

Dextrocardias. Diagnóstico de la posición relativa de las aurículas, ventrículos y grandes vasos

Por los Dres.:

ANGELA OHARRIZ DRAKE, RICARDO ALVAREZ

ALEGRE Y MIREYA AMOEDO MON

No hay capítulos de las cardiopatías congénitas que no esté bajo el estímulo de la moderna cirugía cardiovascular. Las dextrocardias congénitas no escapan a esta aseveración. Nos referimos sobre todo a los tipos con malformaciones agregadas susceptibles de tratamiento quirúrgico (pie imponen la necesidad de un buen diagnóstico de la malformación en total en el orden práctico. El interés actual de estas malformaciones está en el diagnóstico certero con vista a la operación.

MATERIAL Y METODO

Entendemos por dextrocardia, a una posición anómala del corazón caracterizada por su presencia en el hemitórax derecho. Su eje longitudinal se dirige de izquierda a derecha y de arriba a abajo con la punta a la derecha.

Hemos revisado el historial clínico de 35 casos de dextrocardias congénitas de los Hospitales "Cmde. M. Fajardo" y "Pedro Rorrás", siendo separados 9 casos cuyo protocolo era incompleto, quedando para su estudio 26 casos. Todos los casos tienen entre otros estudios, angiocardiografías y electrocardiogramas.

Las edades fluctúan entre 15 días y 29 años. De ellos 5 fueron adultos y el resto: 11 casos de más de 2 años hasta 11 y 10 menores de 1 año. Sexo: 11 masculinos y 10 femeninos. Debido a que es un material seleccionado, estos datos estadísticos carecen de valor para tal. De los 26 casos, en 5 tenemos protocolo de necropsias. Hay un fallecido sin necropsia.

El diagnóstico se realizó según el método de *Richard Van Praagh* y colaboradores¹, que se resume así:

1. El sitio de cada aurícula se hace radiológicamente con un estudio paralelo del electrocardiograma.
2. El sitio ventricular se realiza por el angiocardiograma, estudiando la arquitectura interna del ventrículo y por el electrocardiograma.
3. La relación entre las grandes arterias se hace por el angiocardiograma. La relación entre las grandes arterias a nivel de las valvas semilunares se establece según este método, con gran exactitud. El sitio del asa cardíaca y con ello el tipo de relación entre los ventrículos.

Con estos datos se arma el corazón anatómicamente. Las malformaciones asociadas se diagnostican a la manera usual.

¹ 23 Especialistas auxiliares del Servicio de Cardiología del Hospital "Comandante Manuel Fajardo", D y Zapata, Vedado, Habana, Cuba.

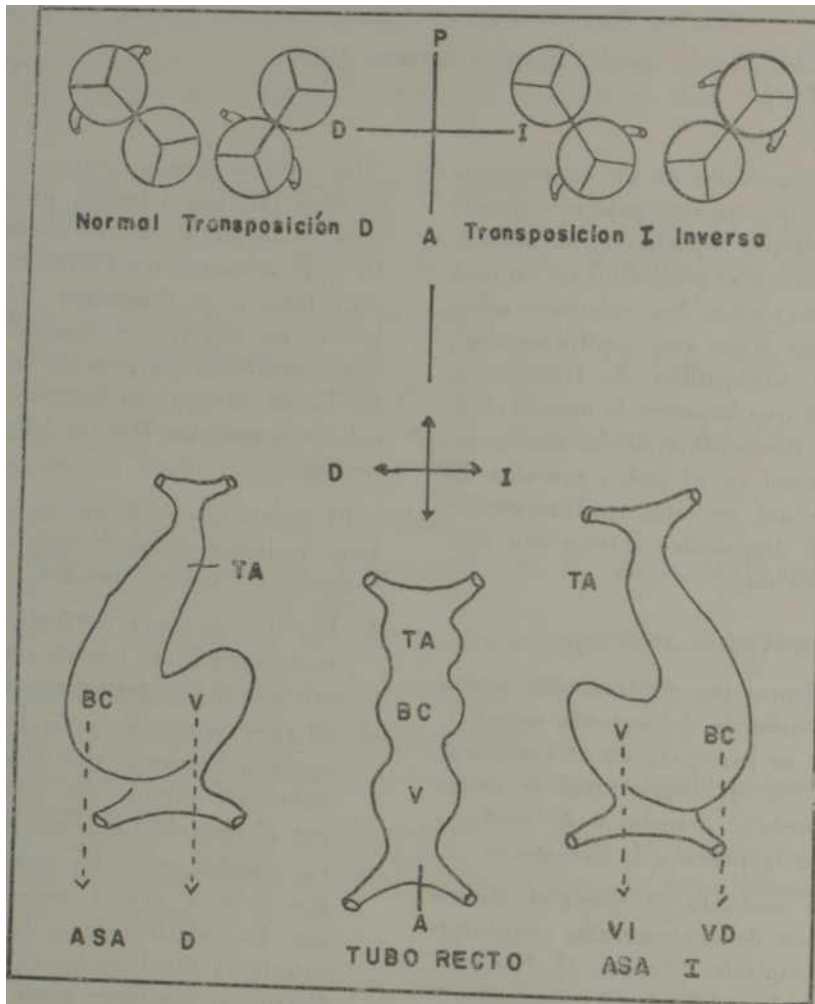
Por este método los autores encuentran 8 tipos anatómicos de dextrocardias congénitas a las que dan una terminología propia.

