo venoso, como éste constituye el corazón izquierdo en la dextrocardia en espejo, la desviación mayor del grupo QRS_1 presenta una dirección hacia arriba (Schnitker ⁸).

En nuestra observación había P_1 y P_2 como T_1 y T_2 negativas, indicando la inversión de las cavidades cardíacas, pero como la desviación mayor del QRS_1 tenía una dirección hacia arriba, debe invocarse un agrandamiento del ventrículo venoso, por otra parte evidenciado también en el examen radiológico. En cuanto a la negatividad inconstante de P_3 , como puede tratarse de un fenómeno en conexión con los cambios de inclinación del corazón imprimido por los movimientos respiratorios del diafragma, puede también responder a un desplazamiento del marca paso. Hacia la primera eventualidad habla su existencia sólo en tercera derivación

y hacia la segunda su vinculación con ligerísimas diferencias en el tiempo de conducción aurículoventricular.

El examen radiológico también ofrece pruebas que la dextrocardia de la observación que se comenta es del tipo en espejo. El ventrículo venoso agrandado hace saliencia en la parte superior del contorno derecho, formando un arco de radio diferente al arco inferior del mismo contorno, lo que permite afirmar que el ventrículo arterial forma este último arco y por lo tanto está ubicado hacia la derecha, constituyendo la punta del corazón.

La cianosis tipo central de nuestra observación, es prueba evidente de la existencia de un corto circuito venoso arterial por comunicación directa entre el corazón venoso y arterial y con paso de la sangre del primero al segundo por anormal aumento de la presión en las cavidades del corazón venoso.

El soplo sistólico intenso y rasposo con frémito a nivel del segundo y tercer espacio derecho habla a favor de una anormal comunicación entre ambos ventrículos, aunque no se deja de reconocer que otras condiciones también pueden originarlo. Pero la circunstancia que el mencionado soplo coexiste con alteraciones de la conducción aurículoventricular comprobadas en el gráfico eléctrico, es prueba más que suficiente para la anomalía de la parte alta del tabique interventricular, la comunicación interventricular.

Pero no basta la libre comunicación entre ambos ventrículos para que la sangre venosa se mezcla con la sangre arterial o sea el corto circuito venoso-arterial, es necesario el aumento de la presión de la sangre en el ventrículo venoso, tal como acontece en la enfermedad azul por corazón de Fallot, en el cual hay además estenosis o atresia pulmonar y dextroposición de la aorta. En la observación que motiva este comentario el agrandamiento del ventrículo venoso, está traduciendo el aumento de la presión en su interior, y la falta de visualización de la arteria pulmonar, su estenosis o atresia, causa justamente del aumento de presión y agrandamiento sucesivamente del ventrículo venoso.

En síntesis, las alteraciones estructurales responsables del corto circuito venoso arterial de la observación personal en consideración, corresponderían al corazón o tetra de Fallot, estenosis o atresia de la pulmonar, agrandamiento del ventrículo derecho, comunicación interventricular y nacimiento de la aorta desplazado hacia el

ventrículo venoso. A éstas es posible que se agreguen algunas otras no individualizables con seguridad en el examen realizado, por ejemplo doble vena cava superior como parecería mostrarlo la radiología, pero indudablemente éstas serían sólo de un valor accesorio.

De acuerdo a la etiopatogenia de las alteraciones estructurales individualizadas, éstas pueden ser agrupadas en tres tipos. Uno y el primero en haber sobrevenido, es la dextrocardia con heterotaxia, imputable a una mala posición del embrión en el corión. Otro, la tetrada de Fallot, imputable a una falta de desarrollo o rotación incompleta del bulbo arterial. Y otra el cayado aórtico en el hemitórax opuesto al que asienta el corazón, imputable a la indebida permeabilidad del cuarto arco aórtico del lado contrario al que está el corazón (cayado aórtico heterolateral).

De estos tres tipos de malformaciones congénitas, el más frecuentemente observado es el corazón de Fallot, luego el cayado aórtico hetero-lateral (cayado aórtico a la derecha en el situs viscerus normalis) y finalmente la dextrocardia con heterotaxia.

La asociación de corazón de Fallot con cayado aórtico heterolateral (cayado aórtico a la derecha en el situs viscerus normales) tampoco es infrecuente, y por tener un cuadro clínico que permite su reconocimiento en vida, hoy se tiende a considerarla como una entidad nosológica, designada enfermedad de Corvisart.

La particularidad que la observación personal que se comenta, presenta justamente la misma asociación, corazón de Fallot y cayado aórtico heterolateral, pero en posición invertida, vale decir una imagen en espejo, y por lo tanto con cuadro clínico bien individualizable, cabe preguntarse si debe o no constituir una entidad nosológica.

