

**INSTITUTO POLITÉCNICO NACIONAL**



**Escuela Superior de Medicina**

**Sección de Estudios de Postgrado e Investigación.**

**“Correlación Anatómicoecardiográfica del Defecto Septal  
Atrioventricular”**

**Tesis**

**Que para obtener el grado de Maestro en Ciencias con  
Especialidad de Morfología**

**Presenta**

**Medico Cirujano: Edith Martínez Martínez**

**Director de Tesis  
M. en C. Luís Muñoz Castellanos**

**Codirector  
M. en C. José Roberto Peralta Rodríguez.**



**México. D. F. 2006**



**INSTITUTO POLITÉCNICO NACIONAL**  
**SECRETARÍA DE INVESTIGACIÓN Y POSGRADO**

*CARTA CESIÓN DE DERECHOS*

En la Ciudad de D. F. el día 13 del mes junio del año 2006 del año, la que suscribe **Edith Martínez Martínez** alumna del Programa de **Maestría en Ciencias con Especialidad en Morfología** con número de registro **B041087**, adscrito a **Escuela Superior de Medicina**, manifiesta que es autora intelectual del presente trabajo de Tesis bajo la dirección del **M. en C. LUIS MUÑOZ CASTELLANOS** y del **M. en C. JOSÉ ROBERTO PERALTA RODRÍGUEZ** y cede los derechos del trabajo intitulado “**Correlación Anatómicoecardiográfica del Defecto Septal Atrioventricular**”, al Instituto Politécnico Nacional para su difusión, con fines académicos y de investigación.

Los usuarios de la información no deben reproducir el contenido textual, gráficas o datos del trabajo sin el permiso expreso del autor y/o director del trabajo. Este puede ser obtenido escribiendo a la siguiente dirección **[martinez\\_626guzman@hotmail.com](mailto:martinez_626guzman@hotmail.com)**. Si el permiso se otorga, el usuario deberá dar el agradecimiento correspondiente y citar la fuente del mismo.

  
\_\_\_\_\_  
**EDITH MARTÍNEZ MARTÍNEZ**  
Nombre y firma



# INSTITUTO POLITÉCNICO NACIONAL SECRETARÍA DE INVESTIGACIÓN Y POSGRADO

## ACTA DE REVISIÓN DE TESIS

En la Ciudad de México, D. F. siendo las 12:00 horas del día 23 del mes de mayo del 2006 se reunieron los miembros de la Comisión Revisora de Tesis designada por el Colegio de Profesores de Estudios de Posgrado e Investigación de la E. S. M. para examinar la tesis de grado titulada:

**“Correlación Anatomocardiográfica del Defecto Septal Atrioventricular”**

Presentada por la alumna:

MARTÍNEZ  
Apellido paterno

MARTÍNEZ  
materno

EDITH  
nombre(s)

Con registro: 

B	0	4	1	0	8	7
---	---	---	---	---	---	---

aspirante al grado de:

**MAESTRO EN CIENCIAS CON ESPECIALIDAD EN MORFOLOGÍA**

Después de intercambiar opiniones los miembros de la Comisión manifestaron **SU APROBACIÓN DE LA TESIS**, en virtud de que satisface los requisitos señalados por las disposiciones reglamentarias vigentes.

### LA COMISIÓN REVISORA

Director de tesis

M. EN C. LUÍS MUÑOZ CASTELLANOS

Codirector de tesis

M. EN C. JOSÉ ROBERTO PERALTA RODRIGUEZ

DR. RAFAEL CAMPOS RODRIGUEZ

DRA. ROSA ADRIANA JARILLO LUNA

DRA. MARIA ELENA HERNÁNDEZ CAMPOS

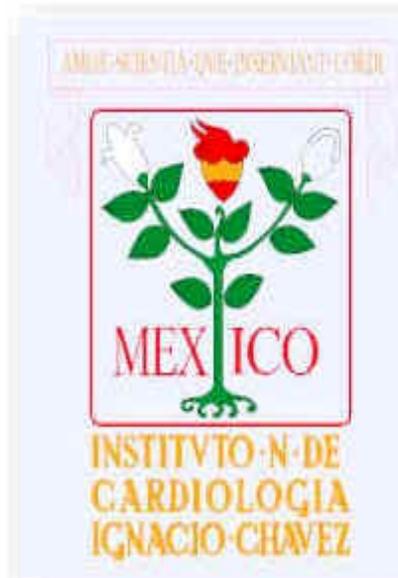
DR. EDGAR ABARCA ROJANO

EL PRESIDENTE DEL COLEGIO

M. EN C. ELEAZAR LARA PADILLA



ESCUELA SUPERIOR DE MEDICINA  
I. P. N.  
SECCION DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
E INVESTIGACION



El presente trabajo de investigación básica se realizó en el  
Departamento de Embriología del  
Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez”.

## **AGRADECIMIENTOS**

### **A MI FAMILIA**

Les agradezco de todo corazón a mis padres el Sr. Dulio Martínez Ruiz y la Sra. Isidra Martínez Peregrino, a mis hermanas Judith y Meredith, a mi cuñado Gabriel, mi sobrina Alexandra y a mis amigos por el apoyo y la confianza que me brindaron para mi estancia y realización de mi posgrado.

### **INSTITUTO POLITECNICO NACIONAL – ESM**

Por la ayuda que me ha otorgado para la realización de esta tesis y agradezco todos aquellos conocimientos brindados por los profesores de esta gran casa de estudio que ha sido una pieza fundamental para mi preparación profesional y académica. Estoy muy agradecida por el apoyo económico que esta institución me brinda por medio de las becas **Institucional y Pifi.**

### **Al M en C Luís Muñoz Castellanos**

Que amablemente acepto ser mi Director de Tesis, por todo su conocimiento, paciencia, dedicación y la confianza que se ha dado en forma total, todo esto durante la realización de este trabajo y que me ha otorgado gran parte de sí con la palabra sabia y el consejo de amigo.

**Al M en C José Roberto Peralta Rodríguez**

Codirector de tesis con todo respecto y profunda admiración que con sus observaciones, comentarios y apoyo incondicional me permitieron concluir este trabajo.

Por su amable atención y disposición administrativa a las secretarías de posgrado: Ruth Licea Villarreal y Antonia González Juárez.

**AL INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA “IGNACIO CHÁVEZ”.**

Que facilitó los especímenes anatómicos portadores del defecto septal atrioventricular pertenecientes a la colección patológica del Departamento de Embriología, cuya ayuda fue de suma importancia para el inicio, desarrollo y conclusión de esta tesis.

Agradezco la gentileza de la Dra. Nilda Espinola Zavaleta cardióloga ecocardiógrafa adscrita a la consulta externa del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” por haberme facilitado las imágenes ecocardiográficas y mostrado el procedimiento sonográfico.

Gracias por su amistad, ayuda, paciencia, consejo y orientación técnica para la realización y conclusión de este trabajo a: H. Catalina Salinas Sánchez, María del Rosario Soriano Velásquez y Ezequiel Contreras Tejas.

## **UNIVERSIDAD JUAREZ AUTONOMA DE TABASCO**

Por su confianza depositada en este proyecto, ya que no hay mejor motivación que la oportunidad de aprendizaje que brinda mi casa de estudio a su egresado, así como los consejos recibidos por mis maestros.

## DEDICATORIAS

Al Dr. Luís Muñoz Castellanos por su excepcional forma de brindarme sus conocimientos, quien me ha expresado que: Todo conocimiento por más acabado que esté siempre es fuente de dudas y éstas son el motor del conocimiento”.

A mis maestros: M. en C.. Magdalena Kuri Nivon, M. en C. Amanda Irma. García Salas, M. en C. Maria Eugenia Ascencio, M. en C. Evangelina Muñoz Soria, M. en C. Alma Rosa Quiñones C., D. en C. Norma Herrera, Psicóloga Leticia Jiménez, M. en C. José R. Peralta Rodríguez, D. en C. R. A Jarrillo por todo este legado de ética, entrega y profesionalismo que en este tiempo recibí de ustedes.

También dedico esta tesis a mi grupo de estudio los Mapaches, conformado por mis amigos: Leslie Vega P, Oscar Barona H., Gina González A., Juan C. Licon U., Mónica García T., Bruno Cruz M., Juan Carlos Marrufo, Cinthya M. Barragán y Jorge Luís “meni” que me dieron en los días lejos de casa el apoyo de familia y solidaridad que solo los verdaderos amigos suelen dar. A las Koalas Alma Rosa, Janet Alejandra, Marshall, Maria del Carmen y Alex por su apoyo y amistad incondicional.

A mis padres por mi oportunidad de existir, por su sacrificio en algún tiempo incomprensido, por su ejemplo incansable de superación, por su comprensión y confianza, por su amor y amistad incondicional. A mis hermanas que me han brindado apoyo y cariño.

**“Correlación Anatomocardiográfica del Defecto Septal  
Atrioventricular”**

**INDICE**

<b>CONTENIDO</b>	<b>PAGINAS</b>
<b>RESUMEN</b>	<b>11</b>
<b>ABSTRACT</b>	<b>13</b>
<b>INTRODUCCIÓN</b>	<b>14</b>
<b>DEFINICIÓN DEL PROBLEMA</b>	<b>14</b>
<b>ANTECEDENTES</b>	<b>18</b>
<b>JUSTIFICACIÓN</b>	<b>21</b>
<b>HIPÓTESIS</b>	<b>22</b>
<b>OBJETIVO GENERAL</b>	<b>23</b>
<b>OBJETIVOS PARTICULARES</b>	<b>23</b>
<b>MATERIAL Y MÉTODO</b>	<b>24</b>
<b>SISTEMA SECUENCIAL SEGMENTARIO: DEFINICIÓN DE TÉRMINOS</b>	<b>27</b>
<b>RESULTADOS</b>	<b>29</b>

<b>DISCUSIÓN</b>	<b>55</b>
<b>DESARROLLO EMBRIOLOGÍCO DE LA TABICACIÓN ATRIOVENTRICULAR</b>	<b>55</b>
<b>MODIFICACIONES ANATÓMICAS DEL DSA-V</b>	<b>61</b>
<b>CORRELACIÓN ANATOMOECOCARDIOGRÁFICA DEL DSA-V</b>	<b>72</b>
<b>CONCLUSIONES</b>	<b>74</b>
<b>BIBLIOGRAFÍA</b>	<b>76</b>

## RESUMEN

Para resaltar la importancia de la anatomía que constituye el fundamento de la imagenología diagnóstica, se elaboró una correlación anatomoecocardiográfica del defecto *septal* atrioventricular en la que se relacionó el rasgo morfológico de esta cardiopatía con su imagen correspondiente. Se estudiaron sesenta especímenes de la colección patológica del Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” con el método secuencial segmentario en la que se describió: *situs*, conexiones atrioventriculares y ventriculoarteriales, características de los *septum* cardiacos, alteraciones de las válvulas atrioventriculares, esqueleto fibroso del corazón, trayecto del sistema de conducción y geometría ventricular. Se analizaron cincuenta ecocardiogramas de pacientes con esta cardiopatía para elaborar la correlación. Treinta y tres corazones en *situs solitus*, diecinueve con dextroisomerismo, seis *inversus* y dos con levoisomerismo. Cincuenta y ocho con una válvula común y dos con dos válvulas. Se observó excavamiento del *septum* ventricular, desencuñamiento de la válvula aórtica, un solo anillo fibroso atrioventricular, ausencia del *septum* membranoso y la porción basal del *septum* interventricular y atrioventricular. Desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción, alargamiento de la raíz aórtica. Los tipos de Rastelli nueve corazones fueron del tipo “A”, cinco correspondieron al tipo “C” y cuatro al tipo “B”. Se encontró una

correspondencia positiva entre el rasgo anatómico y la imagen ecocardiográfica, por lo que este método es preciso y útil por no ser invasivo y disponible a lado del enfermo.

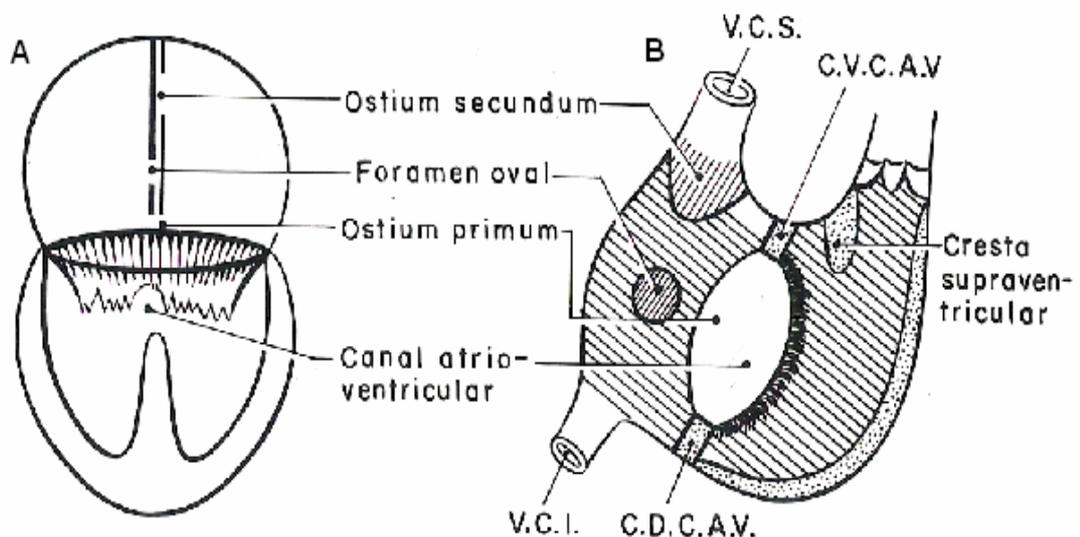
## ABSTRACT

To highlight the importance of the anatomy that constitutes the foundation of the imaging diagnosis, it was elaborated a correlation between anatomy and echocardiography atrioventricular septal defect in relation to the morphologic features of this cardiopathy with its corresponding image. Which was sixty specimens of the pathological collection of the National Institute of Cardiology "Ignacio Chavez" was studied with the sequential segmental method in which was described: *situs*, atrioventricular and ventricular arterial connections, cardiac septa anomalies of the valves, the cardiac fibrous skeleton, position atrioventricular of conduction system and ventricular geometry. Were analyzed fifty echocardiographic studies of patients with this cardiopathy to allow the correlation. Thirty three hearts were in *situs solitus*, nineteen with dextroisomerism, six *inversus* and two with levoisomerism, fifty eight had a common valve and two had two valves, absence of the membranous septum, the ventricular septum, was scooped out, displacement of the aortic valve, and a single atrioventricular fibrous ring. Displacement posteroinferior of the system of conduction, stretching of the aortic root. The types of Rastelli were nine hearts went of type "A" five corresponded with type "C" and four with type "B". There was a positive correspondence between the anatomic feature and the echocardiographic image. This method permits an accurate diagnosis useful because it is not an invasive method and it is at the bedside of the patient.

## INTRODUCCIÓN

### DEFINICIÓN DEL PROBLEMA.

El defecto septal atrioventricular (DSA-V) se caracteriza por la ausencia de separación entre el atrio derecho y el ventrículo izquierdo, lo cual origina una gran comunicación entre las dos mitades del corazón, un solo anillo fibroso atrioventricular común dentro del cual pueden desarrollarse dos válvulas atrioventriculares o una válvula común<sup>1</sup>. El gran defecto *septal* esta constituido por la confluencia de la comunicación interatrial tipo *foramen primum*, la comunicación interventricular que incluye a las zonas perimembranosa y de entrada y la comunicación atrioventricular (Figura 1).



**Figura 1.-** Esquemas que muestran el DSA-V. A.- Vista frontal (cuatro cámaras). B.- Vista parasagital derecha. VCS = Vena cava superior. VCI = Vena cava inferior. C.D.C.A.V. = Cojín dorsal del canal atrioventricular. C.V.C.A.V. = Cojín ventral del canal atrioventricular.

Otras alteraciones incluyen reducción de la porción de entrada y alargamiento de la vía de salida ventricular, alteraciones del esqueleto fibroso y desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción. Esta cardiopatía puede presentarse como malformación aislada y frecuentemente se encuentra asociada a otras malformaciones cardiovasculares como el defecto del *septum* interatrial tipo *ostium secundum*, conducto arterioso permeable, estenosis de las venas pulmonares, obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho, doble salida del ventrículo derecho, transposición de los grandes vasos, ventrículo único, tetralogía de Fallot<sup>2-4</sup>. También forma parte de síndromes genéticos como el de Ellis-Van Creveld de displasia ectodérmica<sup>5</sup> y el Down<sup>6</sup> (Trisomía 21), donde frecuentemente existe una válvula atrioventricular común. Se puede presentar en *situs solitus*, *inversus*, dextroisomerismo y levoisomerismo.

El DSA-V presenta una fisiopatología variable; produce un cortocircuito hemodinámico entre las cámaras cardíacas que discurre de un sitio de mayor presión a otro de menor presión, lo que determina hiperflujo pulmonar conducente al desarrollo de hipertensión arterial pulmonar, aumento de tamaño del corazón, insuficiencia de las válvulas atrioventriculares, insuficiencia cardíaca, infecciones de vías respiratorias y la muerte<sup>7</sup>. En los pacientes con una válvula atrioventricular común las cuatro cavidades cardíacas están comunicadas lo que permite el establecimiento de cortocircuitos interatriales, interventriculares, atrioventriculares y con menos

frecuencia entre el ventrículo izquierdo y el atrio izquierdo; las manifestaciones clínicas son de aparición precoz con síntomas y signos de insuficiencia cardíaca. En los pacientes con DSA-V que tienen dos válvulas separadas, el cortocircuito es interatrial y provoca sobrecarga diastólica del ventrículo derecho; la dilatación de ambos ventrículos origina aumento del diámetro del anillo atrioventricular, e incrementando en el grado de regurgitación; puede desencadenar y aumentar los signos de insuficiencia cardíaca, sin embargo los síntomas aparecen hasta la segunda o tercera década de la vida y en casos excepcionales hasta la octava década. La sobrecarga del ventrículo derecho y su hipertrofia resulta de la resistencia vascular pulmonar elevada originada por el cortocircuito transatrial. Cuando la disfunción de la válvula atrioventricular es grave se establece la evolución clínica de la insuficiencia cardíaca, arritmia, taquicardia, fibrilación atrial, bloqueo cardíaco avanzado y completo, originando el deceso del paciente<sup>8</sup>.