Hay 3 tipos de situación auricular:

1. El normal (solitus), con vísceras abdominales en posición también normal.
2. El tipo de inversión auricular (imagen en espejo aparente del normal) con transposición de vísceras abdominales.

(Inversus).

3. Un tipo en que la posición auricular es indeterminada o incierta desde el punto de vista morfológico. Las vísceras frecuentemente tienen caracteres de los tipos antes señalados sin ser típico de uno de ellos aun en la necropsia. Las vísceras son



POSICION DE LOS VENTRICULOS derecha o a la izquierda formando un $ZaD^{\wedge}L^{\ast}Su a d^{\circ}$

anormalmente simétricas y sin existir bazo. (Asplenia).

Asa cardíaca

El corazón primitivo en el estadio de tubo recto puede evolucionar haciendo un saliente a la derecha o a la izquierda, tal saliente es la porción del bulbus cordis que da origen al ventrículo derecho anatómico que puede quedar localizado al lado

derecho o al izquierdo (Asa D o Asa L).

Puede existir un tipo incierto en algunas ocasiones que se designa como Asa X. (Fig. No. 1).

Posición relativa entre las grandes arterias

En cada tipo de asa podemos tener los 2 tipos básicos de relación entre las

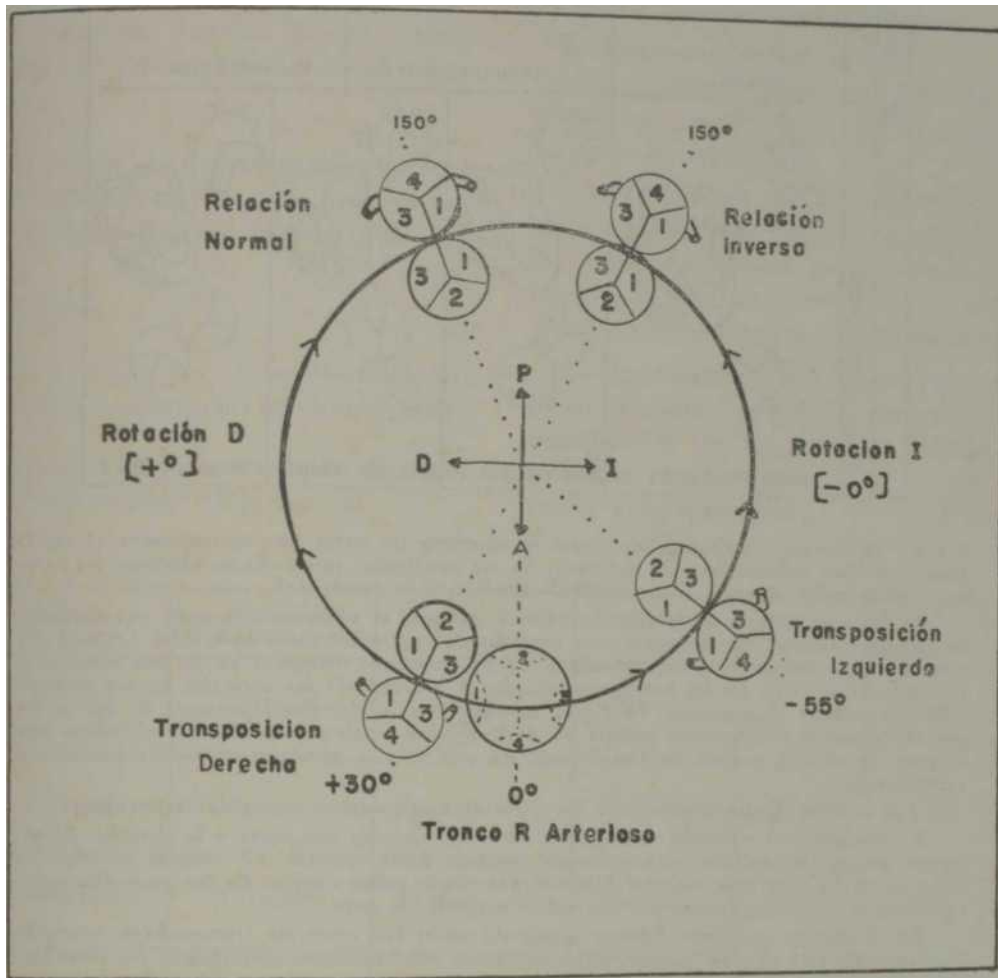


Fig. 2 . - En esta figura se evidencian las relaciones entre las grandes arterias a nivel sigmoideo según la rotación sea a la derecha o a la izquierda de acuerdo con el tipo de asa existente. De ello resultan cuatro tipos principales de relaciones entre las grandes arterias:

- 1 . - La transposición D con aorta a la derecha y adelante.
- 2 . - La relación normal con aorta atrás y a la derecha.
- 3 . - La transposición I con aorta a la izquierda y adelante.
- 4 . - La relación inversa con aorta atrás y relativamente a la izquierda de la arteria pulmonar. (Imagen invertida de la relación normal).

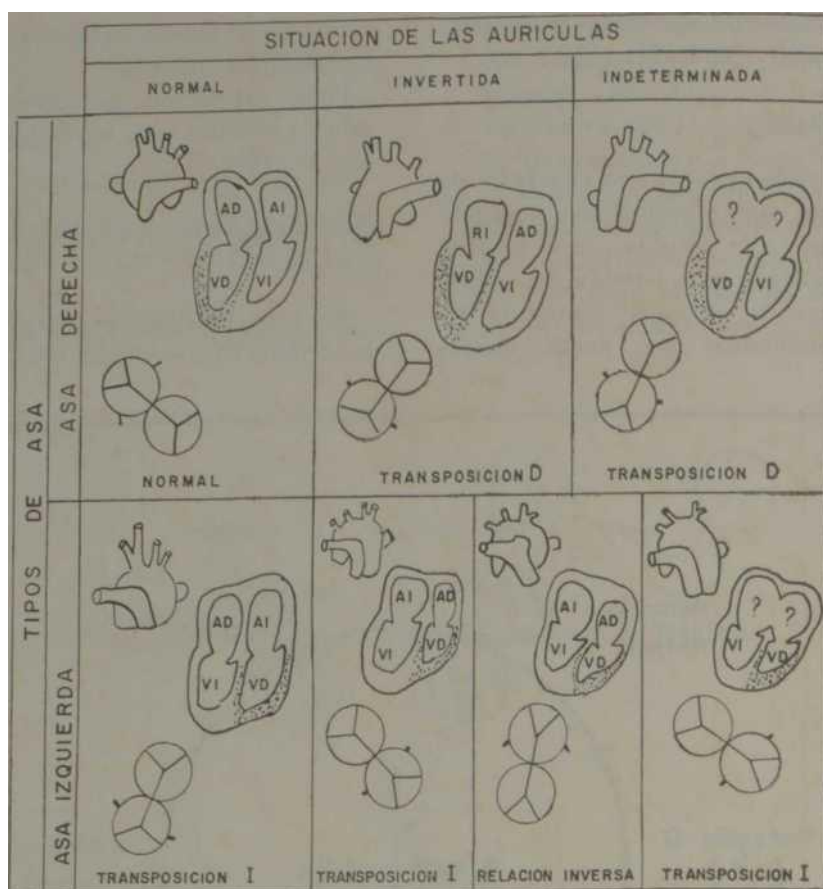


Fig. 3 . - En los tres cuadrantes superiores se observan los casos que corresponden al asa D (con ventrículo derecho en lado derecho). En los cuadrantes inferiores se observan los casos que corresponden al asa I (con ventrículo derecho a la izquierda).

