

Nota clínica

Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial sin defectos asociados

M.C. DE HOYOS, J.M. PASCUAL, M.P. ARAGÓN, C. GONZÁLEZ, J. ARDURA

Sección de Cardiología Pediátrica. Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Valladolid.

RESÚMEN

La "Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial" o "Transposición corregida de grandes arterias" es una malformación cardíaca rara (2/100.000 recién nacidos vivos). Casi nunca faltan defectos cardíacos asociados (comunicación interventricular (75%), anomalías tricúspide (30-70%), estenosis pulmonar, comunicación interauricular, ductus, etc... Presentan además elevado riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo (32%). Aportamos un caso singular de transposición corregida de grandes vasos en un adolescente sin defectos cardíacos asociados, ni disrritmias. La convexidad izquierda de la silueta cardíaca y la "onda q" presente en precordiales derechas, permitieron sospecharla. Debe vigilarse el riesgo elevado de bloqueo aurículo-ventricular completo, a cualquier edad de la vida.

Palabras Clave: Discordancia atrio-ventricular, discordancia ventriculo-arterial, transposición corregida, inversión ventricular.

DISCORDANCIA ATRIO-VENTRICULAR Y VENTRICULO-ARTERIAL SIN DEFECTOS ASOCIADOS

ABSTRACT

The "Atrioventricular and ventriculoarterial discordance" or "Corrected transposition of the great vessels" is a rare cardiac defect (2 / 100.000 living newborns). Rarely associates cardiac defects are missing (ventricular septal defect (75%), tricuspid valve anomaly (30-70%), subpul-

monary obstruction, atrial septal defect, patent ductus arteriosus... Besides presents a high risk of complete heart block (32%). We show a singular case of corrected transposition of the great vessels in an adolescent without associate cardiac defects, neither heart block. The left convexity of cardiac outline and the "wave q" in V1-V2-V3, allow to suppose. It need to check the high risk of complete heart block, at any age.

Key Words: Atrioventricular discordance. ventriculo-arterial discordance. corrected transposition. ventricular inversion.

INTRODUCCIÓN

La "Discordancia atrio-ventricular y ventriculo-arterial" o "Transposición corregida de las grandes arterias" es una malformación cardíaca muy rara (prevalencia: 2 / 100.000 recién nacidos vivos), en la cual la aorta se origina de un ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar conecta con un ventrículo anatómicamente izquierdo; manteniendo sin embargo el curso de la circulación corregido de una forma fisiológica. La sangre venosa sistémica llega a la aurícula derecha y, a través de una válvula mitral, pasa a un ventrículo izquierdo y después continúa por la arteria pulmonar. La sangre venosa pulmonar llega a su vez a la aurícula izquierda y, atravesando una válvula tricúspide, pasa a un ventrículo derecho y posteriormente a la aorta⁽¹⁻⁴⁾. Si no existieran otras anomalías cardíacas, permitiría un flujo normal de la sangre arterial, pero casi nunca faltan otros defectos cardíacos asociados: 1) comunicación inter-

Correspondencia: M^a Cristina de Hoyos López. c/ Estadio 9 -6º B. 47006 Valladolid.

ventricular, (generalmente perimembranosa) (75%), 2) anomalías de la válvula atrio-ventricular izquierda (insuficiencia tricuspídea en un 30-70%), 3) estenosis pulmonar (suele ser subvalvular), 4) hipoplasia del ventrículo anatómicamente derecho, 5) comunicación interauricular, 6) coartación de aorta, etc.; que por supuesto, van a condicionar el tratamiento y pronóstico⁽²⁻⁶⁾. Presentan además, un elevado riesgo de bloqueo aurículo-ventricular completo (32%), además de otras alteraciones de la conducción (alargamiento PR, taquicardias auriculares...)^(2,3).

Aportamos un caso cuya singularidad radica en que se presenta sin ningún tipo de malformación cardíaca añadida ni disritmias.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 13 años de edad, que consulta por soplo cardíaco. Está asintomático y practica tenis de competición.

Exploración física: Somatometría normal. Excelente estado general. Soplo sistólico 2-3/6 en borde esternal izquierdo, rudo, 2º ruido reforzado. El resto de la exploración física es normal.

Exploraciones complementarias:

ECG: Presencia de "onda q" en precordiales derechas y ausencia en precordiales izquierdas y derivación I. (Figura 1). Predominio del ventrículo situado a la izquierda.

Radiología de tórax: Situs solitus. Levocardias. Levoapex. Índice cardio-torácico 43%. Vascularización pulmonar normal. La convexidad del arco inferior izquierdo se extiende al arco superior con aorta ascendente anterior y a la izquierda. (Figura 2).