Los síntomas que se presentan cuando existe una válvula atrioventricular común son: cianosis precoz relacionada con estenosis valvular pulmonar, polipnea, diaforesis, ganancia escasa de peso con nutrición precaria, lento desarrollo físico, antecedentes de infecciones respiratorias frecuentes y obstrucción vascular pulmonar progresiva grave. Los pacientes que presentan dos válvulas en las que el componente de comunicación interatrial está cerrado, el corto circuito se establece por encima de ambas válvulas, por lo que funciona como una comunicación interatrial. Algunos pacientes

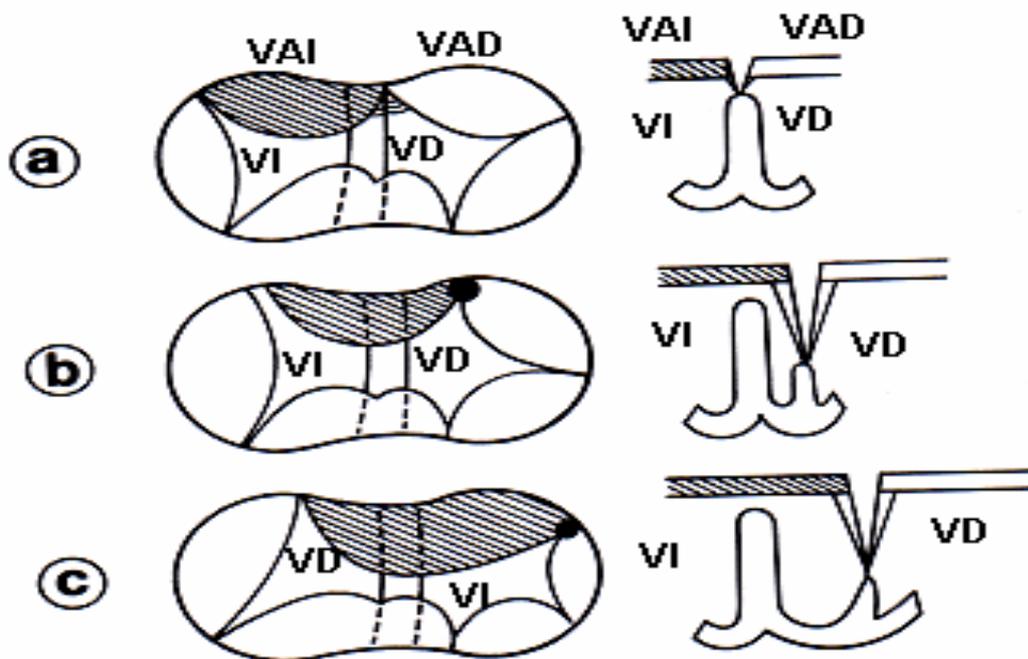
con dos válvulas son asintomáticos<sup>9</sup>. Existen otras condiciones clínicas que modifican la evolución, como la presencia del síndrome de Down, donde es mejor tolerada esta cardiopatía<sup>5,8,10</sup>.

El tratamiento médico es el de la insuficiencia cardíaca; el quirúrgico está indicado cuando la insuficiencia cardíaca no es controlable médicamente y consiste en dos tipos de cirugía, la paliativa, por medio de la constricción de la arteria pulmonar, a través de un bandaje en el que se valora el grado de la insuficiencia valvular, la enfermedad vascular pulmonar hipertensiva y las lesiones intracardíacas asociadas. La cirugía correctiva consistente en cerrar el gran defecto septal a través de un parche quirúrgico<sup>11,12</sup>.

## ANTECEDENTES

Esta cardiopatía ha recibido múltiples denominaciones: Watkins y Groos en 1955<sup>13</sup>, sugirieron el término de “defectos de los cojinetes endocárdicos” para describir las anomalías resultantes del retardo en el desarrollo de estas estructuras embrionarias, “*Atrioventricularis Communis*”, canal atrioventricular persistente, “*Cor biloculare*” o “*Triloculare*” y más recientemente defecto septal atrioventricular<sup>14</sup>. Tradicionalmente se ha clasificado en tres formas: completa, parcial o incompleta e intermedia<sup>15,16</sup>; actualmente esta clasificación se ha modificado debido a que no posee sustentos embriológicos y ha sido sustituida por la que considera solo dos tipos anatómicos, uno donde una válvula atrioventricular común está insertada dentro de un anillo atrioventricular común con un patrón de cinco valvas (dos anteriores derecha e izquierda, dos laterales derecha e izquierda y una posterior común), presenta una comunicación interventricular perimembranosa y de toda la porción de entrada del *septum* interventricular<sup>1</sup>. El otro tipo está formado por dos válvulas atrioventriculares completamente independientes insertadas dentro de un anillo fibroso común con el defecto septal interventricular obliterado por las valvas septales que se adosan al borde del *septum* ventricular. Ambos tipos generalmente se acompañan de una comunicación interatrial tipo *foramen primum*<sup>17</sup>.

Rastelli y colaboradores<sup>18</sup> al analizar las formas con una válvula común concluyeron que la gran variación en la morfología de la valvas anteriores en particular la izquierda permitió la elaboración de una clasificación quirúrgica en la que se consideran tres subtipos denominados “A”, cuando las valvas anteriores izquierda y derecha insertan sus cuerdas tendinosas al borde del *septum* interventricular, “B” en el cual la valva anterior izquierda pasa por encima de la comunicación interventricular para insertarse sobre el *septum* interventricular cerca del ápex del corazón y el “C” donde las cuerdas tendinosas de dicha valva se inserta en la pared libre del ventrículo derecho alejada del *septum* interventricular y del ápex (Figura 2).



**Figura 2.-** Esquemas que muestran los tipos de Rastelli en el DSA-V con una válvula común. Los tipos de Rastelli “A”, “B”, “C”. VI = Ventrículo izquierdo. VD = Ventrículo derecho. VAI = Valva anterior izquierda. VAD = Valva anterior derecha.

Esta clasificación propuesta por Rastelli se aplica en las técnicas correctivas para esta cardiopatía, donde los avances quirúrgicos dependen básicamente del mayor conocimiento de la anatomía de este defecto.

En el Instituto Nacional de Cardiología “Dr. Ignacio Chávez”, el defecto septal atrioventricular común representa aproximadamente el 1% de las cardiopatías congénitas estudiadas. (Departamento de Estadística).

Esta tesis es un estudio descriptivo, retrospectivo y analítico.

## JUSTIFICACIÓN

Muchas cardiopatías congénitas se diagnostican por medio de la ecocardiografía, con lo que se evitan los métodos invasivos, como la cardioangiografía. Esta conducta obedece a que el diagnóstico anatómico por este método es preciso. Sin embargo existen casos de difícil diagnóstico por lo que las correlaciones anatomoecocardiográficas son de gran utilidad, debido a que en ellas se relaciona el rasgo morfológico del corazón con la imagen ecocardiográfica correspondiente, lo cual sirve para mostrar el alto grado de especificidad de este método imagenológico. Un diagnóstico preciso redundaría en beneficio del paciente ya que orienta al cirujano para escoger las estrategias quirúrgicas más adecuadas para cada caso particular, las correlaciones anatomoecocardiográficas han mostrado gran utilidad en el diagnóstico precoz de las cardiopatías congénitas como lo han referido varios autores<sup>19-22</sup>.

## **HIPÓTESIS**

Si el ultrasonido al incidir en una masa sólida produce un eco que la refleja en forma de imagen, entonces se podrá establecer la correspondencia entre los rasgos anatómicos del defecto septal atrioventricular y sus imágenes ecocardiográficas lo que permite elaborar un diagnóstico preciso.

## **OBJETIVO GENERAL**

Describir la correspondencia entre el rasgo anatómico y su imagen ecocardiográfica de corazones con ausencia de la tabicación atrioventricular.

## **OBJETIVOS PARTICULARES**

1.- Describir morfológicamente 60 corazones portadores de defecto septal atrioventricular.

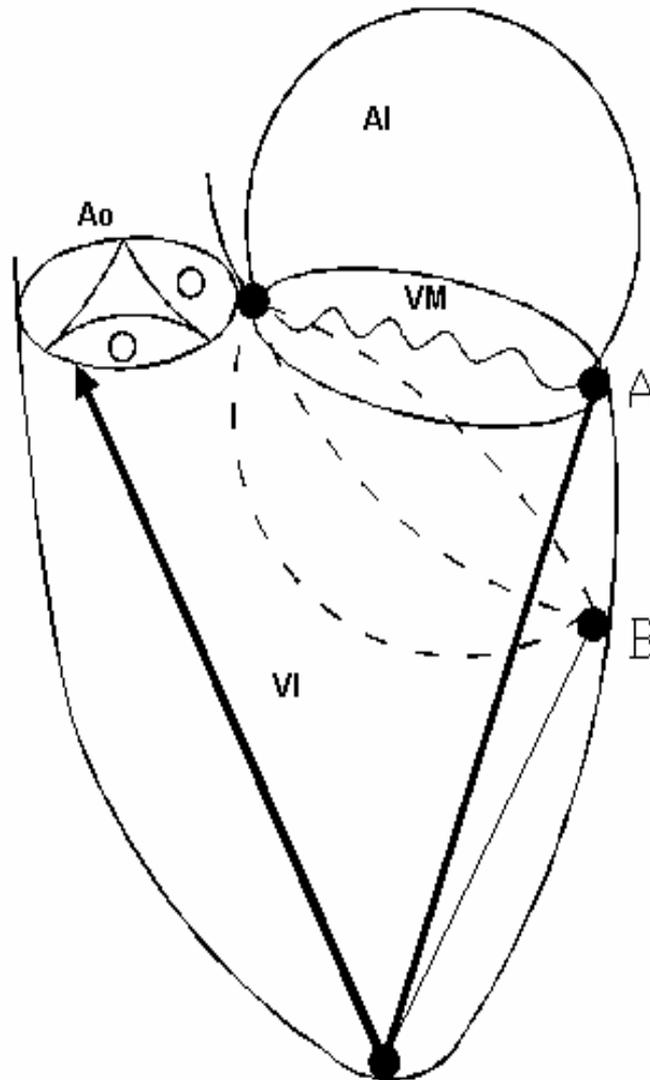
2.- Analizar 50 estudios ecocardiográficos de esta cardiopatía.

3.- Correlacionar los rasgos anatómicos de corazones equivalentes de esta cardiopatía con las imágenes ecocardiográficas obtenidas de pacientes con el mismo defecto septal atrioventricular para mostrar las correlaciones entre ambos.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se describieron sesenta corazones portadores de DSA -V con el método morfológico del sistema secuencial segmentario utilizado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas<sup>23,24</sup>. Estos especímenes anatómicos pertenecen a la colección patológica del Departamento de Embriología del Instituto Nacional de cardiología “Dr. Ignacio Chávez”. En cada corazón se especificaron las conexiones atrioventricular y ventriculoarterial, los defectos septales, la geometría de ambos ventrículos, las alteraciones en las válvulas atrioventriculares, el esqueleto fibroso del corazón, el trayecto del sistema de conducción y las anomalías asociadas.

Para cuantificar la geometría ventricular se midió la distancia entre la unión atrioventricular en su parte posterior y el ápex y la distancia entre el ápex y las sigmoideas aórticas. El primer valor fue dividido entre el segundo con lo que se obtuvo un índice que refleja el grado de excavamiento del *septum* interventricular (Figura 3).



**Figura 3.-** Esquema que representa la superposición de la geometría normal del ventrículo izquierdo (línea continua), con la geometría alterada del DSA-V (línea discontinua). Obsérvese en el patrón normal la posición alta del anillo mitral (A) la posición baja del anillo atrioventricular común (B) y el acortamiento de la distancia entre la unión atrioventricular (B) y el ápex (línea punteada). Compárese con la misma distancia del corazón normal (A). Ao = Aorta. AI = Atrio izquierdo. VI = Ventrículo izquierdo.

En relación al esqueleto fibroso del corazón se determinaron las siguientes características: triángulo de Koch y su contenido, *septum* membranoso, *septum* ventricular en su porción de entrada, continuidad fibrosa atrioventricular-aorta. En la descripción de las anomalías de las valvas se utilizó la clasificación de Rastelli. Se describió la posición de la raíz aórtica respecto a las válvulas atrioventriculares, ya sea que fuesen dos o una. En cuanto al trayecto del sistema de conducción fue inferido a partir de los trabajos previos de otros autores que determinaron su ubicación<sup>25,26</sup>.

Se utilizaron 50 ecocardiogramas obtenidos de pacientes con esta cardiopatía congénita, perteneciente al archivo de la consulta externa del Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", se hizo una correlación anatómoecocardiográfica en la que se compararon los rasgos anatómicos con las imágenes ecocardiográficas equivalentes de pacientes con DSA-V para establecer la concordancia entre ambas.

El abordaje para elaborar los ecocardiogramas fue un corte frontal apical de ultrasonido a través de la porción posterior del corazón, para visualizar las cuatro cámaras cardíacas, válvulas atrioventriculares, sus aparatos tensores (cuerdas tendinosas y músculo papilares) y defectos septales.

## **SISTEMA SECUENCIAL SEGMENTARIO: DEFINICIÓN DE TERMINOS.**

**Situs Atrial.**- Es la posición espacial de los atrios. **Solitus** es la disposición habitual (normal). **Inversus** es la imagen en espejo. **Dextroisomerismo** simetría morfológica atrial de tipo derecho. **Levoisomerismo** es la simetría morfológica atrial izquierda.

**Tipos de conexión atrioventricular.**- La conexión atrioventricular es la anatomía de la unión entre atrios y ventrículos. Existen cinco tipos de conexión: **Concordante** cuando el atrio se conecta con su respectivo ventrículo morfológico. **Discordante** cuando el atrio se conecta con un ventrículo inapropiado. **Ambigua** presenta isomerismo atrial con dos ventrículos y cada uno con su conexión atrioventricular. **Doble entrada de un ventrículo** cuando los atrios se conectan en más del 50% a un ventrículo o más del 75% cuando existe una válvula atrioventricular común. **Ausencia de conexión** cuando no existe una de las conexiones atrioventriculares.

**Relación Atrioventricular.**- Es la posición espacial de los segmentos atriales y ventriculares. Se dividen en tres tipos: **Concordante** cuando los segmentos atrioventriculares correspondientes se sitúan en el mismo lado. **Discordante** cuando los segmentos atrioventriculares no correspondientes se sitúan del mismo lado. **Ambiguo** cuando el situs atrial es simétrico.

**Modo de conexión atrioventricular.-** Describe la morfología de las válvulas atrioventriculares y su relación con los ventrículos. Existen cuatro modos: **Perforado** cuando están permeables el orificio valvular. **Cabalgado** cuando una de las válvulas atrioventriculares es biventricular. **Común** cuando existe una válvula atrioventricular común e **Imperforado** cuando la válvula atrioventricular es atresica. (Mitral o Tricuspídea).

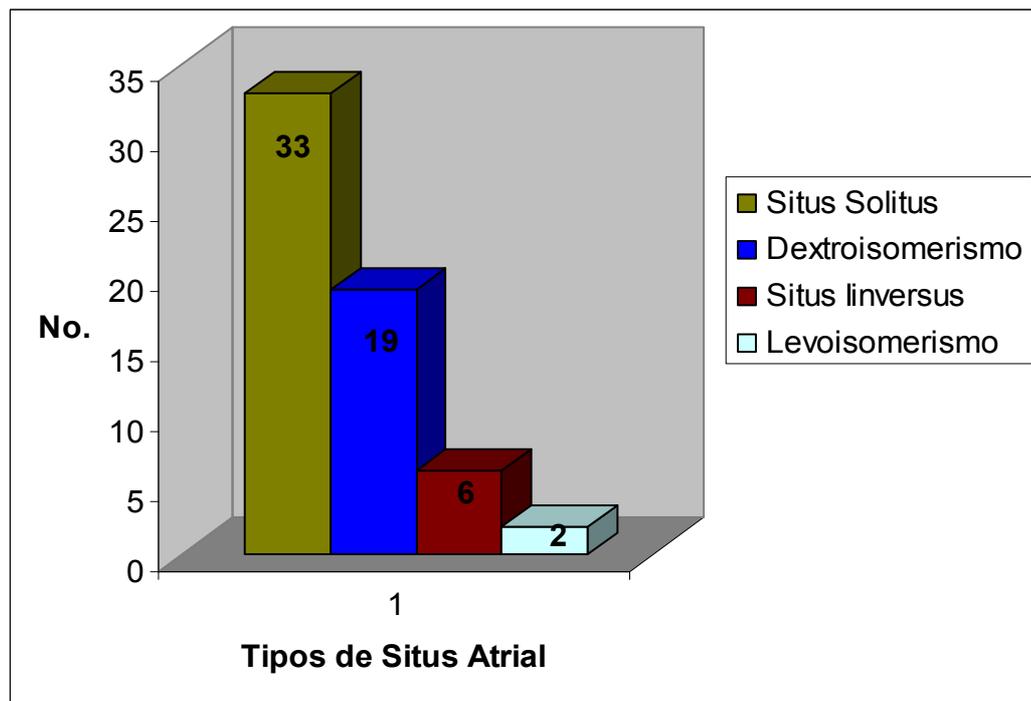
**Tipo de conexión ventriculoarterial.-** Es la manera en que se unen ventrículos y grandes arterias. Se presentan cuatro tipos: **Concordante** cuando la aorta tiene su origen en el ventrículo izquierdo y la arteria pulmonar en el derecho. **Discordante** cuando la aorta se origina del ventrículo derecho y la arteria pulmonar del izquierdo. **Doble salida ventricular** cuando origina la emergencia de las grandes arterias en más del 50%. **Única salida** cuando una sola arteria surge de los ventrículos.

**Relación ventriculoarterial.-** Es la posición espacial de las arterias con respecto a los ventrículos. Existen los siguientes tipos: **Discordante** cuando los segmentos no correspondientes se sitúan en el mismo lado. **Concordante** cuando los segmentos correspondientes están del mismo lado.

**Modo Ventriculoarterial.-** Describe la morfología de las válvulas semilunares de las grandes arterias. Son de tres tipos: **Perforado** cuando los orificios valvulares están permeables. **Cabalgado** cuando una de ellas es biventricular. **Común** cuando presenta una válvula común. **Imperforado** cuando el orificio valvular esta ocluido. (Atresia).