En los cuadrantes a la derecha, superior e inferior se observan los casos con aurículas en situación normal. En los cuadrantes centrales las aurículas están invertidas (existen dos variedades, en una la aorta está situada a la izquierda pero delante y en la otra variedad a la izquierda y atrás). En los cuadrantes situados a la izquierda las aurículas no son identificables respecto a su anatomía. La figura superior y a la derecha representa lo que se ha descrito como la dextrocardia aislada, la dextroversión y otros nombres. Es el solitus con arterias en relación normal de V a n Praagh. En este tipo se observan anomalías cardíacas y extracardíacas.

A la derecha de esta figura están los casos de transposición corregida (infrecuente).

En el cuadrante siguiente se observan casos de asplenia con aorta a la derecha. Se observan anomalías cardíacas principalmente aurícula única, válvula AV común, ausencia de seno coronario, vena cava superior bilateral, ventrículo único y otros. En las anomalías extracardíacas se observan heterotaxia visceral y ausencia de bazo.

En el primer cuadrante inferior izquierdo están los casos de transposición corregida frecuente. En este caso no se encuentran anomalías extracardíacas, predominan los tipos que dan cortocircuito.

En el segundo cuadrante están las transposiciones completas clásicas con anomalías semejantes a las anteriores.

El siguiente cuadrante es el clásico situs inversus (imagen en espejo).

arterias a nivel sigmoideo: el tipo normal y el traspuesto. (Figura No. 2).

Conociéndose el tipo arterial se conoce el asa y también la localización de los ventrículos.

En la transposición la aorta se sitúa del lado (pie está el ventrículo derecho).

La aorta se origina del infundíbulo del ventrículo derecho y sirve para identificar al ventrículo derecho traspuesto.

El estudio electrocardiográfico se realizó según trabajo de *Sodi Pallares* sobre unipolares en las dextrocardias.

Resultados

En la figura No. 3, se observan las variedades encontradas por *Van Praagh*.

Nosotros hemos encontrado 6 tipos de dextrocardias: Fig. No. 4).

1— Dextrocardia con posición normal de aurículas, ventrículos y grandes vasos, (solitus con grandes vasos en relación normal) 7 casos.

Dextrocardia con aurículas normales: ventrículos y vasos traspuestos, (solitus y transposición L) 5 casos.

3- Dextrocardia con aurículas traspuestas, ventrículos normales y vasos 11 anspuestos, luiversus con transposición D) 1 caso (aorta a la derecha).

4. —Dextrocardia con aurículas, ventrículos y vasos traspuestos, (situs inversus con transposición L) 4 casos (aorta a la izquierda).

5—Dextrocardia con aurículas traspuestas, ventrículos traspuestos y grandes vasos en relación invertida (situ inversus y relación invertida entre las grandes arterias) 8 casos (aorta detrás).

6.—Dextrocardia con aurículas en posición incierta, ventrículos normales transposición de las grandes arterias (asplenia con transposición L) 1 caso (aorta a la izquierda).

Posición Auricular	Posición Ventricular	Relación de los grandes vasos	Posición de la aorta	Número de casos	%
Normal	Normal	Normal (Asa D)	Normal	i	26.92
Normal	T ranspuestos	T ranspuestos	Izqu'erde	5	19.22
Transpue3ta	Normales	T ranspuestos	Derecho	i	3.86
T ranspuesta	T ranspuestos	T ranspuestos	Izquierda	4	15.38
T ranspuesta	T ranspuestos	Inversa	Atrás	8	30.7
	Normal	T ranspuesta	Derecha	1	3.86

Anomalías asociadas:

1. —Dextrocardia con aurícula, ventrículo y vasos normales (solitus). Anomalías cardíacas en 4 fie 7 casos en que se involucraba siempre la arteria pulmonar, (2 casos de hipertensión pulmonar y 2 de estrechamiento). Anomalías de venas cavas superiores y posibles anomalías de venas cavas inferiores en un caso. Defectos septales.