La consulta realizada a la bibliografía médica no permite una respuesta categórica, pues las poquísimas observaciones publicadas de dextrocardia con heterotaxia más cianosis por malformación asociada, no han sido estudiadas como la presente, aunque en una puede establecerse la sobrecarga del ventrículo venoso por la desviación hacia arriba del QRS_1 (Bullrich y Del Castillo ^{3a}) y en otra el cayado heterolateral por aparecer el botón aórtico a la izquierda en la telerradiografía en frontal del tórax (Beaujeu y Bége ^{3e}). Será necesario nuevas observaciones estudiadas adecuadamente para establecer si se trata de una asociación sistemática u ocasional, y recién

entonces hablar de entidad nosológica o simplemente de espécimen excepcional.

RESUMEN

1. Después de esbozar los diversos tipos de dextrocardia y de señalar lo excepcional de la dextrocardia con heterotaxia complicada, se relata resumida una observación personal de situs inversus con cayado aórtico a la izquierda y enfermedad azul por corazón de Fallot.

2. Se comenta el diagnóstico y se explica su génesis por la coexistencia de una triple perturbación del desarrollo.

3. Se sugiere que podría tratarse de una entidad nosológica dentro de las cardiopatías congénitas, por reproducir en espejo una malformación reiteradamente comprobada, la enfermedad de Corvisart.

BIBLIOGRAFIA

1. *Abbott, M. E.* — Congenital Heart Disease, Nelson Loose-Leaf Living Medicine, Vol. IV, Nueva York.
2. *Clerc, A. y Levy, R.* — Bull. et Mem. Soc. Med. Hop. París, 1926, 1, 36.
3. a) *Bullrich, R. y Del Castillo, E. B.* — La Sem. Méd., 1926, 1, 23.
 b) *Garrahan, J. P. y Traversaro, J. C.* — La Sem. Méd., 1929, 2, 1868.
 c) *Abbott, M. E. y Moffat, W.* — Canad. Med. Assoc. Journ., 1929, 20, 611.
 d) *Jaubert de Beaujeau, A. y Begé, R.* — Arch. Mal. du Coeur, 1937, 30, 977.
 e) *Crawford, J. y Warren, C.* — Am. Heart Journ., 1938, 15, 493.
 f) *Manchester, B. y White, P.* — Am. Heart. Journ., 1938, 15, 493.
4. *Cossio, P. y Kreutzer, R.* — Rev. Arg. Card., 1937-1938, 4, 177.
5. *Castilla, C. y Aguirre, R.* — La Sem. Médica, 1937, 2, 1419.
6. *Cossio, P., Castro Aubone, A. y Marra, R.* — Rev. Arg. de Card., 1939-1940, 6, 224.
7. *Reinberg, S. A. y Mandelstam, M. E.* — Radiology, 1928, 11, 241.
8. *Schnitker, M. A.* — The Electrocardiogram in Congenital Cardiac Disease, Boston, 1940.

RÉSUMÉ

Après une brève description de divers types de dextrocardie et de souligner la présence exceptionnelle de la dextrocardie avec heterotaxie compliquée, l'on raconte une observation personnelle de situs inversus avec crosse aortique vers la gauche et maladie bleu par tétrade de Fallot.

2. — L'on fait le commentaire du diagnostique et l'on explique sa genese par la coexistence d'une perturbation triple du développement.

3. — L'on suggère que cette disposition en miroir de la déjà classique maladie de Corvisart peut être considérée comme une entité nosologique dans les cardiopathies congénitales.

SUMMARY

A case is reported of situs inversus with dextrocardia combined with levoposition of the aorta and cyanosis due to tetralogy of Fallot.

The cause of this congenital defect may be explained by the coexistence of a triple defect of development.

It is suggested that the defect reported may constitute a special entity between the congenital cardiac defects, for it reproduces, reversed, a fairly common malformation: Corvisart's malady.

ZUSAMMENFASSUNG

1. — Nachdem man die verschiedenen Typen von Dextrocardie erwähnt und auf die aussergewöhnliche Seltenheit der Dextrocardie mit komplizierter Heterotaxie hinweist, beschreibt man zusammenfassend eine persönliche Beobachtung von Situs inversus mit linksseitigem Aortenbogen und morbus coeruleus bei Falloti scher Krankheit.

2. — Man legt die Diagnose aus und erklärt die Entstehung durch das gleichzeitige Bestehen einer dreifachen Entwicklungsstörung.

3. — Man äussert die Meinung, dass es sich um eine Einheit innerhalb der angeborenen Cardiopathien handeln könnte, da sie das Spiegelbild einer oft nachgewiesenen Missbildung ist, nämlich der Corvisart ischen Krankheit.