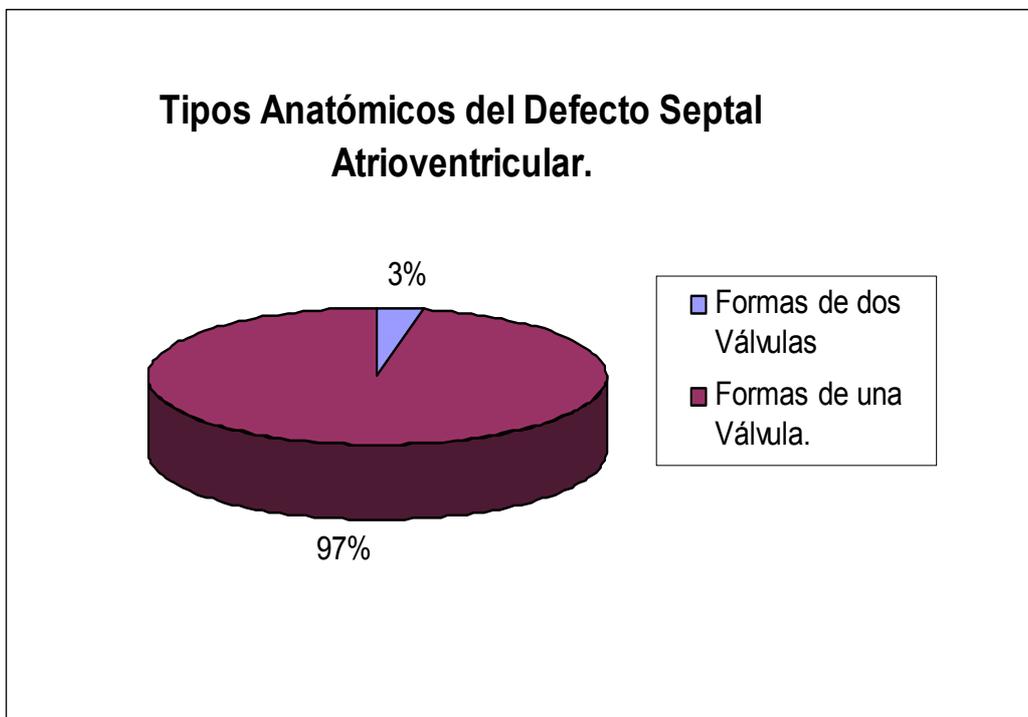
## RESULTADOS

De los sesenta corazones analizados treinta y nueve tuvieron *situs* lateralizado (asimétrico) de los cuales treinta y tres correspondieron al *situs solitus* y seis al *situs inversus*. Veintiún corazones tuvieron *situs* atrial de tipo simétrico, de los cuales diecinueve presentaron dextroisomerismo y dos levoisomerismo (Tabla I).

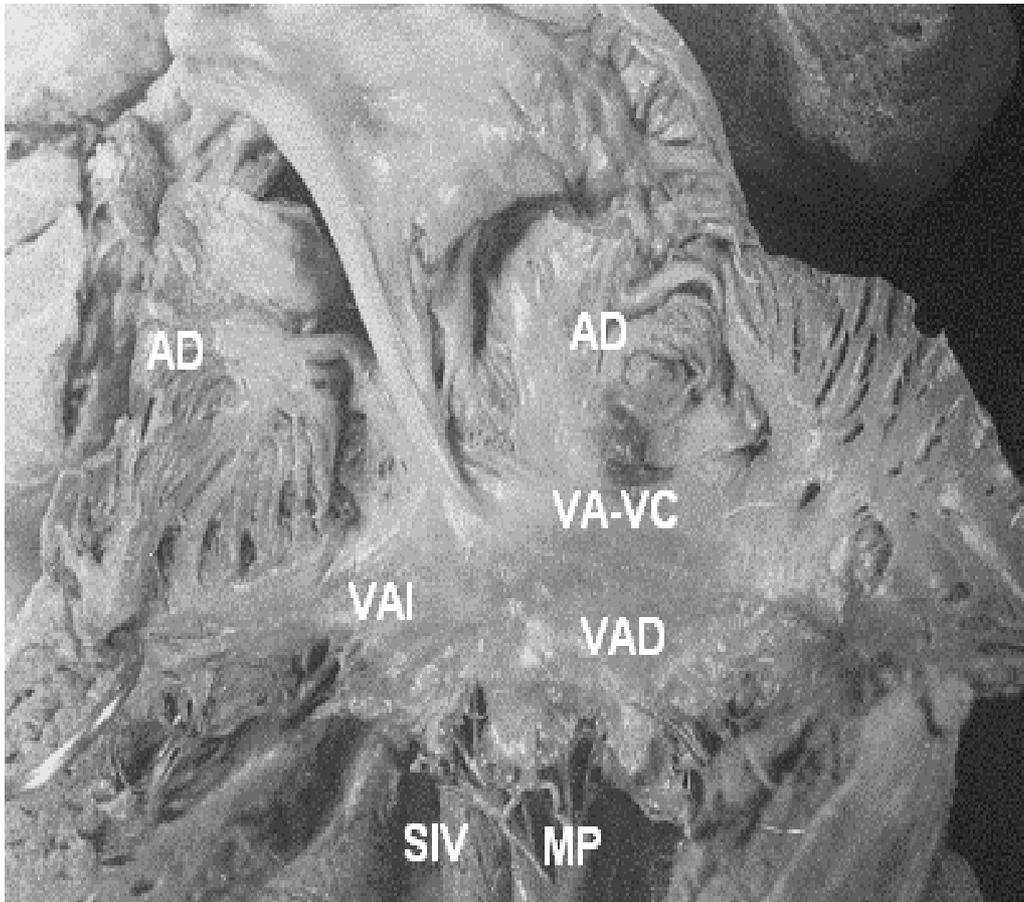


**Tabla I.**-Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de *situs* atrial.

Cincuenta y ocho (97%) tuvieron DSA-V con una válvula común y dos (3%) con dos válvulas (Tabla II). Los corazones con una válvula común presentaron un anillo fibroso atrioventricular único donde se insertó una válvula formada de cinco valvas, una comunicación interventricular perimembranosa y de entrada (Figura 4).

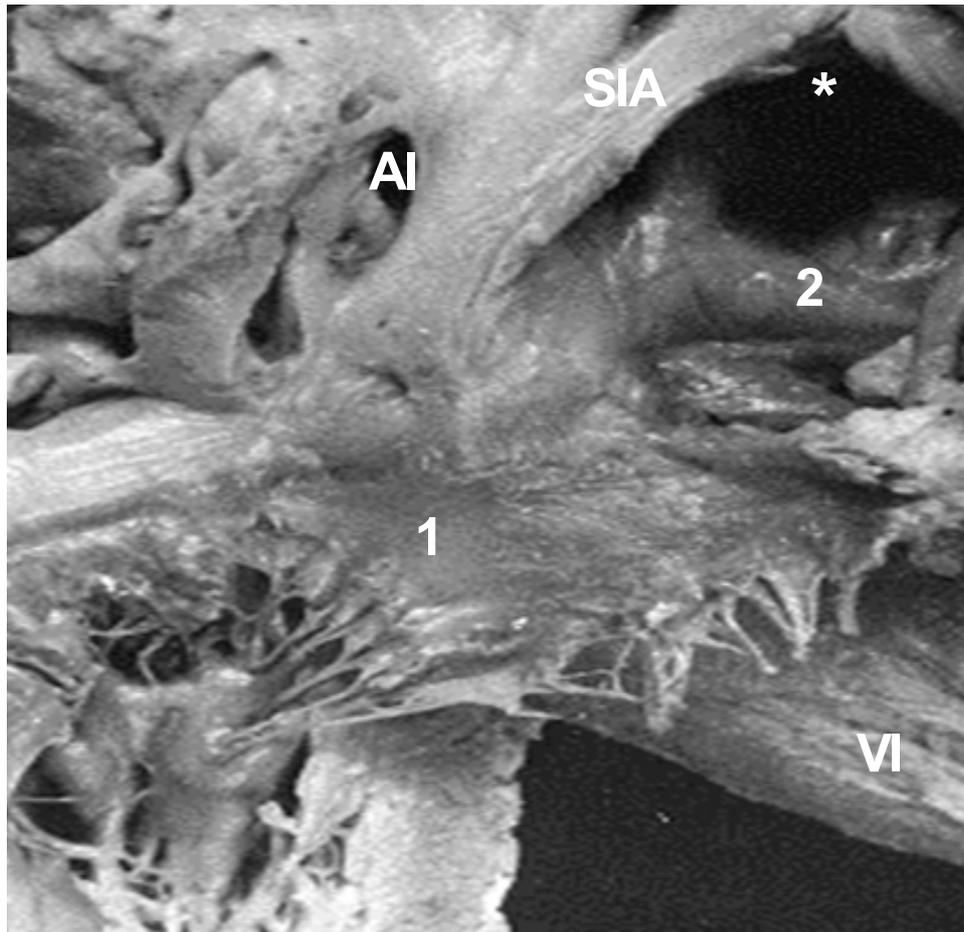


**Tabla II.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos anatómicos de DSA-V.



**Figura 4.-** Vista interna de los atrios en un corazón con dextroisomerismo y DSA-V con una válvula atrioventricular común. Obsérvese el patrón de cinco valvas y la inserción tipo “B” de Rastelli. AD = atrio derecho, VAI = Valva anterior izquierda, VAD = Valva anterior derecha, VA-VC = Válvula atrioventricular común, SIV = Septum interventricular, MP = Músculo papilar.

El DSA-V con dos válvulas que presentaron un solo anillo fibroso atrioventricular en cuyo interior estuvieron presente dos válvulas separadas, cada una con tres valvas, de las cuales las septales se unieron directamente a la cresta del *septum* interventricular obliterando la comunicación interventricular (Figura 5); ambas formas se acompañaron de una comunicación interatrial de tipo *ostium primum* y de varias modificaciones anatómicas como la presencia de continuidad fibrosa entre las sigmoideas aórtica y la válvula atrioventricular común, desplazamiento anterior de la aorta, excavamiento de la entrada del *septum* ventricular y alargamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo, ausencia del triángulo de Koch y desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción, en mayoría existió cabalgamiento de la válvula atrioventricular sobre ambos ventrículos.



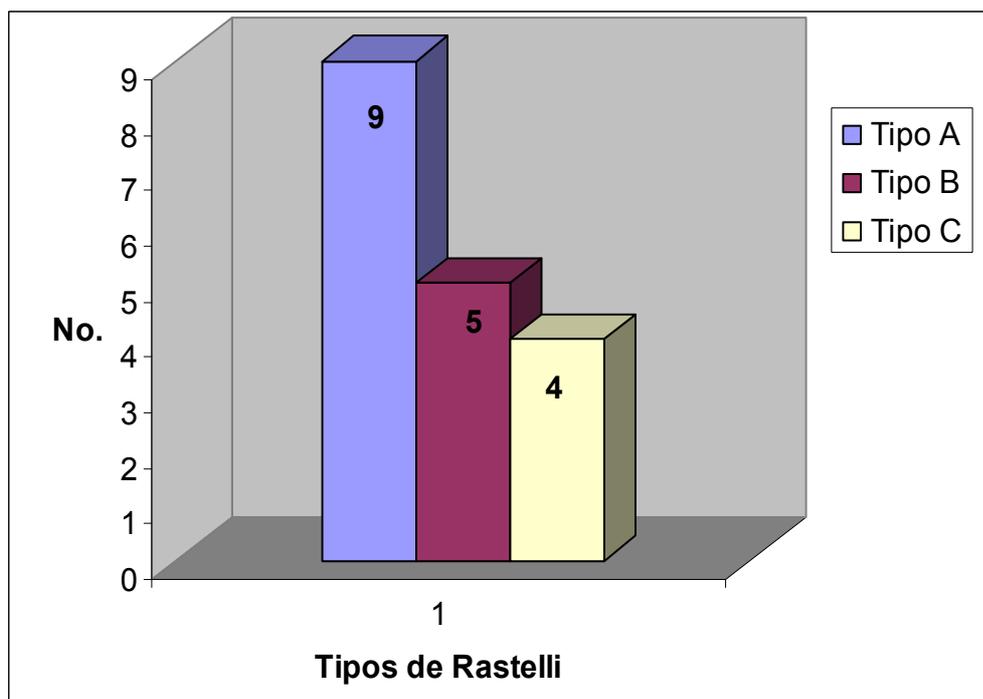
**Figura 5.-** Fotografía que muestra un DSA-V con dos válvulas atrioventriculares. 1 = Válvula izquierda. 2 = Válvula derecha. AI = Atrio izquierdo. SIA = *Septum* interatrial. VI = Ventriculo izquierdo. El asterisco señala el *foramen primum*.

En cuanto a la alteración del esqueleto fibroso todos tuvieron lo siguiente:

1. Presencia de un solo anillo fibroso atrioventricular.
2. Ausencia del *septum* membranoso.
3. Presencia de continuidad fibrosa entre las sigmoideas aórtica y la válvula atrioventricular común o entre dichas sigmoideas y la valva anterior izquierda en los casos de dos válvulas separadas.

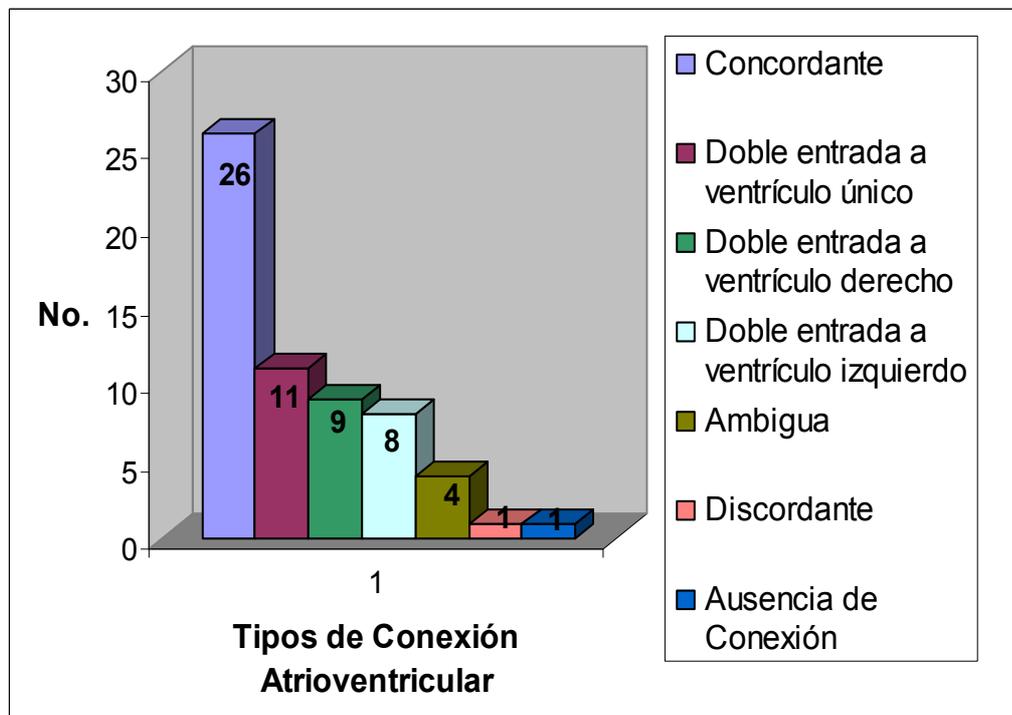
No existió el triángulo de Koch, pero su contenido estuvo situado ectópicamente, la desembocadura del seno coronario se localizó en el espesor de la pared posterior del atrio derecho por detrás del *foramen primum*, el nodo atrioventricular se ubicó por debajo de dicha desembocadura y el sistema de conducción estuvo desplazado en sentido posteroinferior siguiendo la cresta del *septum* interventricular. El anillo fibroso atrioventricular común estuvo desplazado hacia la parte anterior, en algunos corazones existió invasión de las cuerdas tendinosas dentro del tracto de salida del ventrículo izquierdo. En todos los corazones la raíz aórtica estuvo desplazada en sentido anterior y por lo tanto desencuñada respecto a las válvulas atrioventriculares separadas o a la válvula atrioventricular común.

De acuerdo con la clasificación de Rastelli, nueve corazones fueron del tipo “A”, cinco correspondieron a tipo “C” y cuatro al tipo “B”. (Tabla III). En cuarenta y dos especímenes no se determinó esta clasificación debido a que en once de ellos existió doble entrada en ventrículo único, en nueve existió doble entrada en ventrículo derecho, en ocho doble entrada en ventrículo izquierdo, en uno ausencia de conexión atrioventricular derecha, en once fueron sometidos a cirugía y dos especímenes estuvieron deteriorados.



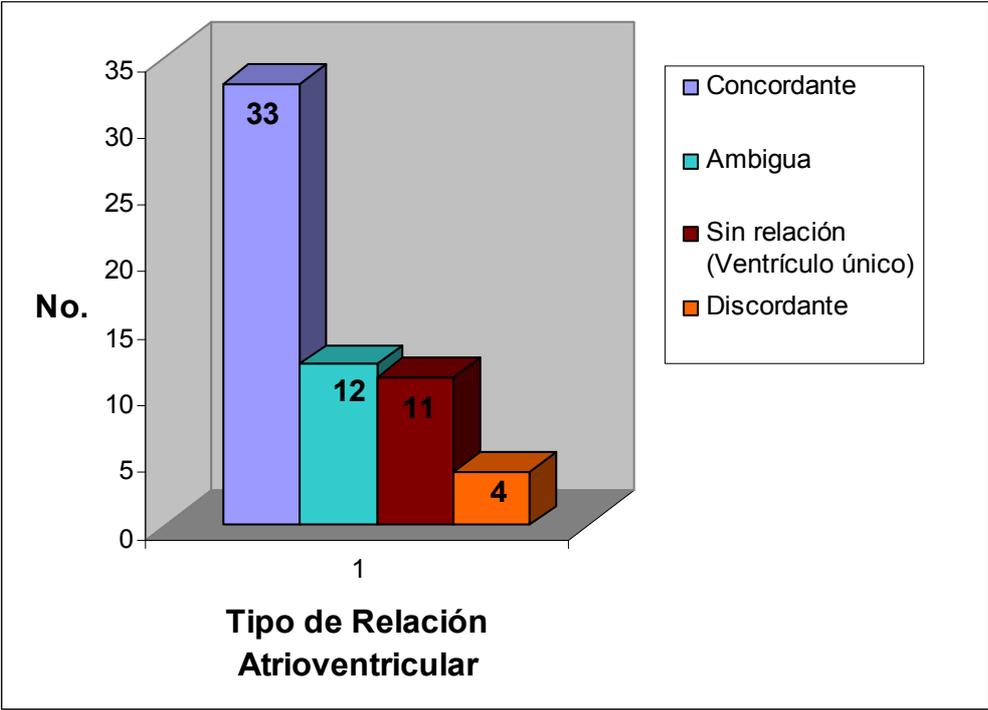
**Tabla III.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de Rastelli.

Veintiséis especímenes tuvieron conexión atrioventricular concordante, once presentaron doble entrada a ventrículo único, nueve con doble entrada a ventrículo derecho, ocho con doble entrada a ventrículo izquierdo, cuatro con conexión atrioventricular ambigua, uno con conexión discordante y uno con ausencia de conexión atrioventricular derecha (Tabla IV).