Anomalías extracardíacas en los restantes casos, alteraciones de la pared costal con hernia del pulmón izquierdo. Pulmón derecho hiperplásico con alteraciones de las paredes costales con síndrome de Sprengel y hemivértebraa (Síndrome de Caffey).¹ Hiperplasia del timo.

2. —Dextrocardia con aurículas normales y ventrículos y vasos transpuestos (solitus con transposición) 5 casos.

En este grupo no encontramos anomalías extracardíacas.

Las malformaciones cardíacas en todos los casos predominando las malformaciones con cortocircuito (CIA). Un caso de ventrículo común y un caso en que había ductus permeable.

3. —Dextrocardia con aurícula transpuesta, ventrículos normales y vasos transpuestos. Aorta a la derecha, (situs inversus y transposición D) se sospechó estenosis pulmonar. (1 caso)

4. —Dextrocardia con aurículas, ventrículos y vasos transpuestos (situs inversus y transposición L) 4 casos. No habían malformaciones extracardíacas.

Anomalías cardíacas del tipo con comunicación de las dos circulaciones (CIV, ventrículo único, PCA) un caso con bloqueo AV congénita.

5.—Dextrocardia con aurícula transpuesta, ventrículos transpuestos y grandes

vasos en relación invertida. (Situs inversus y relación invertida entre las grandes arterias) aorta detrás (8 casos).

Encontramos malformaciones en 4 casos. CIV en 3 casos. Ausencia de VC1 en un caso; estenosis pulmonar 1 caso. Fibrosis endocardiaca moderada. Hipoplasia de los lóbulos pulmonares derechos en un caso. Poliesplenia en un caso.

6.—Dextrocardia con aurícula en posición incierta (ventrículos normales transposición de los grandes vasos) (aorta a la izquierda) 1 caso (asplenia con transposición L).

Tenía aurícula común, vena cava superior izquierda persistente, hígado central, heterotaxia visceral.

No hemos encontrado dos de los tipos descritos por *Van Praagh* posiblemente debido al menor número de casos, son:

1. El tipo de asplenia con transposición D (ventrículo derecho con aorta a la derecha) y 2. El tipo solitus con transposición D (aurículas y ventrículos en situación normal con aorta a la derecha y anterior).

Resultado electrocardiográfico. Será objeto de estudio en trabajo posterior.

DISCUSION

La seguridad del estudio radiológico de las visceras abdominales señalados por *Van Praagh* en el diagnóstico del sitio auricular ha sido comprobado en nuestros casos. Sin embargo se describen casos de situs visceral normal con aurículas invertidas.

Espino Vela lo ha reportado pero a su vez reveló que no ha confirmado anatómicamente la situación de las aurículas.⁵

El sitio auricular se identificó por la situación de la silueta hepática y la burbuja de aire de la cámara gaseosa del estómago. Es posible también ob-

servar el relleno ríe la cava inferió: dentro del hígado en muchos casos.

Identificando las visceras se localiza el sitio auricular pues la aurícula derecha puede considerarse como una expansión del sistema venoso general y la aurícula izquierda de los vasos pulmonares.

El electrocardiograma también puede identificar la posición relativa de cada aurícula; pero puede a veces ser difícil o confuso si hay ritmos ectópicos, taquicardias o técnicas defectuosas. La onda P (— Lejos de causar confusión en la localización auricular ha sido considerada por *Portillo* y asociados como característica de dextrocardia con cavidades y vasos normales."

La onda P, es negativa en casos de transposición de aurículas con eje a la derecha abajo y adelante en los casos sin complicaciones auriculares. Se ha señalado en el bloqueo de 1ro. y 2do. grado "adquirido"³ sugiere la posibilidad de un asa cardíaca discordante, (aurícula y ventrículo de apellidos distintos) una transposición poteneialmente corregida.