ECO-Doppler: La inversión ventricular se reconoce por identificación de la mitral a la derecha y la tricúspide (más cerca del apex) a la izquierda, y por la banda moderadora propia del ventrículo derecho que se encuentra situado a la izquierda. Una exploración en eje corto paraesternal alto muestra la aorta en una posición anterior e izquierda respecto a la arteria pulmonar y alineada con el ventrículo derecho, situado a la izquierda. En nuestro paciente no se evidenciaron otros defectos cardíacos asociados. Tampoco se demostró la existencia de regurgitaciones ni gradientes (Figura 3 y 4).

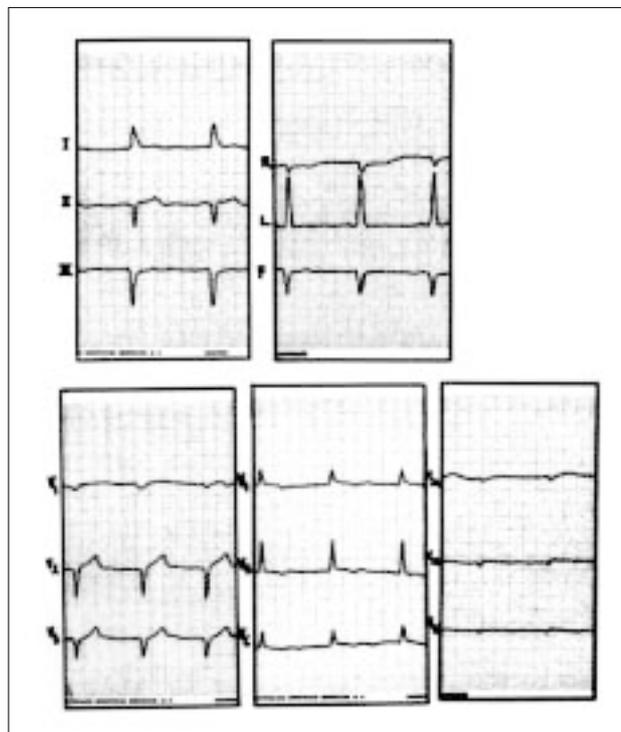


Figura 1. ECG: La presencia de onda "q" en derivaciones precordiales derechas y su ausencia en precordiales izquierdas y derivación I, permite hacer un diagnóstico de sospecha de esta malformación cardíaca.

COMENTARIOS

Se trata de una malformación cardíaca bastante rara, y más aún sin la presencia de otros defectos cardíacos asociados, que la naturaleza, en este caso, consiguió corregir fisiológicamente. Pueden presentarse dos variedades de esta cardiopatía: el situs solitus auricular es el más frecuente, con aurícula derecha a la derecha y aurícula izquierda a la izquierda, ventrículos invertidos y levo-transposición de grandes vasos (aorta anteroizquierda respecto a la pulmonar). La variedad situs inversus auricular presenta aurícula izquierda a la derecha y aurícula derecha a la izquierda, ventrículos en relación normal y dextro-transposición de grandes arterias (aorta anteroderecha respecto a la pulmonar)⁽¹⁾. Desde el punto de vista etiopatogénico, parece que existe más de un error embriológico en esta cardiopatía⁽³⁾.

Nuestro paciente presentaba una exploración física normal salvo un soplo sistólico con un 2º ruido reforzado, el cual se explica por el cierre de las sigmoideas aórticas, próximas a la pared costal, y a la atenuación del cierre pulmo-

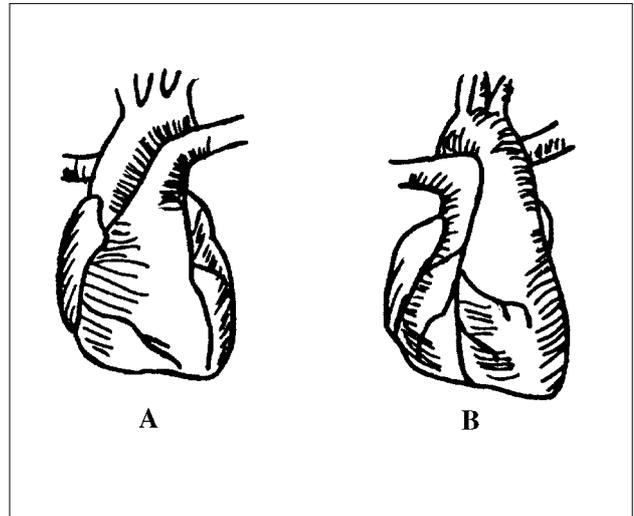


Figura 2. Izquierda: Radiografía AP tórax: La flechas señalan la convexidad del arco inferior izquierdo de la silueta cardíaca. Arriba: Los dibujos anexos comparan una situación normal (A) con una transposición corregida de grandes arterias (B). El borde izquierdo cardíaco en B está ocupado por la aorta en lugar de la arteria pulmonar, situándose aquella en posición anterior.



Figura 3. La ecografía confirma el diagnóstico. El ventrículo derecho (D) se reconoce por identificación de la válvula tricúspide (T), la cual está más próxima al apex que la válvula mitral (M) y por la banda moderada (fechas).