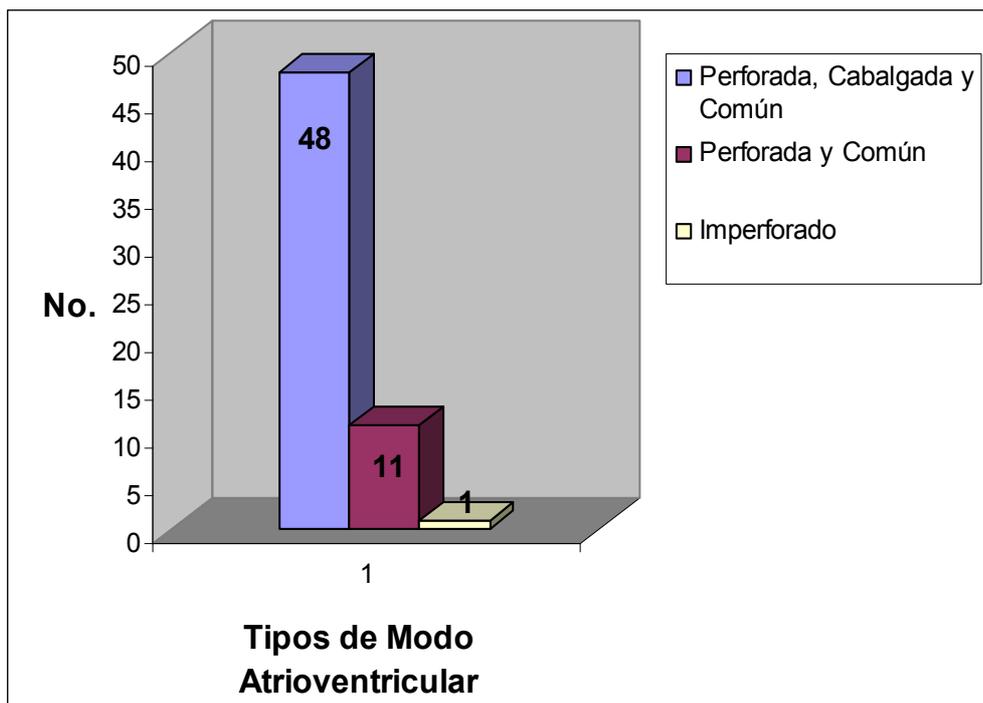
**Tabla IV.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de conexión atrioventricular.

En cuanto a la relación atrioventricular en treinta y tres fue concordante, en doce fue ambigua, en cuatro discordante y en once sin relación atrioventricular por presentar ventrículo único (Tabla V).



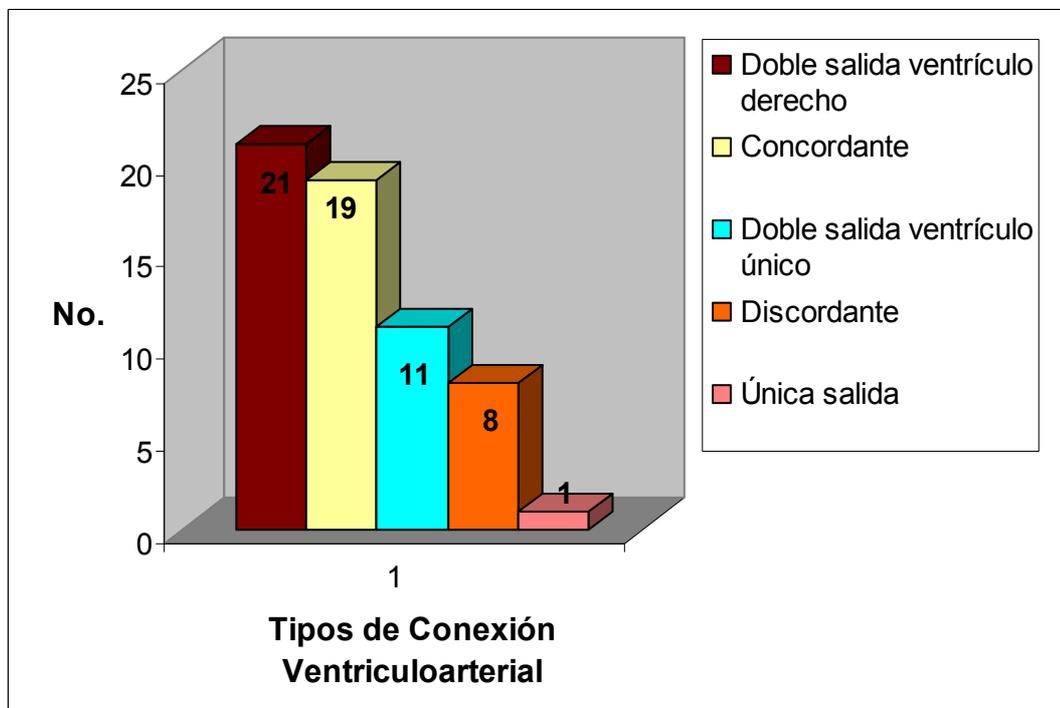
**Tabla V.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de relación atrioventricular.

En relación al modo atrioventricular en cuarenta y ocho fué perforado, cabalgado y común dentro de los cuales se encontraron los siguientes tipos de conexión atrioventricular: veintiséis concordante, nueve doble entrada ventrículo derecho, ocho doble entrada ventrículo izquierdo, cuatro ambiguo y uno discordante. En once el modo fué perforado y común, estos fueron los que presentaron ventrículo único y en uno no existió modo en la conexión atrioventricular derecha por presentar ausencia de la misma (Atresia tricúspideas clásica). (Tabla VI).



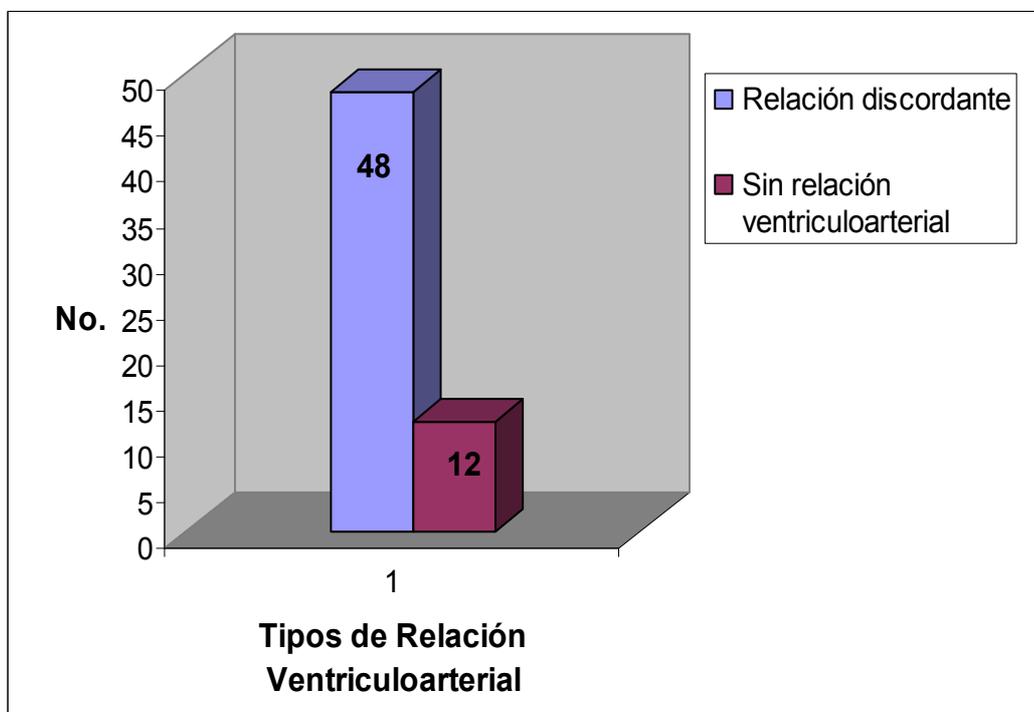
**Tabla VI.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de modo atrioventricular.

Los tipos de conexión ventriculoarterial fueron los siguientes: diecinueve concordantes, veintiuno doble salida ventrículo derecho (DSVD), once doble salida ventrículo único (DSVU), ocho discordante y uno con única salida por presentar tronco común (Tabla VII).



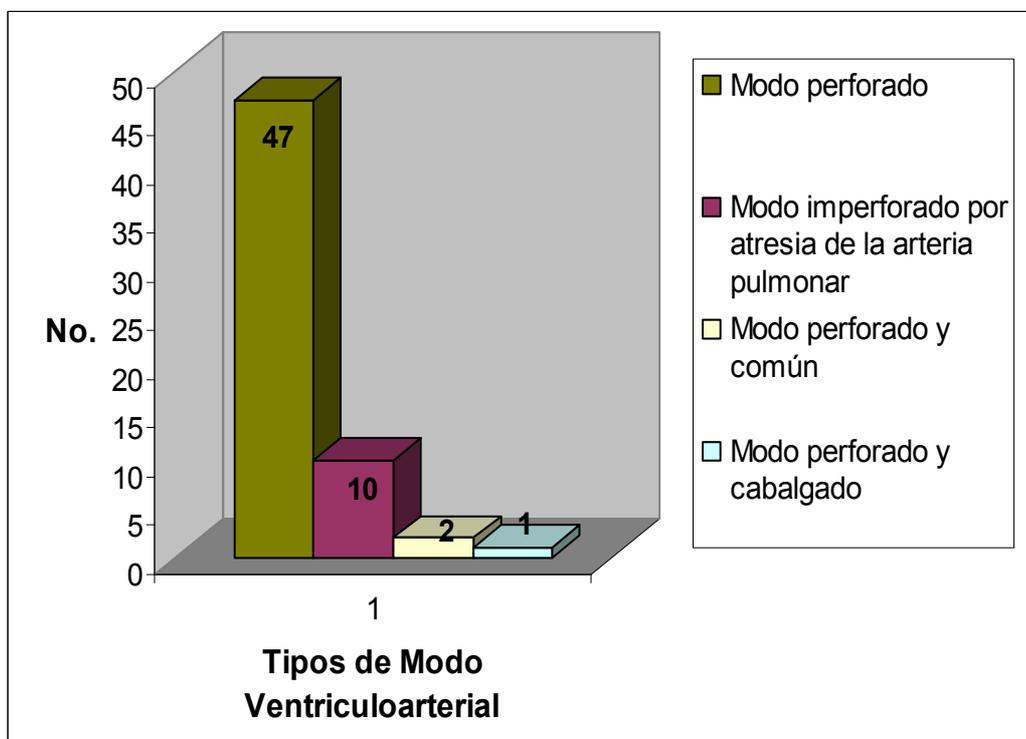
**Tabla VII.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de conexión ventriculoarterial.

En cuarenta y ocho corazones la relación ventriculoarterial fue discordante que incluyeron: ocho con conexión ventriculoarterial discordante, diecinueve con concordante y veintiuno con DSVD. En doce corazones no fue posible determinar la relación ventriculoarterial debido a que en once solo existió un ventrículo y en uno un tronco arterioso común (Tabla VIII).



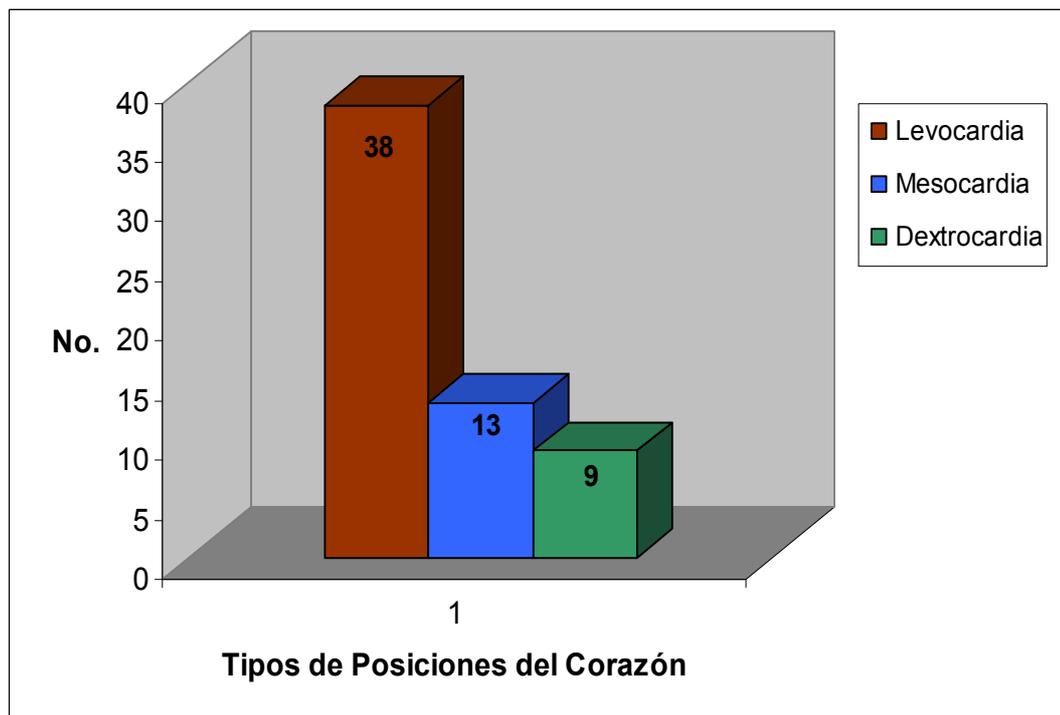
**Tabla VIII.-** Gráfica que representa la relación ventriculoarterial.

En cuanto al modo ventriculoarterial en cuarenta y siete fue perforado, en dos común y perforado, en uno perforado y cabalgado y en diez imperforado por presentar atresia de la arteria pulmonar (Tabla IX).



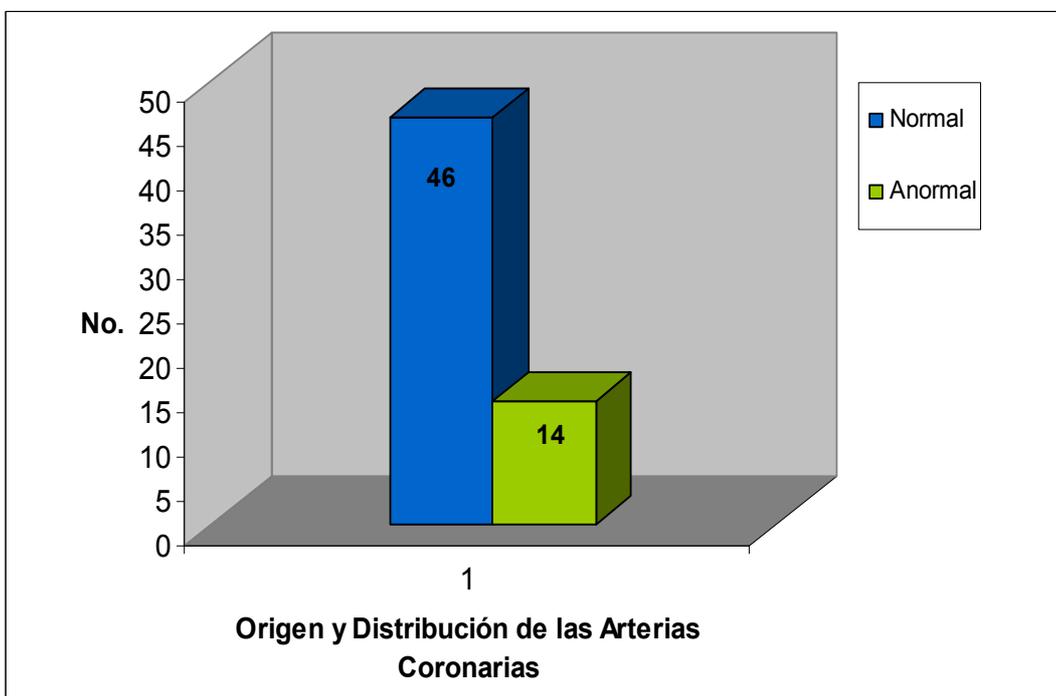
**Tabla IX.-** Gráfica que representa la frecuencia de los tipos de modo ventriculoarterial

En relación a la posición del corazón dentro del tórax, treinta y ocho presentaron levocardia, trece mesocardía y nueve dextrocardia (Tabla X).



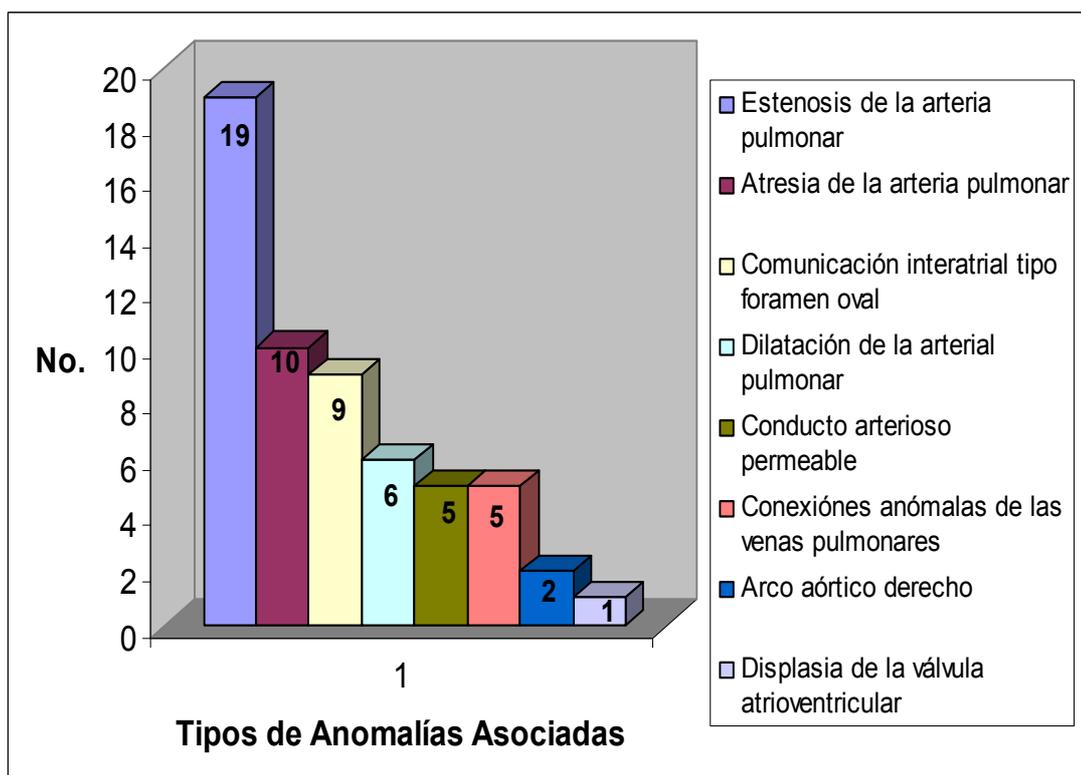
**Tabla X.-** Gráfica que representa los diferentes tipos de posiciones del corazón.

Con respecto al origen y distribución de las arterias coronarias en cuarenta y seis especímenes el patrón fue normal y en catorce fueron anormales por faltar la arteria descendente anterior en once corazones con ventrículo único y en tres con alteraciones en su origen (Tabla XI).