La onda P es invertida en la asplenia v puede sugerir erróneamente el diagnóstico de situs inversus, el cual habrá pie descartar por medios radiológicos.

El electrocardiograma facilita el diagnóstico de los crecimientos auriculares así como otras alteraciones ventriculares con mayor seguridad que lo hace la angiocardigrafía; pero ambos métodos deben considerarse complementarios aunque la angiocardigrafía luce de más valor al diagnóstico del sitio auricular.

Identificación de los ventrículos

La identificación ventricular puede hacerse estudiando la estructura interna

leí ventrículo lo cual puede ser difícil. En esos casos se puede identificar por el estudio de los grandes vasos, identificando el tipo de asa y con ello la relación ventricular. La seguridad en estos casos no nos atrevemos a valorar con el pequeño número de casos estudiados. De todos modos es necesario identificar las distintas porciones de los ventrículos para descartar el ventrículo único y otras malformaciones.

Por medio de la electrocardiografía, se puede hacer el diagnóstico del sitio ventricular. Son bien conocidas las alteraciones en los casos de imagen en espejo sin hipertrofias. En los casos con hipertrofia el reconocimiento de los patrones derechos o izquierdos es difícil porque complejos qR, Rs y rsR pueden verse en el agrandamiento de ambos ventrículos. *Sodi Pallares* señala¹ la utilidad de los unipolares en estos casos, haciendo con ellas lo que él llama un estudio electrocardiográfico deductivo.

El autor señala 6 puntos (pie ayuda al diagnóstico diferencial entre el ventrículo derecho y el izquierdo en estos casos. Igualmente puede deducirse el sitio ventricular en casos de bloqueos.

En relación a los casos con cavidades en relaciones normales, el estudio de la onda P ayuda al diagnóstico y el de! QKS orienta a localizar la posición ventricular identificando la morfología del VI o la tiansicional más a la derecha que lo usual. En \.), ^ 6 se sugiere la proximidad de la AI o cuando hay Qr en 1)1 por potencial de AI transmitida a VL con o sin Q en 1)2 y D3. Este patrón parece ser típico de las (extrocardias con cavidades normales sin especificar la posición de los vasos I diagnostica asa ventricular).

En casos de los tipos con cavidades invertidas ya sea con vasos transpuestos

(aorta izq.) o invertidos puede identificar el tipo de cada uno.

En los casos de asplenia la S profunda o el QS en precordiales y St. sugieren ventrículo único y señala el tipo de sitio ventricular por los unipolares. El eje eléctrico también puede orientar, pues hacia el lugar que predomine a ese lado está el ventrículo.

Tipos de corazones encontrados

Hemos visto de los 8 tipos que encuentra Van Praagh como frecuente, nosotros sólo encontramos 6 y que atribuimos al menor número de casos nuestros. (Ver figura No. 4).

El tipo I (relaciones normales) el corazón puede presentar anomalías cardíacas (4 de 7) y extracardíacas frecuentemente (3 de 7). En este tipo las cavidades están en posición normal con vasos también normales.¹

Este tipo se ha descrito como sinónimo de dextrocardia aislada, ilextroversión, dextrorrotación, etc. En algunos casos coinciden en la descripción anatómica⁷ pero en otros no.¹ Se describe en este tipo frecuentemente la hipoplasia del pulmón, eventración del diafragma, pectum excavatum. Nosotros encontramos anomalías relacionadas con la arteria pulmonar y de las paredes costales entre otras.

Ti. 2. Es la clásica transposición corregida. El tipo más frecuente encontrado por Van Praagh (29%). Puede haber defectos asociados intracardíacos que son los únicos encontrados por nosotros y que consisten en comunicaciones de ambos circuitos que pueden evitar corrección fisiológica.

Tipo 3. Es un tipo de transposición corregida, es la variedad menos frecuente. Sólo encontramos un caso en que se sospechó estenosis pulmonar.

Se han reportado estenosis pulmonar¹ y bloqueo AV adquirido con valor diagnóstico.

Tipo 4. Es la llamada transposición completa corrientemente. Fisiológicamente no hay transposición corregida porque la aurícula derecha se relaciona con la aorta a la izquierda del tabique.