Figura 4. La aurícula izquierda (AI) conecta con un ventrículo anatómicamente derecho (VD) a través de la válvula tricúspide y la aurícula derecha (AD) se continúa con un ventrículo morfológicamente izquierdo (VI) mediante la válvula mitral.

nar al estar más posterior esta válvula en relación a la aórtica⁽³⁾. La convexidad izquierda de la silueta cardíaca en radiología, junto con la presencia de “onda q” en derivaciones precordiales derechas y ausencia en precordiales izquierdas y derivación I (reflejo de una activación ventricular invertida), permiten sospechar esta anomalía. También la presencia de ondas T positivas y empastamientos de la rama ascendente de la onda R en derivaciones izquierdas

sugieren inversión ventricular⁽³⁾. El ECG siempre es anormal en esta malformación cardíaca⁽⁴⁾.

El diagnóstico de confirmación viene dado por la ecografía; siendo factible incluso en la etapa prenatal⁽⁷⁾. Los planos subxifoideos de eje largo y corto son los más adecuados para su visualización⁽⁸⁾. Por la frecuencia de defecto septal ventricular, es obligado explorar el tabique en numerosas proyecciones. Nuestro paciente no presentaba comunica-

ción interventricular, así como tampoco se demostró la existencia de regurgitaciones; a pesar de ser típica la insuficiencia tricuspídea en esta cardiopatía.

El cateterismo cardíaco sólo estaría justificado como valoración previa a una cirugía de los defectos cardíacos asociados⁽²⁾. En nuestro paciente no se realizó.

La evolución de esta malformación cardíaca viene determinada por: 1) la presencia de defectos cardíacos asociados, 2) la incompetencia tricuspídea, que puede ser progresiva y susceptible de recambios valvulares (17%) debido a las elevadas presiones sistémicas que ha de soportar la válvula tricuspídea, nativamente dispuesta para menor carga sistólica, y 3) el elevado riesgo potencial de bloqueo cardíaco completo (hasta un 32%); el cual se explica porque la normal situación del nodo sinusal induce una despolarización en sentido contrario, debido a la inversión ventricular, favoreciendo así el bloqueo. Puede aparecer éste en la época prenatal, después del nacimiento, o bien desarrollarse muchos años después⁽²⁾. Según algunos autores, en el bloqueo cardíaco congénito asociado a malformaciones cardíacas congénitas, el 50% son cardiopatías con discordancia atrio-ventricular⁽³⁾. Sin embargo, hay que tener presente que la ausencia de defectos cardíacos asociados a esta cardiopatía no excluye la posibilidad de presentación de bloqueo cardíaco⁽²⁾.

Por supuesto, cuando esta cardiopatía asocia malformaciones, su diagnóstico se facilita y se hace susceptible de tratamiento quirúrgico, el cual está condicionado por los defectos asociados; aunque no debemos olvidar que también existe un riesgo elevado de bloqueo cardíaco completo inducido quirúrgicamente (14-20%)⁽⁹⁾.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moreno F, Rubio MD, Castro MD. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Ardura J, ed. *Cardiología pediátrica*. Madrid. CEA, 1987: 247-251.
2. Fyler DC. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Nadas A. ed. *Cardiología pediátrica*. Madrid. Mosby, 1994: 705-710.
3. Casanova M, Cazzaniga M. Transposición corregida de las grandes arterias. En: Sánchez PA, eds. *Cardiología pediátrica*. Tomo I. Barcelona. Salvat, 1986: 547-560.
4. Nelson. Transposición corregida de grandes vasos. En: Nelson W. eds. *Tratado de pediatría*. Volúmen II. Madrid. Interamericana-McGraw-Hill, 1992: 1419-1420.
5. Imai Y, Sawatari K, Hoshino S, Ishihara K, Nakazawa M, Momma K. Ventricular function after anatomic repair in patients with atrioventricular discordance. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994; **107**: 1272-1283.
6. Horvath P, Szufiladowicz M, De Leval MR, Elliot MJ, Stark J. Tricuspid valve abnormalities in patients with atrioventricular discordance: surgical implications. *Ann Thorac Surg*. 1994; **57**: 941-945.
7. Mark S, Sklansky MD, Victor W y cols. Atrioventricular situs concordance with atrioventricular alignment discordance: fetal and neonatal echocardiographic findings. *The american journal of cardiology*. 1995; **76**: 202-204.
8. Pastor E, Peña R, Cabrera A y cols. Atrioventricular and ventriculoarterial discordance (corrected transposition of the great vessels). Diagnosis with bidimensional echocardiography. *Rev Esp Cardiol*. 1992; **45**: 657-660.
9. Szufiladowicz M, Horvath P, De Leval M, Elliot M, Wyse R, Stark J. Intracardiac repair of lesions associated with atrioventricular discordance. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1996; **10**: 443-448.