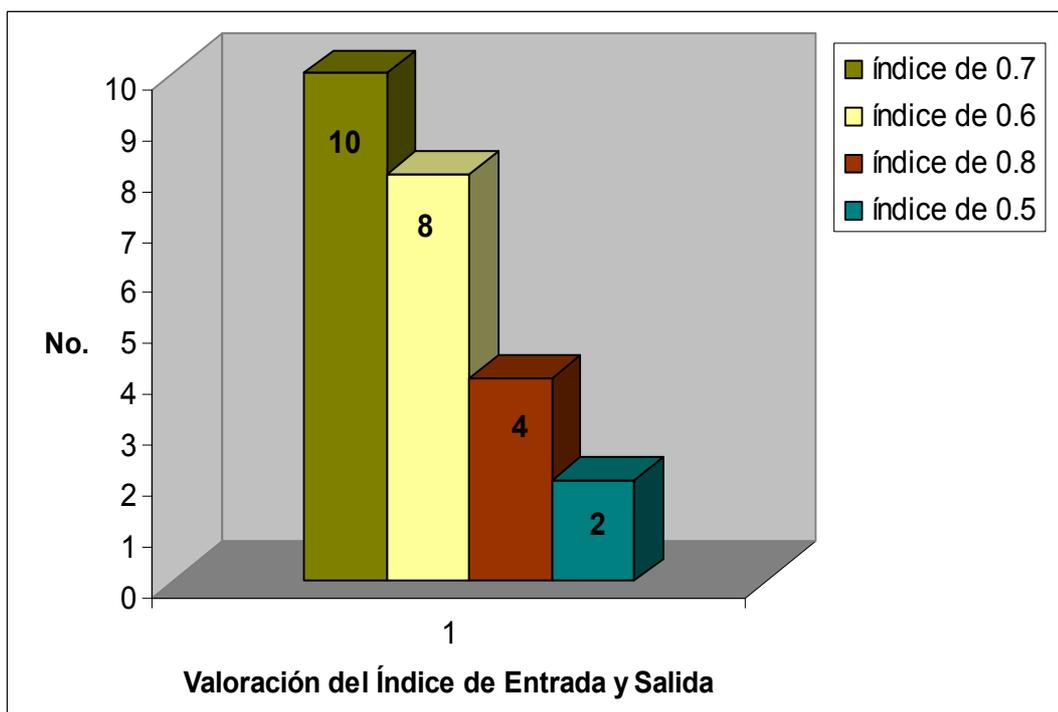
**Tabla XI.-** Gráfica que compara el patrón normal de las arterias coronarias con su patrón anormal.

Cincuenta y siete presentaron anomalías asociadas de los cuales diecinueve corazones tuvieron estenosis de la arteria pulmonar; siete de ellos con tetralogía de Fallot, ocho con transposición de grandes arterias y cuatro con DSVD; diez especímenes presentaron atresia de la arteria pulmonar, seis con dilatación de la arteria pulmonar, cinco con conducto arterioso permeable, cinco con conexión anómala de venas pulmonares, cuatro de tipo parcial y uno total, nueve tuvieron comunicación interartrial tipo foramen oval, dos arco aórtico derecho y uno con displasia de la válvulas atrioventriculares (Tabla XII).

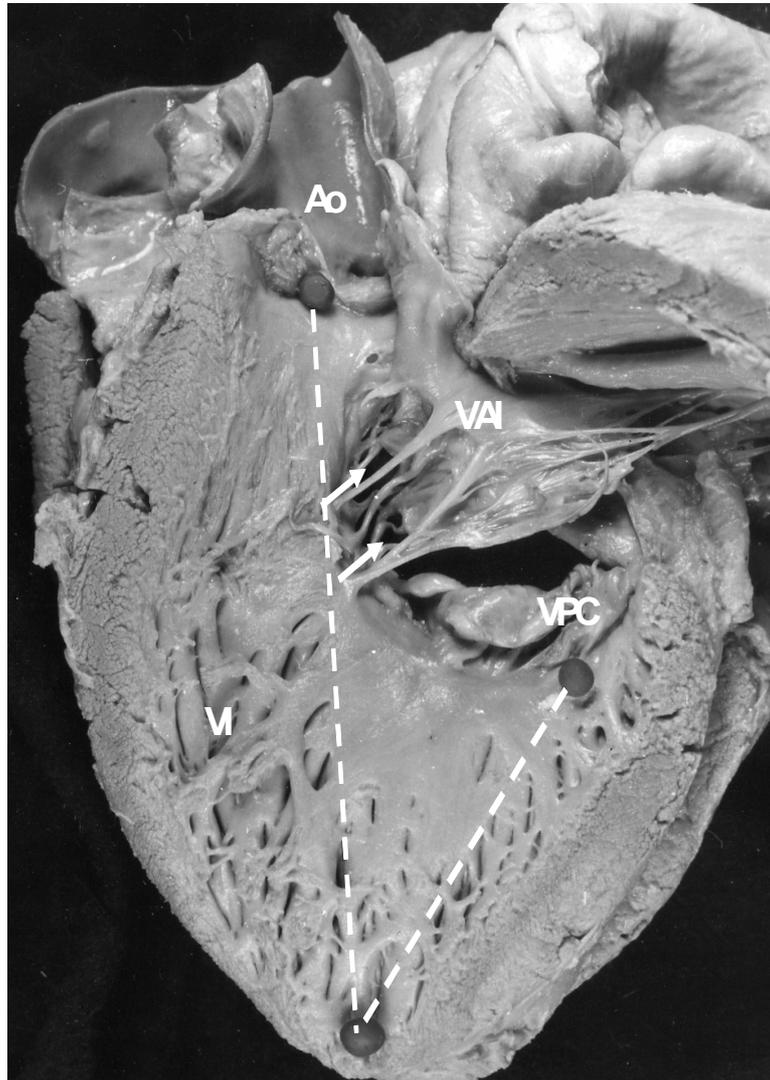


**Tabla XII.-** Gráfica que representa la frecuencia de las anomalías asociadas al DSA-V.

En veinticuatro corazones biventriculares se pudo valorar el índice de entrada y salida que fue inferior al normal (0.9 – 1.0) con las siguientes cifras: cero punto ocho en cuatro corazones, cero punto siete en diez, cero punto seis en ocho y cero punto cinco en dos espécimen (Tabla XIII), (Figura 6).

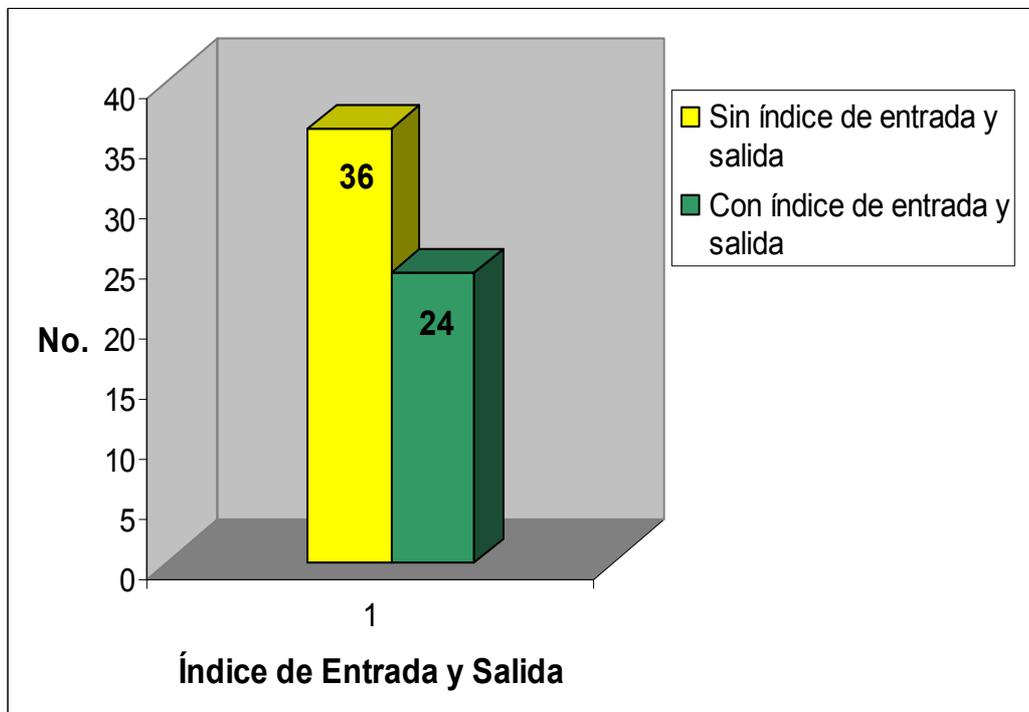


**Tabla XIII.-** Gráfica que representa los valores del índice de entrada y salida ventricular.



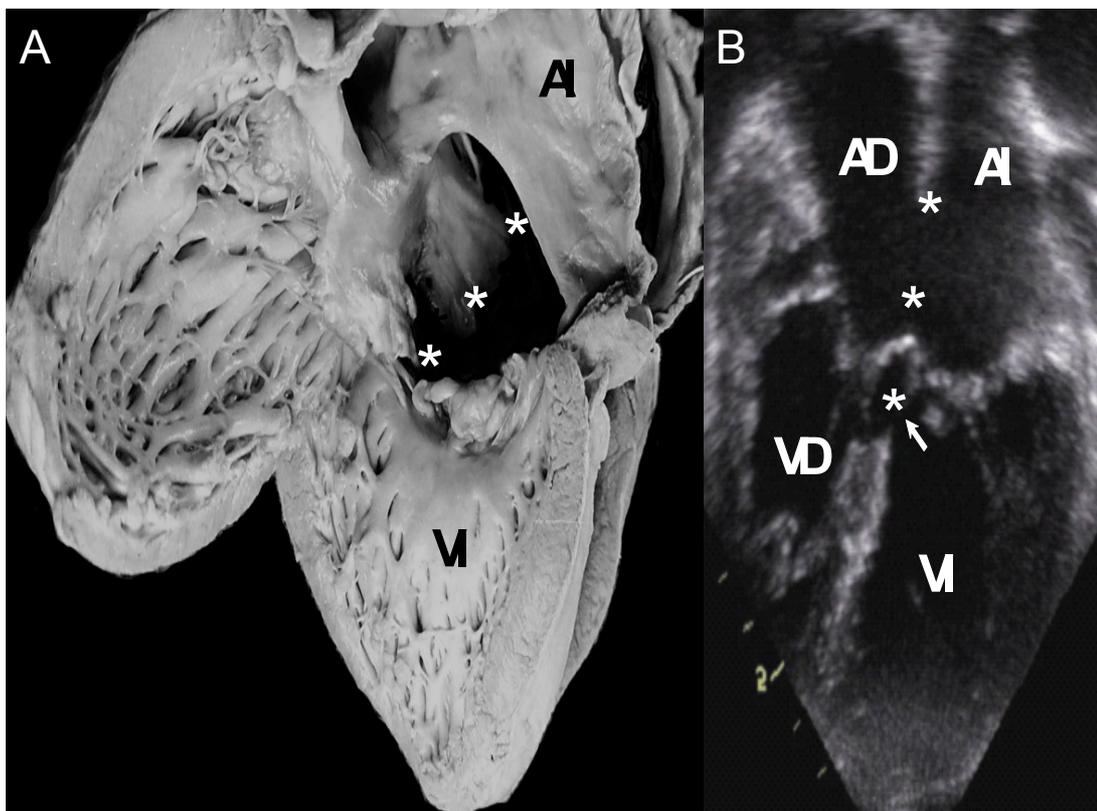
**Figura 6.-** Pieza anatómica con un defecto *septal* atrioventricular tipo “A” de Rastelli vista desde el ventrículo izquierdo. Obsérvese el aspecto excavado del *septum* ventricular, el acortamiento de la distancia atrioventricular - ápex y el alargamiento de la distancia ápex - sigmoidea aórticas. También se muestra el alargamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo que condiciona la imagen angiográfica del cuello de cisne. Las flechas indican las comunicaciones intercordales ventriculares. VPC = Valva posterior común, AO = Aorta. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

En treinta y seis corazones no se pudo valorar el índice por tener, en veintiuno doble salida en ventrículo derecho, once ventrículo único, uno quirúrgico, dos piezas deteriorada y uno con única salida (Tronco común) (Tabla XIV).

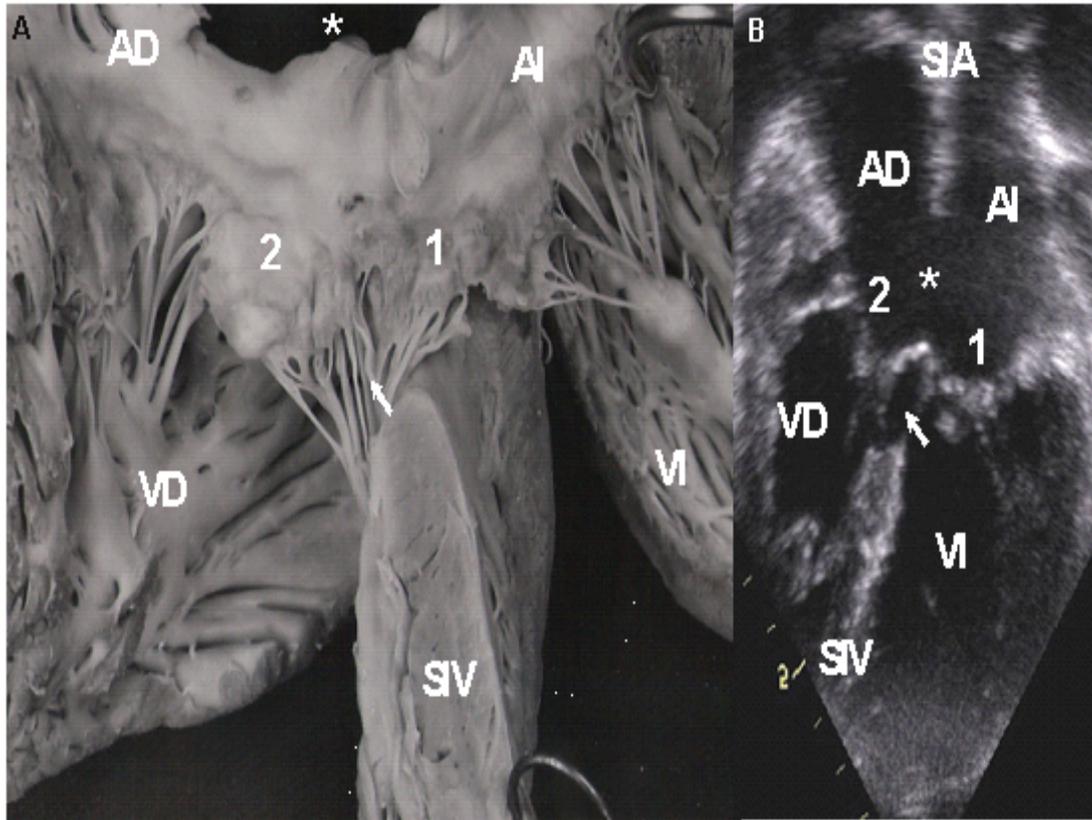


**Tabla XIV-** Gráfica que representa el índice de entrada y salida ventricular.

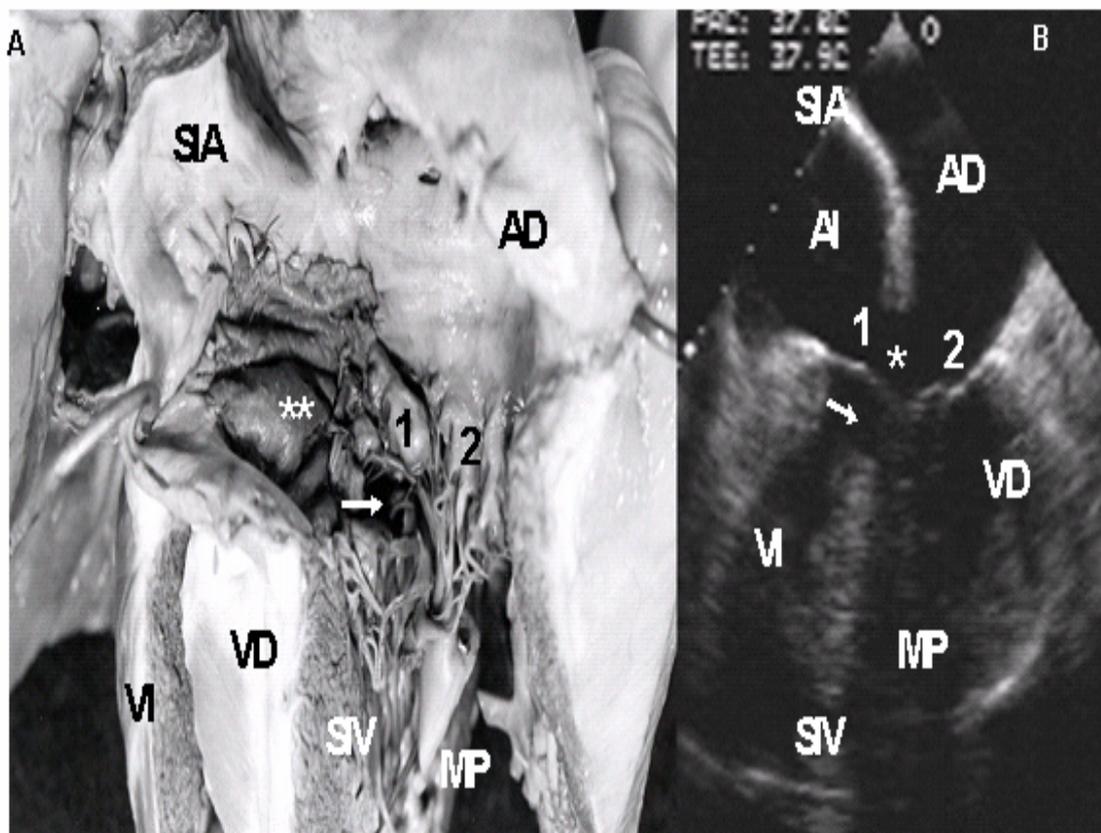
La correlación anatomoecocardiográfica mostró una clara correspondencia entre el rasgo anatómico del corazón con sus imágenes ecocardiográficas. En las proyecciones ecocardiográficas de cuatro cámaras se mostró de manera precisa las inserciones de las cuerdas tendinosas de las valvas anterior izquierda y anterior derecha, lo que permitió establecer el diagnóstico ecocardiográfico de los tipos de Rastelli "A" (Figura 7 y 8), tipo "B" (Figura 9), el tipo "C" (Figura 10).