En nuestros casos se acompaña siempre de defectos que comunican las dos circulaciones. En un caso hubo bloqueo AV congénito (?). El bloqueo adquirido se reporta más frecuentemente en el tipo 2. No se reportan malformaciones extracardíacas.

Tipo 5. Corresponde a lo que se describe como imagen en espejo.^{10,11} En este tipo es donde se observa casi exclusivamente los grandes vasos en relación invertida. Es la variedad que se acompaña con más frecuencia de poliesplenia.¹ La forma más frecuente reconocida por todos.

En los casos nuestros, 4 se acompañan de defectos que comunican las dos circulaciones y un caso con esclerosis endocárdica¹² y otro caso con nueve brazos rudimentarios.

Tipo 6. Son hallazgos característicos la deficiencia o ausencia del septum auricular siendo frecuente la aurícula común como en casos nuestros. Válvula AV común, ausencia de seno coronario, vena cava superior bilateral, drenaje anómalo total a menudo subdiafragmático.

En los casos de asplenia el electrocardiograma sugiere situs inversus. Radiológicamente la burbuja del estómago es central así como la sombra hepática.

El diagnóstico de asplenia es importante confirmarlo porque son casos inoperables.

En lodo asplénico se investigará sobre VCS bilateral, válvula AV común, ventrículo único, transposición de grandes vasos, estenosis o atresia de la pulmonar.^{13 14 10}

El diagnóstico se confirma por los cuerpos de Howell Jolly y un negativo Splenic Sear seguido de la administración de radioisótopos.

Anomalías asociadas

Por su frecuencia estas anomalías hacen necesario un estudio minucioso de todos los tipos de dextrocardias ya sea por malformación del corazón y los grandes vasos o de tipo extracardíaco que pudieran ser tratados quirúrgicamente.

En nuestros casos las anomalías encontradas se refieren a las malformaciones cardíacas que se han encontrado principalmente en el angiocardiógrafa pues hay pocas necropsias y otras investigaciones no han sido grandemente positivas de otras malformaciones como el estado broncoscópico, por ejemplo, en la investigación del Síndrome de *Kartagener*,¹⁷ etc.

Nosotros hemos agrupado los resultados obtenidos señalando sucesivamente el sitio auricular, el ventricular y el de los grandes vasos, porque se trata de un trabajo diagnóstico del sitio de todos los componentes del corazón. El trabajo de *Van Piviagh* tiene una terminología con objeto de hacerla breve y fácil de explicar aunque conservando el carácter científico. Los términos usados por ellos pueden intercambiarse con el correspondiente a los tipos encontrados por nosotros.

La clasificación de los citados autores es atractiva y nos parece capaz de poner algún orden en el campo de las

dextrocardias que ha estado tan confuso en tantos aspectos. La clasificación es eminentemente anatómica y basada en conceptos embriológicos tan difíciles aún en nuestros días lo que hace necesario que resista la prueba del tiempo y del número de casos.

Nuestro material es eminentemente electrocardiográfico y de angiocardiógrafa, lo que hace que la comprobación del acierto tenga que ser quirúrgico o de necropsia. Sólo tenemos 5 necropsias con muchos casos aún con observación clínica y en general pocos números de casos para llegar a una conclusión definitiva sobre el sistema diagnóstico y la clasificación utilizada.

Los resultados obtenidos, habiendo eliminado el factor sugestivo lo máximo posible, al examinar los casos son concordantes con los señalados por los citados autores en cuanto a las variedades de corazón anatómico encontrados aunque es posible por lo menos en el orden teórico que nosotros y ellos podamos encontrar más. El mismo grupo de los asplénicos pensamos se pueden conocer mejor con el tiempo. En cuanto a las anomalías asociadas en general encontramos que pudiera ser compatibles los resultados encontrados desde el punto de vista embriológico y funcional.

Quedan por entender ciertos tipos de dextrocardia señalado por la literatura, por autores de prestigio y que no encajan bien en la clasificación estudiada. Algunos de ellos han sido señalados por el propio *Van Praagh* y colaboradores y casos como los señalados por la clasificación de *Mandelstam* y *Reim-berg* las dextroversiones de *Grant*¹¹ han sido supuesto no existir, otra consideración está fuera del alcance de este trabajo.