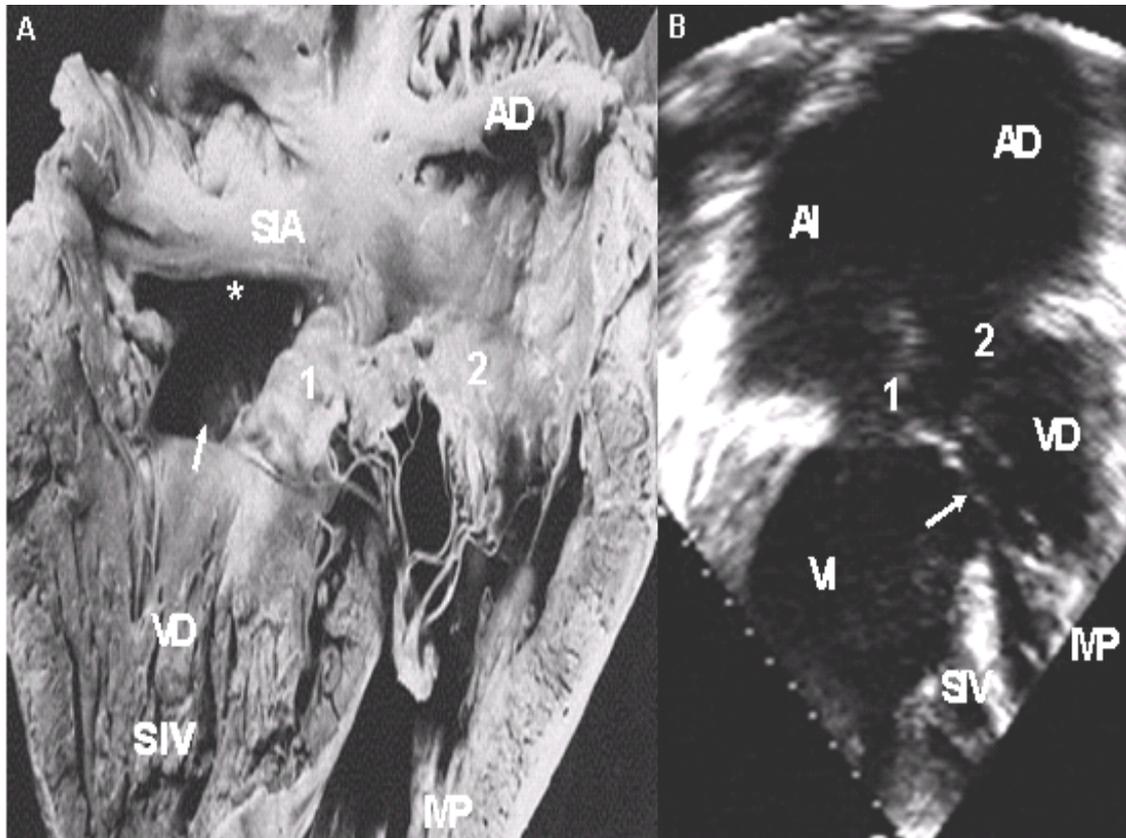
**Figura 7.-** Defecto septal atrioventricular con una válvula atrioventricular común tipo “A” de Rastelli. A.- Espécimen anatómico visto desde las cavidades izquierdas en la que se observan el gran defecto *septal* atrioventricular dentro del cual confluyen el *foramen primum* (asterisco superior), el defecto septal atrioventricular (asterisco central) y la comunicación interventricular (asterisco inferior). En B.- se muestra un ecocardiograma en corte apical de cuatro cámaras con los rasgos mencionados. Obsérvese la inserción de las cuerdas tendinosas en la cresta del *septum* interventricular (asterisco inferior). La flecha muestra los espacios intercordales que representan a la comunicación interventricular. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.



**Figura 8.-** Defecto septal atrioventricular tipo “A” de Rastelli. A.- Corte frontal del espécimen anatómico que muestra la inserción de las cuerdas tendinosas (flecha) sobre el borde derecho del *septum* ventricular cercano a la cresta del mismo. El asterisco muestra la confluencia del *foramen primum* y del defecto septal atrioventricular. B.- El ecocardiograma muestra la inserción de las valvas anteriores a la cresta del *septum* ventricular (flecha). El asterisco muestra la confluencia del *foramen primum* y el defecto septal atrioventricular. 1 = Valva anterior izquierda, 2 = Valva anterior derecha, SIA = *Septum* interatrial, SIV = *Septum* interventricular. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

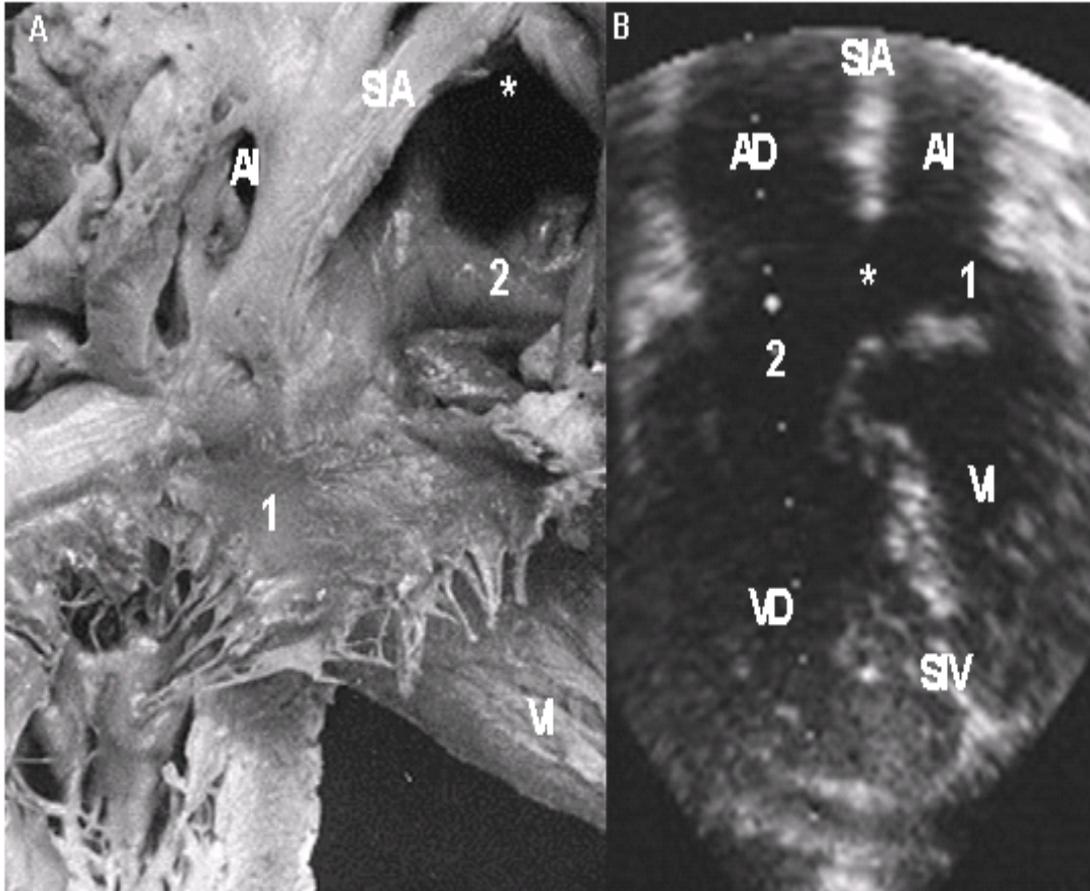


**Figura 9.-** Defecto septal atrioventricular tipo “B” de Rastelli. A.- Pieza anatómica que muestra la unión del músculo papilar (MP) al *septum* ventricular cerca del ápex. Obsérvese el defecto septal atrioventricular y el *foramen primum* obliterados con un parche quirúrgico (\*\*). La flecha indica la zona de la comunicación interventricular obliterada por el mismo parche. B.- Estudio ecocardiográfico de cuatro cámaras que muestra la inserción de las cuerdas tendinosas a la parte apical del *septum* ventricular. El asterisco señala al *foramen primum* y al defecto septal atrioventricular y la flecha la comunicación interventricular. Obsérvese como la valva anterior izquierda se sitúa por encima de la comunicación interventricular (flecha). Las abreviaturas iguales a las anteriores.



**Figura 10.-** Defecto septal atrioventricular tipo “C” de Rastelli. A.- La pieza anatómica muestra la valva anterior izquierda (valva puente) que cruza por encima del *septum* ventricular para insertarse en un músculo papilar situado en la pared libre del ventrículo derecho; la valva anterior derecha (2) se inserta en el mismo músculo. El asterisco muestra un pequeño *foramen primum* y la flecha la comunicación interventricular; entre ambos indicadores se sitúa el defecto septal atrioventricular B.- El ecocardiograma de cuatro cámaras muestra la posición del músculo papilar en la pared libre del ventrículo derecho, recibiendo las inserciones de ambas valvas anteriores. La flecha señala la comunicación interventricular. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

También se observó con claridad en la imagen ecocardiográfica la morfología del DSA-V con dos válvulas separadas en la que se observa como la valva anterior izquierda se une a la cresta del *septum* interventricular cerrando la comunicación interventricular, por lo que el cortocircuito entre los atrios se realiza por encima de las valvas separadas funcionando como una comunicación interatrial tipo *ostium primum* (Figura 11).



**Figura 11.-** Defecto septal atrioventricular con dos válvulas. A.- Espécimen anatómico que muestra la válvula atrioventricular izquierda (1) y la válvula atrioventricular derecha (2); obsérvese el amplio *foramen primum* (asterisco) y la valva anterior izquierda unida a la cresta del *septum* interventricular. B.- El ecocardiograma de cuatro cámaras muestra la valva anterior izquierda unida al *septum* interventricular lo que oblitera la comunicación interventricular. El asterisco muestra el *foramen primum* y el defecto septal atrioventricular. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

## DISCUSIÓN

### DESARROLLO EMBRIOLÓGICO DE LA TABICACIÓN

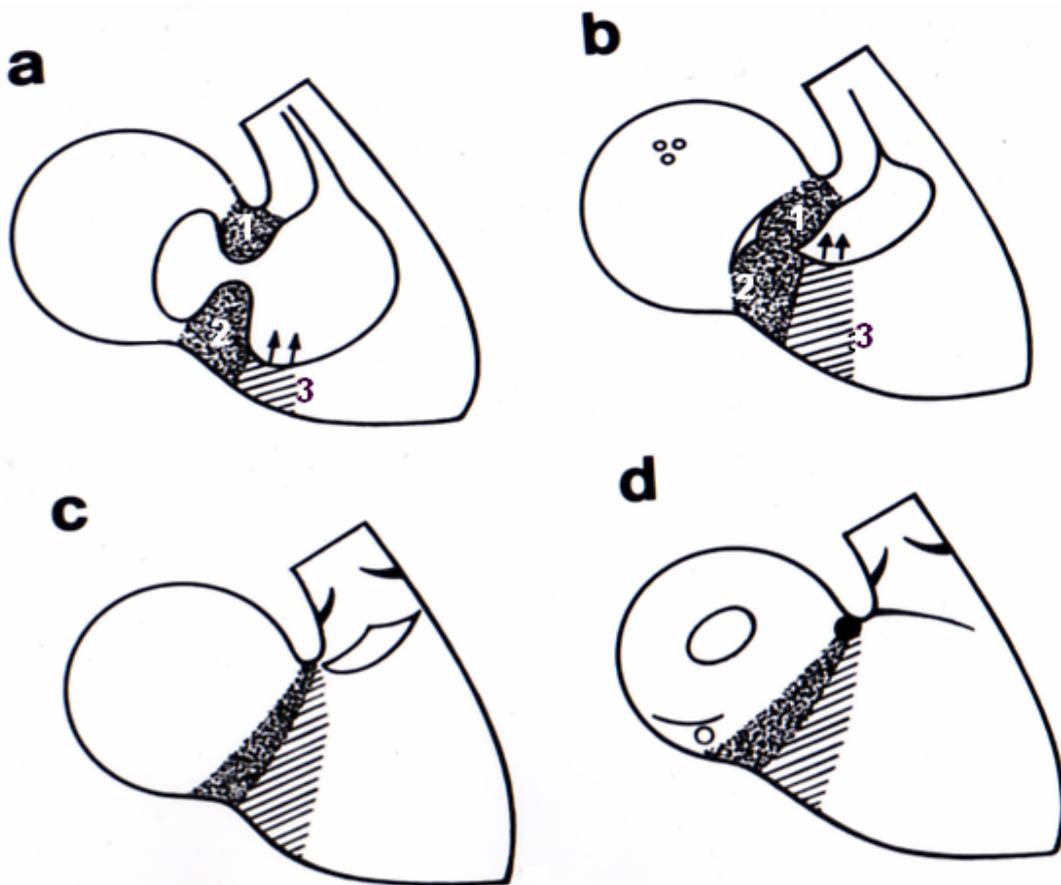
#### ATRIOVENTRICULAR.

El DSA-V se origina por una detención prematura del desarrollo y crecimiento del mesenquima de los cojinetes endocárdicos posteroinferior y anterosuperior, que dividen al canal atrioventricular común en dos: derecho e izquierdo. Estos cojinetes se desarrollan normalmente entre los horizontes XIII al XVI de Streeter<sup>28</sup> durante los días 27 al 34 (Tabla XV).

Horizontes	Edad	Medidas
X	21 – 23 días	4– 12 somites
XI	24 – 26 días	13 – 20 somites
XII	25 – 27 días	21 – 29 somites
XIII	27 – 29 días	4– 5 mm
XIV	29 – 31 días	6– 7 mm
XV	30 – 32 días	7– 8 mm
XVI	32 – 34 días	8– 11 mm
XVII	34 – 36 días	11 – 14 mm
XVIII	36 – 38 días	14 - 16 mm
XIX	39 - <sup>+</sup> 1 días	17 – 20 mm
XX	41 - <sup>+</sup> 1días	21 – 23 mm
XXI	43 - <sup>+</sup> 1 días	22 - 24 mm
XXII	44 - <sup>+</sup> 1días	28 – 29 mm

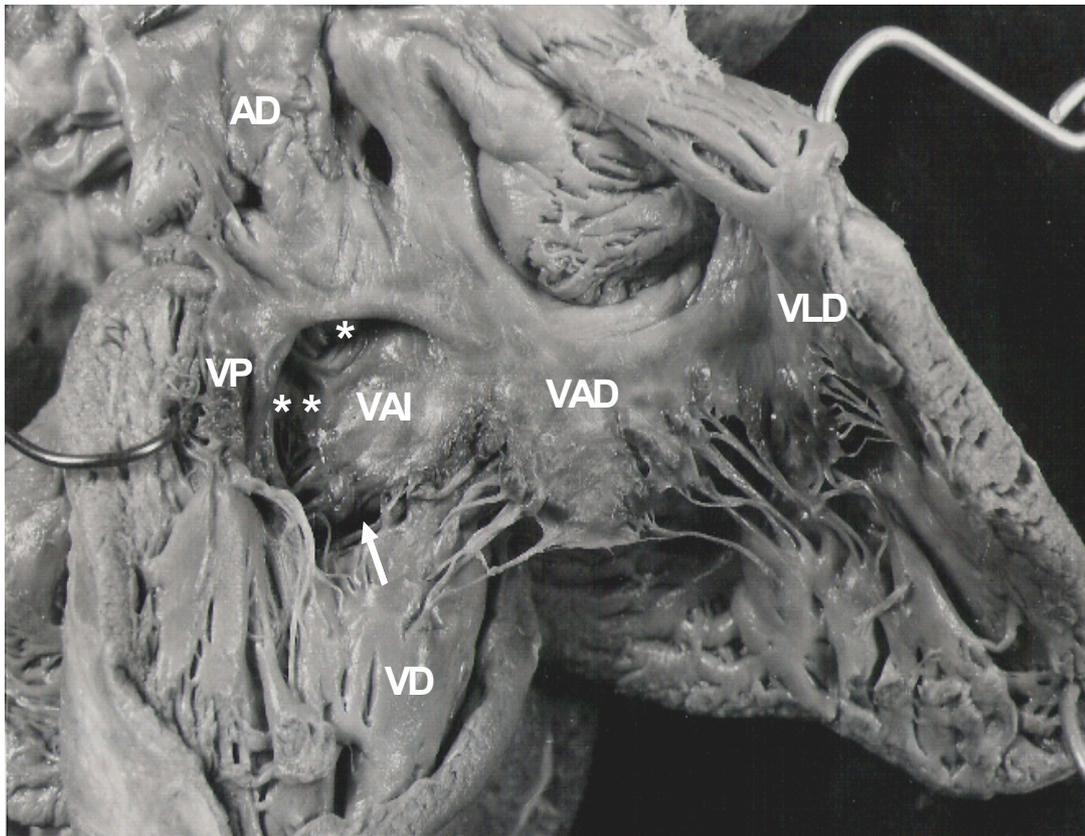
**Tabla XV.-** Horizontes Streeter del desarrollo del embrión humano.

Los cojinetes aparecen en el embrión humano de 6mm de longitud V-R (vertex – rabadilla). Estos se desarrollan normalmente por aumento de división celular del endocardio e incremento de la matriz extracelular de la gelatina cardíaca sintetizada por el manto miocárdico (Figura 12).



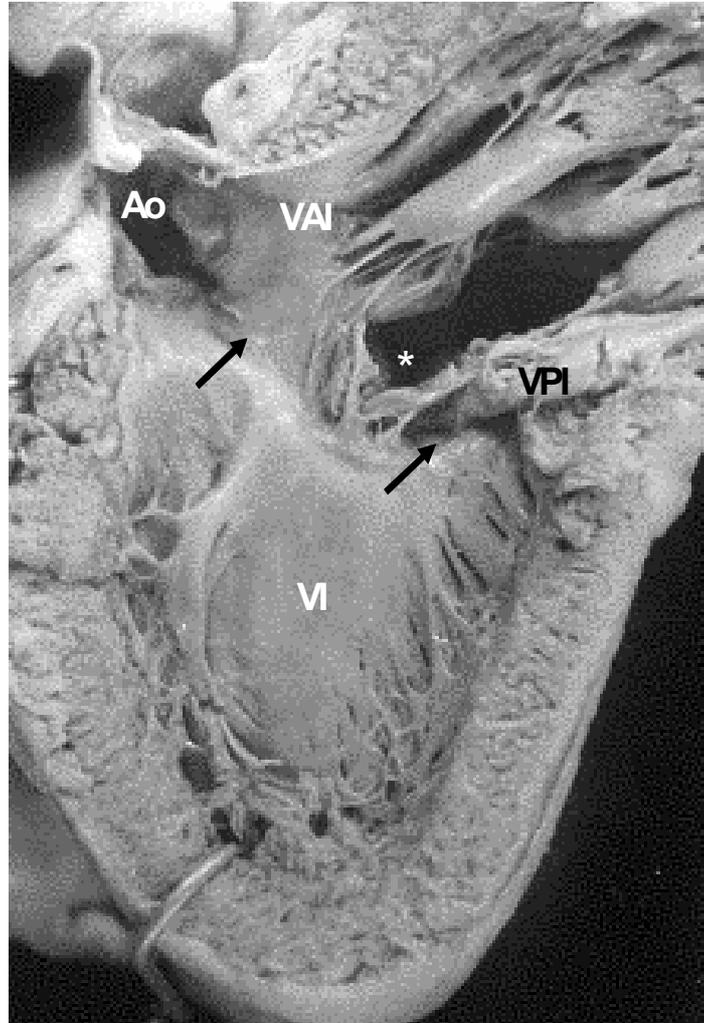
**Figura 12.-** Esquemas sagitales de corazones embrionarios que muestra las etapas de la tabicación cardíaca. En **a** se muestran las almohadillas endocárdicas del canal atrioventrícular (estructuras punteadas), las dos flechas indica el crecimiento del *septum* interventricular. En **b** se muestra la fusión de dichas almohadillas, en **c** la última fase de tabicación cardíaca y en **d** etapa definitiva. 1 = Cojín dorsal del canal atrioventrícular. 2 = Cojín ventral del canal atrioventrícular. 3 = *Septum* interventricular.

La falta de fusión de los cojinetes endocárdicos en un embrión de 10 mm de longitud V-R origina el DSA-V en sus dos formas: con una válvula atrioventricular de cinco valvas insertadas dentro de un anillo fibroso atrioventricular común con una comunicación interatrial de tipo *ostium primum* y una comunicación interventricular perimembranosa y de entrada, debido a que los cojinetes contribuyen al desarrollo de los *septum* interatrial, interventricular, atrioventricular y sus valvas atrioventriculares septales<sup>29,30</sup>. Estas características fueron observadas en cincuenta y ocho corazones, siendo la válvula común la forma más frecuentemente reportada en la literatura<sup>8,10</sup> (Figura 13).



**Figura 13.-** Fotografía que muestra el corazón con defecto septal atrioventricular tipo "A" de Rastelli. Obsérvese la inserción de las cuerdas tendinosas de las valvas anteriores izquierda y derecha cerca de la cresta del *septum* ventricular; la flecha señala la comunicación interventricular, los dos asterisco señalan el defecto septal atrioventricular y el asterisco único al *foramen primum*. VP = Valva posterior común, VLD = Valva lateral derecha. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

El DSA-V con dos válvulas se origina cuando las valvas anterior izquierda y posterior común se unen directamente al *septum* interventricular y oblitera la comunicación interventricular (Figura 14). Debido a esto se constituye solo el DSA-V más el *foramen primum* a través de la cual se establece cortocircuito por encima de los planos valvulares, lo que determina que funcione como una comunicación interatrial de tipo *ostium primum*<sup>9</sup> (Figura 5).

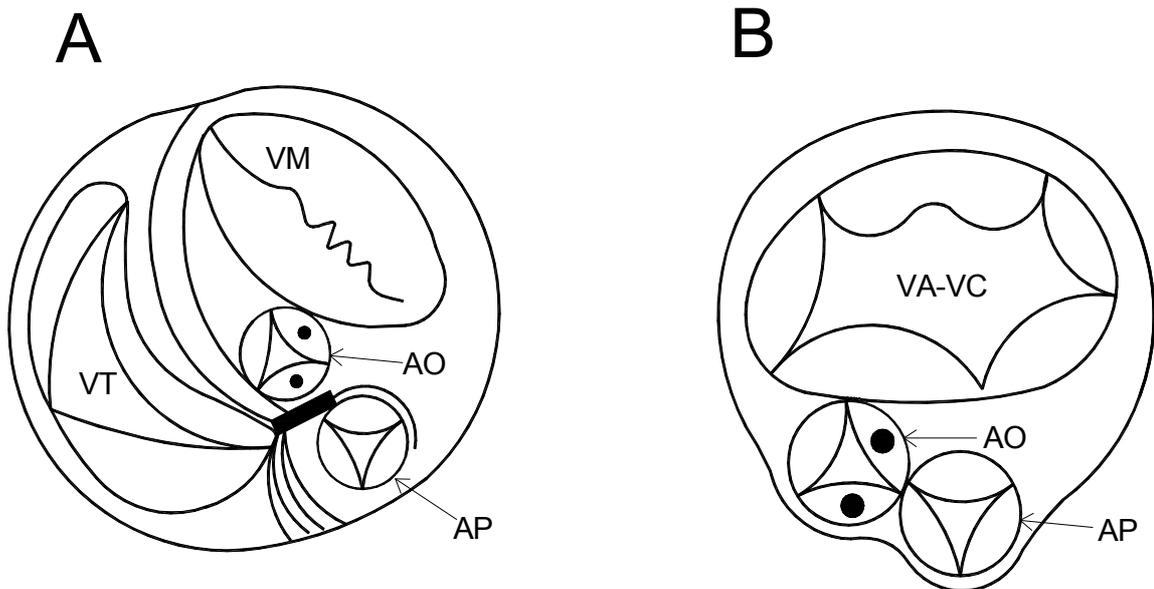


**Figura 14.-** Vista interna del ventrículo izquierdo de un corazón con DSA-V del tipo de dos válvulas separadas. Obsérvese como las valvas anterior izquierda y posterior izquierda se unen a la cresta del *septum* ventricular y obliteran la comunicación interventricular (flechas). El asterisco indica la separación entre ambas valvas. VPI = Valva posterior izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

## MODIFICACIONES ANATÓMICAS DEL DSA-V

Esta cardiopatía presenta varias modificaciones anatómicas como son:

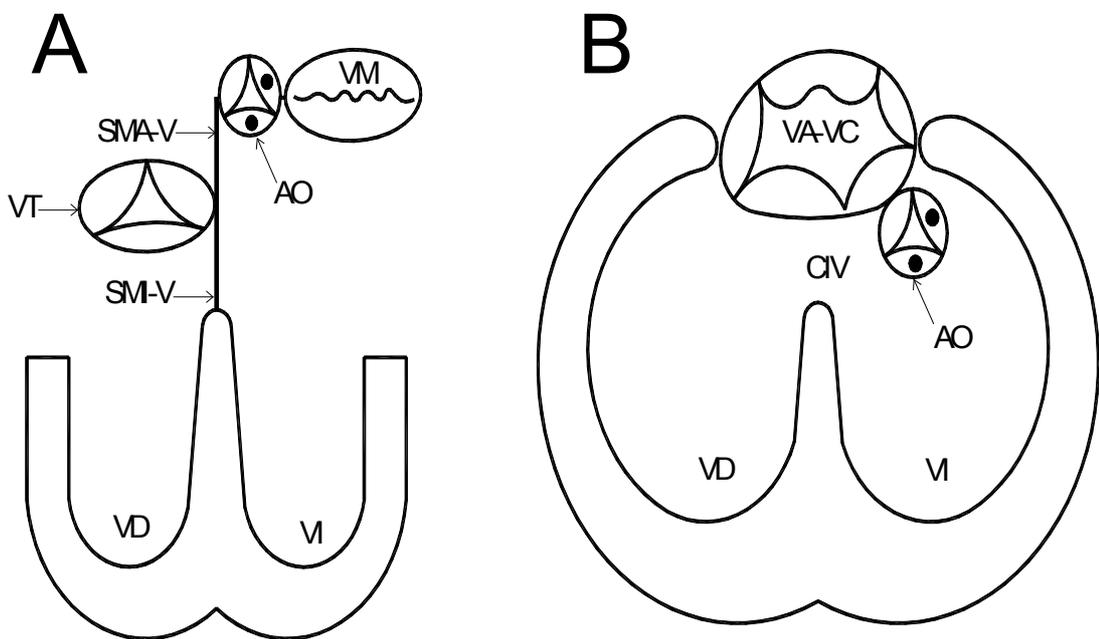
1.- En el corazón normal la válvula aórtica se encuentra situada en el centro de la base del corazón en posición encuñada entre las válvulas atrioventriculares (Figura 15A). En esta cardiopatía la dilatación del anillo fibroso atrioventricular hacia delante desplaza en sentido anterior a la válvula aórtica lo que origina su desencuñamiento respecto de las válvulas atrioventriculares, el cual es producido por dilatación del anillo fibroso atrioventricular común que desvía hacia delante a la raíz aórtica<sup>1</sup> (Figura 15B).



**Figura 15.-** Esquemas transversales a nivel de la base del corazón.

A.- corazón normal. Obsérvese la posición encuñada de la válvula aórtica entre las válvulas atrioventriculares. B.- canal atrioventricular con una válvula común. Obsérvese el desencuñamiento aórtico. VM = Válvula mitral. VT = Válvula tricúspide. VAVC = Válvula atrioventricular común. AO = Aorta. AP = Arteria pulmonar.

2.- La inserción de las valvas septales tricuspídea y mitral en un corazón normal se encuentra en planos diferentes la primera en un nivel inferior y la segunda en un nivel superior (Figura 16A); dichos desniveles desaparecen en esta cardiopatía por ausencia del *septum* atrioventricular por desarrollarse un solo anillo fibroso atrioventricular común<sup>29</sup> (Figura 16B).

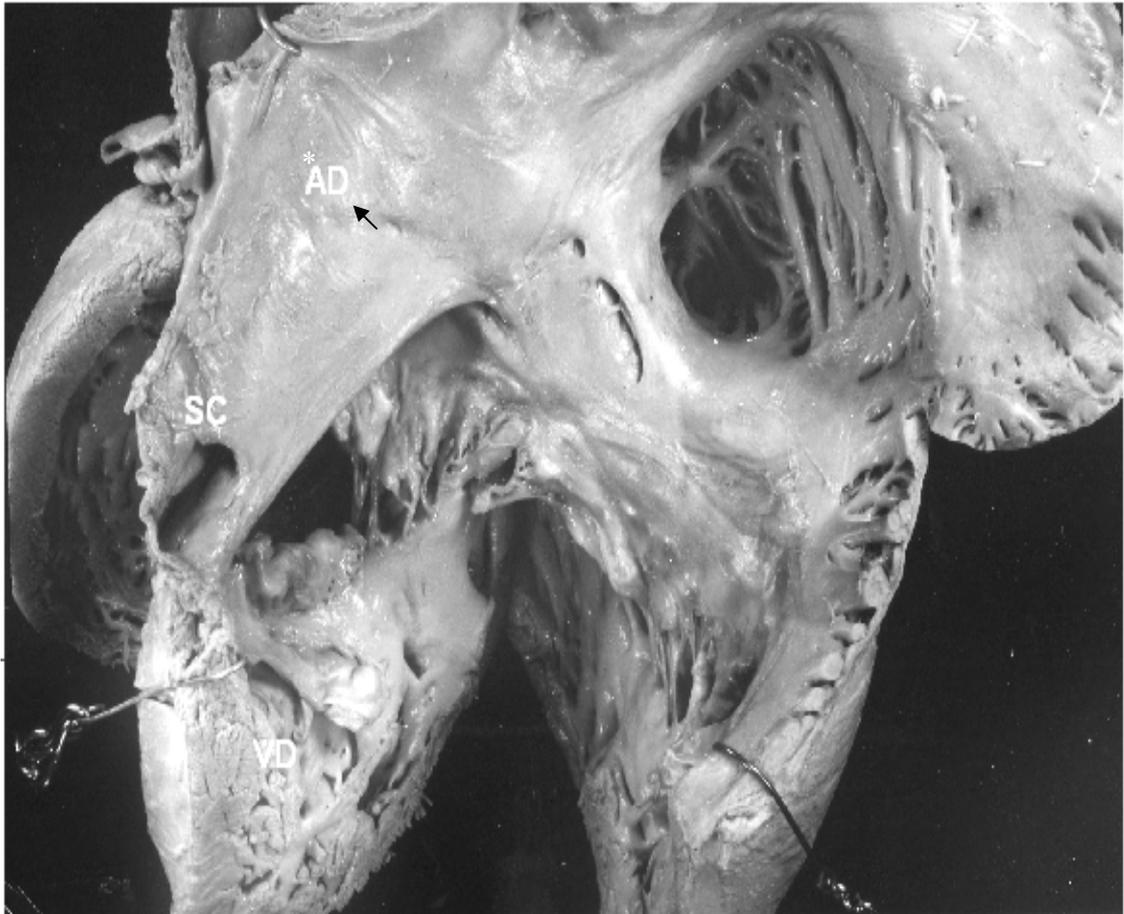


**Figura 16.-** Esquemas que muestran en A el esqueleto fibroso del corazón normal y en B las alteraciones del mismo en el DSA-V. SMA-V = *Septum* membranoso atrioventricular. SMI-V = *Septum* membranoso interventricular. CIV = Comunicación interventricular. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

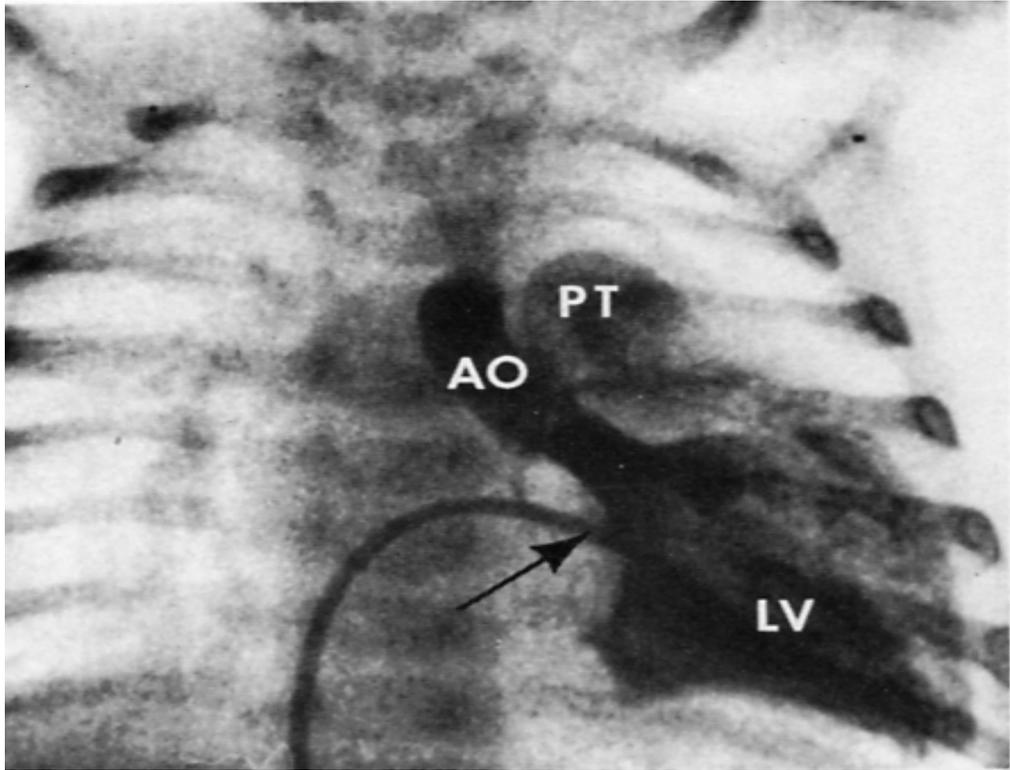
3.- En la mayoría de los especímenes la válvula atrioventricular cabalga sobre ambos ventrículos a partes iguales, lo que constituyen la llamada forma balanceada y cuando el cabalgamiento prepondera hacia el ventrículo la forma se denomina no balanceada. Si una válvula atrioventricular se conecta más del 75% de su área sobre un ventrículo, la forma dominante se expresa como doble entrada ventricular que puede ser a ventrículo izquierdo (la más frecuente) o al ventrículo derecho. Cuando existe un ventrículo único no existe cabalgamiento porque no hay *septum* interventricular y tampoco opera el concepto de dominancia<sup>1</sup>.

4.- Son características típicas la reducción de la longitud de entrada del *septum* ventricular lo que le confiere el aspecto excavado y el alargamiento del tracto de salida del ventrículo izquierdo (Figuras 6 y 17).

Esta última característica es la base anatómica del signo angiográfico del cuello de cisne<sup>7</sup> que es patognomónico de esta cardiopatía (Figura 18). Esta modificación geométrica se expresa en forma de un coeficiente que resulta de la división de las dimensiones del acortamiento de la entrada entre las del alargamiento de la salida<sup>1</sup>. Este índice en un corazón normal tiene el valor 1.0 y en esta cardiopatía es inferior al valor normal, en este estudio varió de 0.5 a 0.8.



**Figura 17.-** Vista de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V y válvula común. El asterisco representa la confluencia del *foramen primum* y el DSA-V y la flecha la comunicación ventricular intercordanal. SC = Seno coronario, las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

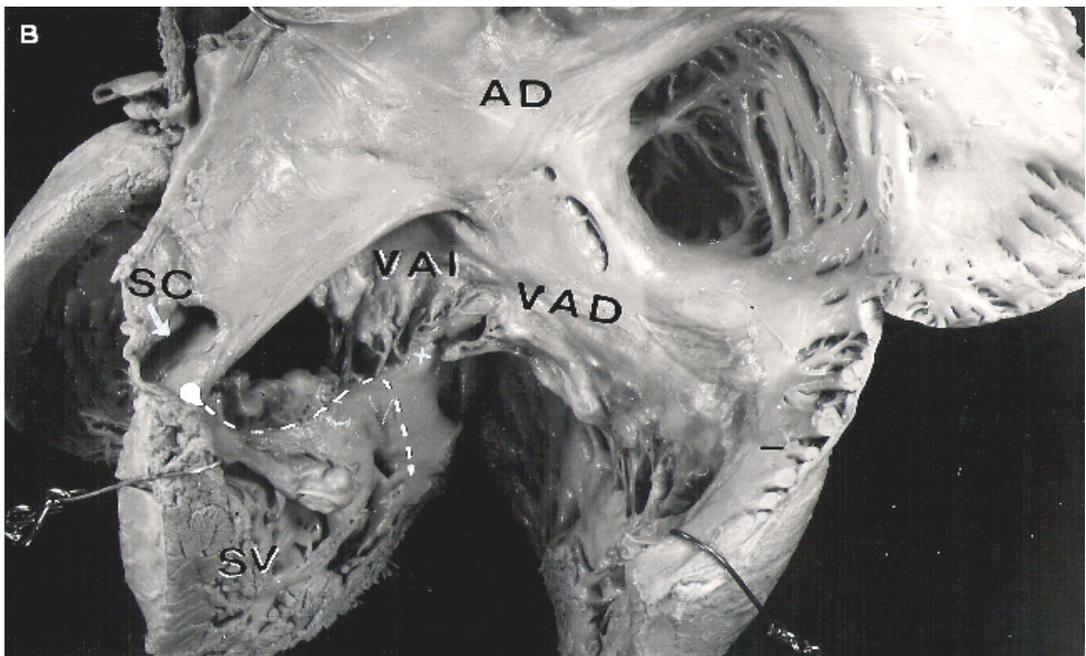
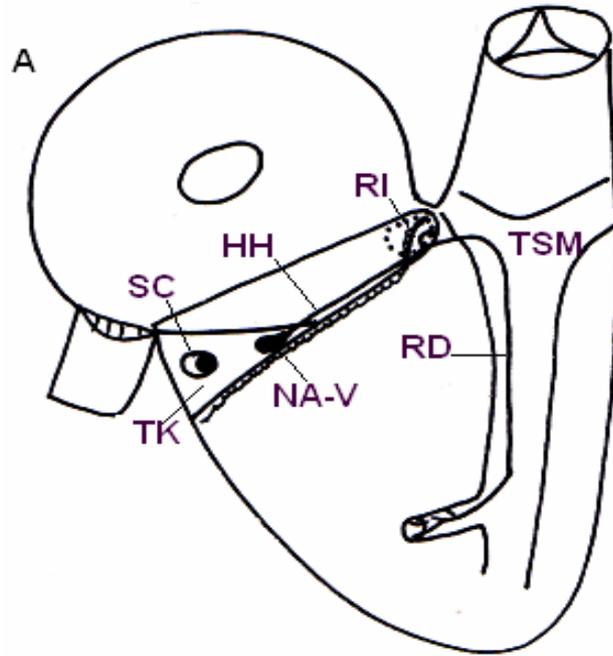


**Figura 18.-** Cardioangiografía que muestra la imagen del cuello del cisne aórtico. PT = Tronco pulmonar. LV = Ventrículo izquierdo.  
Ao = Aorta.