CONCLUSIONES

1. Hemos realizado el diagnóstico anatómico y de las malformaciones asociadas a la dextrocardia en 26 casos, fundamentalmente con objeto de mejorar nuestros diagnósticos y servir de utilidad al cirujano cardiovascular. Para ello hemos usado los conceptos de *Sodi Pallares, Van Praagh* y colaboradores.
2. El método de *Van Praagh* desde el punto de vista diagnóstico nos parece útil y es posible que mejore con técnicas

angiocardiográficas más depuradas. Esperamos también mejores resultados del electrocardiograma con los nuevos conocimientos de la activación del corazón y el concepto deductivo de la interpretación del trazo.

Es necesario' más trabajos para llegar a conceptos más concluyentes.

1. Las anomalías asociadas sugiere un buen estudio anatómico y sobre todo funcional con lo cual el cirujano podrá obtener muchos éxitos quirúrgicos.

BIBLIOGRAFIA

1. —*Van Praagh, R., Van Praagh, Keith, S. D.*: Anatomic types of congenital dextrocardia. Am. J. of Card. 510. april, 1964.
2. —*Van Praagh, R., Ongley, A. P., Swan, S. C. H.*: Anatomic types of single or common ventricle in man. Am. J. of Card.
3. —*Van Praagh, R., Van Praagh, S., Vlad P. Keith, J. ü.*: Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia. Am. J. of Card. 234 feb., 1965.
4. —*Caffe, J.* y *J. Pediatric X Ray Diagnosis*, p. 229. Chicago, 1915. Year Book Publishers, Inc.
5. —*Espino Vela, J., Martínez, G. C., Ginefra, P., Portillo, B. Hechevarría, V. M., Pileggi, F., Correa, J.*: Contribución al estudio de las dextrocardias. Análisis de 36 casos. Arch. Inst. Card. Mex. Tomo XXX. 1, 1960
6. —*Portillo, R., Anselmi, G., Sodi Pallares, R., Medrano, G. A.*. México, D. F.: Importance of the unipolar leads in the diagnosis of dextrocardias, levocardias y dextropositions and dextrorotations. Am. H. J Vol 57. 396, 1959.
7. —*Burchell, H., Pugh, J.*: Uncomplicated isolated dextrocardia (dextroversio cordis type). Am. H. J. 44. 196, 1952.
8. —*Grant, R. P.*: The syndrome of dextroversion of the heart. Circulation Vol. XVII. 25, 1958.
9. —*Espino Vela, J., Portillo, B., Anselmi De la Cruz, M. V., Reinhold, M., México, D.*
10. —*F.*: On a variety of the corrected type of transposition of the great vessels associated with dextrocardia study of two cases with autopsy report. Am. H. J. 58. 248, 1959.
11. —*Schmutzer, Kurl, J., and Linde, L. M.*: Situs inversus totalis associated with complex cardiovascular anomalies. Am. H. J. Vol. 56. 761, 1958.
12. —*López, A., Gilberto, J.*: Situs inversus totalis. Rev. Cub. de Ped. Vol. 27. 249, 1951.
13. —*Hollinan, Franklyn, G.*: Adult endocardial fibroelastosis associated with dextrocardia and situs inversus. Circulation Vol 22. 437, 196.
14. —*Ruttemberg, H. D., Nenfeld, H. N., Russell Jr., Carey L. S., Adams Jr., Anderson, R. C., Edwards, J. E.*: Syndrome of congenital cardiac disease with asplenia. Am. J. of Card. 375. march, 1954.
15. —*Congenital absence of spleen; Syndrome with atrioventricularis and situs inversus* Pediatric 9: 696. 1952.
16. —*Aguilar, M. J., Slepheus, B., Crune, J.*: Syndrome of congenital absence of spleen with associated cardiovascular and gastrointestinal anomalies. Circulation. 14: 520 1956.
17. —*Gilbert, Nishimura, K., and Iveduni, G.*: Congenital malformations of heart associated with splenic agenesis. Circulation 17. 72, 1958.
18. —*Astini, Juan Bautista*: Dextrocardias. Rev. de la Conf. Med. Panamericana. 62. marzo- abril, 1960.