En el corazón normal existe una zona de forma triangular en la parte posteroinferior del *septum* atrioventricular denominado triángulo de Koch, en cuya base desemboca el seno venoso coronario y en su vértice se ubica el nodo atrioventricular de donde surge el has de Hiz que discurre por encima del anillo fibroso de la valva septal de la válvula tricúspide hasta llegar al *septum* membranoso donde discurre por su borde posteroinferior para luego dividirse en la rama izquierda que perfora la porción membranosa del *septum* interventricular y desciende por la superficie izquierda del *septum* ventricular, mientras que su rama derecha baja a lo largo de la trabécula septomarginal del ventrículo derecho hasta llegar a la banda moderadora donde se continua con el sistema de Purkinje<sup>31</sup> (Figura 19A).

Como en esta cardiopatía están ausentes las porciones membranosa y de entrada del *septum* interventricular se desarrolla una gran comunicación por lo que no existe el triángulo de Koch y el seno venoso coronario desemboca en el espesor de la pared posterior del atrio derecho, mientras que el nodo atrioventricular se sitúa por debajo de dicha desembocadura (en un corazón normal lo hace por delante de la misma). El has de Hiz penetra por debajo de la porción dorsal del anillo de la válvula común y desciende por el borde posteroinferior del defecto *septal* atrioventricular, con una longitud corta de la rama izquierda e irregularidad en su distribución en la pared posterior del

ventrículo izquierdo, que repercute en la velocidad normal del impulso eléctrico desviando el eje eléctrico del corazón hacia la izquierda<sup>1,25,26</sup> (Figura 19B).



**Figura 19.-** A- Esquema que muestra las cámaras derechas del corazón normal donde se representa el trayecto del sistema de conducción. B- Vista de las cámaras derechas de un corazón con DSA-V tipo "A" de Rastelli que muestra la desviación posteroinferior del sistema de conducción (líneas discontinuas) y la desembocadura del seno coronario. SC = Seno coronario. TK = Triángulo de Koch. NA-V = Nodo atrioventricular. RI = Rama izquierda. RD = Rama derecha. TSM = Trabécula septomarginal. HH = Has de Hiz.

Durante la cirugía correctora el cirujano debe de tener cuidado de preservar el tejido de conducción durante la suturas, así como valorar la posición de la válvula común y su tipo de Rastelli durante el cierre de los defectos septales y alineamiento de los componentes valvulares<sup>32,33</sup>. Ya se menciona que a mayor acortamiento de la porción de entrada menor es su índice, lo que se traduce en un mayor excavamiento del *septum* interventricular con el consiguiente incremento del tamaño de la comunicación interventricular, a través de cual aumenta los cortocircuitos entre las cámaras cardíacas. Otra de las repercusiones del acortamiento de la entrada es que a menor índice mayor es el desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción; por lo tanto el grado de acortamiento de la porción de entrada condiciona la hemodinámica en esta cardiopatía. En el tipo de dos válvulas aunque el *septum* interventricular está excavado en su porción posteroinferior, el sellamiento de la comunicación por las valvas adosadas en su cresta, solo permite un cortocircuito por encima de las mismas, funcionando como una comunicación interatrial. Por esta razón este tipo en los textos de cardiología pediátrica se incluye dentro de la clasificación de comunicación interatrial.

Los defectos septales atrioventriculares presentes en la doble entrada a ventrículo izquierdo, a ventrículo derecho o a ventrículo único escapan a la clasificación de Rastelli, ya que la valva anterior izquierda (Valva puente) y la anterior derecha están contenidas en una sola cavidad ventricular, ya sea izquierda, derecha o única. En los tipos de Rastelli la valva anterior izquierda

tiene siempre una inserción en el músculo papilar lateral del ventrículo izquierdo y la otra inserción se hace en la cresta del *septum* ventricular (tipo “A”), a un músculo papilar situado en el tabique cerca del ápex (tipo “B”) o en la pared libre del ventrículo derecho (tipo “C”).

Cuando existe ventrículo único no esta presente el *septum* interventricular que es el elemento anatómico de referencia para la clasificación de Rastelli. En *situs solitus* el tipo “A” de Rastelli es el más frecuente; el tipo “C” de Rastelli es común en los *situs* simétricos y el tipo “A” en el síndrome de Down<sup>5</sup>; estos hallazgos de la literatura coinciden con los resultados obtenidos en este estudio.

En pacientes con síndrome de Down el DSA-V es la cardiopatía más frecuente<sup>5,11</sup>, encontrándose la cifra de 50% en la literatura médica, esto contrasta con la experiencia del Instituto Nacional de Cardiología donde ocupa el tercer lugar después de la comunicación interventricular y del conducto arterioso<sup>34</sup>. Los paciente con síndrome de Down toleran mejor esta cardiopatía debido a que responden más adecuadamente al tratamiento médico de la insuficiencia cardíaca, desarrollando a corto plazo resistencia pulmonar elevada con aparición de cianosis, a diferencia de los enfermos que no tienen este síndrome que presentan en los primeros meses insuficiencia cardíaca severa de difícil control y muerte a corto plazo<sup>8</sup>.

En un estudio clínico no se encontró diferencia significativa ente ambos sexos<sup>34</sup>. En nuestro material de necropsia no se consigno la frecuencia de

género porque el objetivo central de esta tesis fué la correlación anatómicoecardiográfica.

Aproximadamente más del 35% de DSA-V se acompañan de cardiopatías congénitas cardiovasculares asociadas; según los estudios de Wakai y Edwards<sup>15</sup> entre otros<sup>5,10,17,35</sup>, destacan la estenosis de la arteria pulmonar, la transposición de grandes arterias, conexión anómalas total de venas pulmonares, tetralogía de Fallot, doble entrada en ventrículo derecho, siendo estas encontradas en cincuenta y siete corazones. En el dextroisomerismo esta más en relación con las anomalías asociadas, tal y como nosotros lo comprobamos (Figura 4).

En 1964 Van Praagh<sup>36</sup> y de la Cruz<sup>37</sup> iniciaron el desarrollo del sistema secuencial segmentario que posteriormente en 1974 fue afinado por el grupo europeo encabezado por Tynan, Becker y Anderson<sup>23</sup>.

La clasificación clásica de Wakai y Edwards<sup>15</sup> propuso la existencia de tres tipos de DSA-V: completo, parcial e intermedio en base a la suposición de que reflejaba diversos grados de falta de fusión de los cojinetes endocárdicos ventral y dorsal del canal atrioventricular; el trabajo de Becker y Anderson<sup>38</sup> demostraron que los tres tipos presentan los mismo estigmas patológicos, lo cual fue corroborado en esta tesis por lo que ésta clasificación a caído en desuso y ha sido reemplazada por la utilizada en el presente trabajo.

## **CORRELACIÓN ANATOMOECOCARDIOGRÁFICA DEL DSA-V.**

La comparación de los rasgos anatómicos del espécimen con las imágenes ecocardiográficas obtenidas de pacientes equivalentes mostró una correspondencia objetiva y clara entre la anatomía de la cardiopatía y su imagen ecocardiográfica. En todos los casos de estudio se pudo visualizar el *foramen primum*, el DSA-V, la comunicación interventricular, la anatomía de las válvulas atrioventriculares, los tipos de Rastelli, las cuatro cámaras cardíacas con sus características morfológicas. En base a los resultados obtenidos en la correlación desarrollada se puede argumentar que las correlaciones anatomoecocardiográficas son de gran utilidad ya que al comparar la anatomía con la imagen se demuestra que el diagnóstico ecocardiográfico tiene un alto grado de precisión y de especificidad; además es un método no invasivo que se puede utilizar a lado de la cama del enfermo<sup>19-22</sup>. Este método no solo registra imágenes que revelan la anatomía del corazón sino también a través de él se puede obtener mucha información funcional como por ejemplo el trayecto del cortocircuito, la medida de presiones, el registro de la movilidad de las paredes cardíacas y de las válvulas atrioventriculares y finalmente permite medir el tamaño de los defectos septales.

Toda esta información es muy valiosa para confirmar el diagnóstico clínico de la cardiopatía y para entender la fisiopatología de la misma. También ofrece mucha información anatómica que es de gran utilidad para el conocimiento del cirujano, que le permite planear la estrategia quirúrgica más adecuada<sup>39</sup>.

Los avances recientes de genética molecular han revelado que el factor de transcripción nuclear CSX/NKX2.5 al presentar mutación origina al DSA-V. Factor que se expresa tempranamente durante el desarrollo embrionario cardíaco y su expresión es crucial para la activación de otros genes cardíacos. Es transcrito por el gen GATA 4 localizado en el cromosoma 8<sup>40</sup>.

## CONCLUSIONES

1.- De lo anterior podemos concluir que la información anatómica obtenida del estudio descriptivo es un requisito necesario para desarrollar las correlaciones anatomoecocardiográficas.

2.- En este trabajo la forma más frecuente de DSA-V encontrada fué de una válvula y en relación al tipo de Rastelli fue el tipo "A".

3.- El DSA-V no es solo la suma de los defectos septales sino también se alteran la geometría de los ventrículos, el esqueleto fibroso del corazón, el sistema de conducción y las válvulas atrioventriculares.

4.- Las correlaciones ecocardiográficas son útiles para el diagnóstico preciso de las cardiopatías congénitas y tiene las ventajas de ser un método no invasivo.

5.- Los corazones que presentaron más anomalías asociadas fueron los que tuvieron *situs* simétrico (dextroisomerismo y levoisomerismo).

6.- El grado de excavamiento del *septum* interventricular repercute en un mayor tamaño de defecto septal que permite un incremento en los cortocircuitos, conducente a una instalación precoz de la insuficiencia cardíaca.

7.- A mayor excavamiento del *septum* interventricular mayor es el desplazamiento posteroinferior del sistema de conducción lo que condiciona la instauración de arritmias cardíacas.

8.- Durante el desarrollo de este trabajo surgieron varias preguntas que constituyen problemas a resolver en el futuro, en relación al esclarecimiento de los mecanismo que determinan que en unos el DSA-V tiene una válvula común y en otros posee dos separadas.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Anton E. B, Anderson R. H.: Pathology of congenital heart disease. London. Butter Worths. 1981; p.p. 77-92.
2. Braun W. E, Barold S, William M. D, Castellanos A, Bernard R. C, Harvey F.: Tratado de Cardiología. Volumen II. Madrid. Interamericana Mc Graw - Hill. 4ª edición.1993; p.p. 1019 -1021.
3. Hamísh Watson.: Cardiología Pediátrica. Barcelona. Salvat. 1970; p.p. 428 - 433.
4. Friedberg G K.: Enfermedades del Corazón. Philadelphia Interamericana. 1969; p.p. 1090 -1094.
5. Chávez R.I, Puech P, Pileggi F, Bayes A. L, Herrera E. L, Vargas B. J, Hurrealde T. P, Moffa J. P, Sosa E.: Cardiología. México D.F. Panamericana, 1993; p.p. 1091-1095.
6. Sánchez A. P.: Cardiología Pediatría Clínica y Cirugía. Tomo I. Barcelona Salvat. 1986; p.p. 10 – 18.
7. Attié F., Muñoz C. L., Buendía A., Ovseyevitz J., Zghaib A, Varga B. J.: Cardiopatías Congénitas. México D.F. Salvat.1985; p.p. 311 - 338.
8. Sánchez A. P.: Cardiología Pediatría Clínica y Cirugía. Tomo I. Barcelona. Salvat. 1986; p.p. 316 - 330.
9. Roger H. M, Edwards E. J, Rochester, Minn.: Incomplete Division of the Atrioventricular Canal with Patent Interatrial Foramen Primum (Persistent Common Atrioventricular Ostium). 1948; 36: 28 – 54.

10. Braun W. E, Barold S, William M. D, Castellanos A, Bernard R. C, Harvey F.: Tratado de Cardiología. Volumen I. Madrid. Interamericana Mc Graw - Hill. 4ª Edición. 1993; p.p. 996 -1004.
11. Espino V. J.: Cardiología Pediátrica. México D.F. Méndez. 3ª Edición. 1994; p.p. 217 – 232.
12. Lozoya S. J, Cacho F. F.: Pediatría Quirúrgica. México D.F. Porrúa. 1959; p.p. 599 – 622.
13. Watkins, E, Jr and Groos, R.E.: Experiences with surgical repair of atrial septal defect. The Journal of Thoracic surg 1955; 30: 465 – 487.
14. Becker A. E, Anderson H. R.: Atrioventricular Septal Defects: What's in a name?. Thorac Cardiovasc Surg. 1982; 83: 461 – 469.
15. Wakai S. C, Edwards E. J, Rochester, Minn.: Pathologic Study of Persistente Cammon Atrioventricular Canal. Mayo Clinic Proc.1958; 56: 779 – 794.
16. Piero G. P, Leon M. G, Wilkinson J. G, Lozsadi K, Macartney F. J, Anderson R. H.: Morphology and Clasificación of atrioventricular defects Heart. American heart Journal. 1979; 42: 621 - 632.
17. Edwards J. E.: Malformations of the Atrial Septal Complex. In Gould's Pathology of the Heart. Chapter 6. 2ª Edition. Springfield. Charles C. Thomas Publishir. 1960; p.p. 263 – 268.
18. Rastelli G. C, Ongley A. P, Kirklin W. J, Mc Goon C. D.: Sugical Repair of the Complete form of Persistent Common Atrioventricular Canal. The Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery. 1968; 55: 299 – 308.
19. Roldan F. J, Vargas-Barrón J, Espinola Z. N, Cardenas A, Vázquez C, Muñoz-Castellanos L.: Three-Dimensional Echocardiography of the Right Atrial Embryonic Remnants, The American Journal of Cardiology. 2002; 89: 99 -101.

20. Bauk L, Espinola Z. N, Muñoz C. L.: Ebstein's malformation in the setting of Down's syndrome. *Cardio Young*. 2003; 13: 370 - 372.
21. Vázquez A, Muñoz C. L, Kuri N. M, Vargas B. J.: Obstrucciones a la vía de salida del ventrículo izquierdo en la transposición de grandes arterias. Correlación anatomoecocardiográfica. *Rev. Española de cardiologías*. 2003; 56: 695 - 702.
22. Muñoz C. L, Espinola Z. A, Keirns C.: Anatomoechocardiographic Correlation Double Intet Left Ventricle. *Journal of the American Society of Echocardiography*. 2004; 18: 237 - 243.
23. Tynan M. J, Becker A. E, Macartney F. J, Quero-Jimenez M, Shinebouner E. A, Anderson R. H.: Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br. Heart Journal*. 1979; 41: 544 – 553.
24. Góngora D. G, Attié F, Quero-Jiménez M, Muñoz C. L, Anderson H. R, Tynan M, Baño R. A.: La secuencia diagnostica de las cardiopatías congénitas. 1982; 52: 69 - 77.
25. Bayes L. A, Cosin J, Abildskow J. A, Algarra F. V, Ferrer J. A, Beltrán M. C, Cabrera A. D, Casella B.: Diagnóstico y Tratamiento de las Arritmias Cardiacas. Barcelona. Doyma. 1978; p.p. 520 – 527.
26. Lev M.: The Architecture of the Conducción System in Congenital Heart Disease. *Arch Pathol*. 1957; 65: 174 – 191.
27. Streeter G. L. 1945 Developmental horizons in human embryos. Description of age group XIII, embryos about 4 or 5 millimeters long, and age group XIV, period of indentation of the lens vesicle XIV, period of indentation of the lens vesicle. *Carnegie inst. Wash publ. 557 contribs embryol*, 31: 27 – 63.
28. Streeter G. L. 1948 Developmental horizons in human embryos. Description of age groups XV, XVI, XVII and XVIII, being the third tissue of a survey of the Carnegie collection. *Carnegie inst. Wash publ. 575 contribs to embryol*. 32: 133 – 203.

29. Van Mierop L.H.S, Alley. R. D, Kausel. H. W, Stranahan A.: The anatomy and embriology of endocardial cushion defects. Journal of thoracic and cardiovascular surgery. 1962; 43: 71 – 83.
  
30. Van Mierop L. H. S.: Pathology and Pathogénesis of Endocardial Cushion Defects: Surgical Implications In Second Henry Ford Hospital Internacional Symposium on Cardiac Surgery. Edited by Davila J. C. New York. Appleton Century – Crosft. 1975; p.p. 201 – 207.
  
31. Lev M, Eckner, F.A.O: Anatomic considerations in heart disease in children; Diagnosis and treatment. Philadelphia. Lippincott Co. 1966; p.p. 3 – 11.
  
32. Hurst J. W, Bruce L, Rackley C. E, Schlant R, Sonnenblick E. H, Wallace A. G, Kas N. W.: El Corazón, Arterias y Venas. Volumen II. Buenos Aires. Mc Graw – Hill. 1988; p.p. 671 – 677.
  
33. Rastelli G. C, Kirklin W. J, Titus L. J.: Anatomic Observations on Complete form of Persistent Common Atrioventricular Canal with special reference to Atrioventricular valve. Mayo Clin. Proc. 1966; 41: 296 – 308.
  
34. Calderón C. J, Flores A, Ramírez S, Patiño B. E, Zabal C, García M. J, Rizo S, Buendía A, Attie F.: Resultados en la correlación quirúrgica de la cardiopatía congénita en el síndrome de Down. 2003; 74: 39 – 44.
  
35. Bayes L. A, López S. J, Attié F, Ezquerro E. A.: Cardiología Clínica. Barcelona. Masson. 200; p.p. 612 – 648.
  
36. Van Praagh R.: The segmental approach to diagnos is in congenital Herat disease. Birth defect; original Article series 1972; 8: 4 – 23.
  
37. De la Cruz M. V, Espino V. J, Attié F, Muñoz C. L.: An embryologic theory for ventricular inversion and their classification. Am Heart J. 1967; 73: 777 – 793.

38. Anderson R. H, Zuberbuhler J. R, Penkoske P. A, Neches W. H.: Of clefts commissures and things. *Journal of Thoracic and cardiovascular surgery*. 1985; 90: 605- 610.
39. Anderson R. H, Ho S. Y.: The Surgical anatomy of atrioventricular septal defect in perspectives in pediatric Cardiology Volume 2. *Pediatric cardiac surgery part 1*. Edited by G. Crupi, L. Parenzan R. H., Anderson. Mount Kisco, New York: Futura publishing company, inc. 1989; p.p. 81 – 85.
40. Cruz R. D, Peña D. A, Arce F. M, García T. J, Pérez M. O, Vargas A. G.: Genética y biología molecular de las cardiopatías congénitas y adquiridas. *Arch. Cardiol. Mex*. 2005; 75: 467 – 482.