

COMUNICACIÓN BREVE***Yuxtaposición izquierda de las orejuelas atriales***

Luis Antonio González Ramos,* Guillermo López Cervantes,** Juan Castillo Aldaco,***
Adela Rascón Alcántar,*** Tupac Pérez Medina,**** Norma Patricia Ruíz Bustamante*****

Resumen

Presentamos el primer caso de juxtaposición izquierda de orejuela de aurícula derecha visto en el hospital infantil del Estado de Sonora. Esta anomalía se asoció a malformación cardíaca compleja tipo ausencia de conexión atrioventricular derecha y transposición de grandes arterias. El ecocardiograma bidimensional suele ser el estudio para el diagnóstico clínico, pero también un hallazgo incidental al momento de la cirugía o en casos de necropsia como fue el nuestro. Su diagnóstico clínico oportuno puede tener implicaciones tanto en el tratamiento quirúrgico como en cateterismo terapéutico.

Summary

LEFT JUXTAPOSITION OF THE HEART ATRIAL APPENDAGES

We present the first case of left juxtaposition of the right atrial appendages that has been seen at the Children's Hospital of the state of Sonora. This anomaly was associated with a complex congenital heart defect, i.e. absence of the right atrioventricular connection and transposition of the great arteries. The two-dimensional echocardiogram is the usual study to reach a clinical diagnoses, but it may also be an incidental finding during surgery or during autopsy, as occurred in our case. Its timely diagnosis may have implications in the surgical treatment and in therapeutic cardiac catheterization.
(Arch Cardiol Mex 2007; 77: 232-236)

Palabras clave: Yuxtaposición de orejuelas. Atresia tricuspídea. Anomalías troncoconales.

Key words: Atrial appendages juxtaposition. Tricuspid valve atresia. Conotruncal anomalies.

Introducción

La juxtaposición de orejuelas es una anomalía del corazón rara que frecuentemente se asocia con una alta incidencia de defectos cardíacos congénitos complejos. Existen varias posibles explicaciones embriológicas en la génesis de esta malformación y una de ellas considera que la juxtaposición de apéndices auriculares es consecuencia de un origen

ectópico del apéndice auricular rudimentario, que en presencia de alteraciones troncoconales se desarrolla atrás y a la izquierda de las grandes arterias.¹ En nuestra experiencia este es el primer caso encontrado en estudio de necropsia durante la sesión clínico-patológica.² Consideramos de interés dar a conocer esta anomalía, ya que se debe tener en mente en casos de cardiopatía compleja que presenten manifestación clí-

* Cardiólogo-Pediatra del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

*** Adscrito al Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

**** Residente del II año de Patología del Hospital General del Estado de Sonora.

***** Médico Pediatra Externo.

Correspondencia:

Dr. Luis Antonio González Ramos. Hosp. Infantil del Edo. de Sonora, Hermosillo, Son.

Priv. de la Fuente # 43 Col. Fracc. Las Plazas, Hermosillo, Son. C.P. 83170 Tel.: (662) 216-8031, E-mail:gonralu@hotmail.com

Recibido: 23 de enero de 2007

Aceptado: 9 de mayo de 2007

nica de cianosis, ya que se asocia con otras alteraciones estructurales a nivel atrioventricular o conotroncal; además de tener implicaciones quirúrgicas.

Caso clínico

Se trata de recién nacido femenino que acudió al Hospital Infantil del Estado de Sonora por vez primera a los 18 días de edad. Previamente fue atendido en medio privado en donde a los siete días de vida se detectó cardiopatía congénita, por tal motivo recibió tratamiento a base

de digital y furosemide. Fue producto de gesta II sin complicaciones durante esta etapa; nacimiento por vía vaginal con peso al nacer de 3,625 gramos con llanto y respiración espontánea al nacimiento. Alimentada al seno materno. No hubo antecedente de enfermedad cardíaca congénita en la familia. A los dos meses de edad presentó infección de vías respiratorias que inició 24 horas antes manifestada por irritabilidad, llanto intenso, vómito, hipertermia y dificultad respiratoria, lo que motivó su internamiento. La exploración física: Peso 4 kg. T.A 80/30 mm Hg. Lactante menor con mal estado general, polipneico y quejido, palidez generalizada, aleteo nasal, tiraje intercostal bajo bilateral, cianosis central y distal. En tórax se encontró tiraje intercostal bajo bilateral y la auscultación con buena entrada de aire en campos pulmonares. Región precordial con soplo sistólico grado II/VI en el 4º E.I.C.Izq., segundo ruido reforzado. El abdomen blando, distendido (+) sin crecimiento visceral. A la palpación de pulsos periféricos se encontraron disminuidos (+ a ++). La radiografía de tórax mostró cardiomegalia III con flujo pulmonar aumentado y proceso pulmonar infecciosos agregado (*Fig. 1*). El estudio de ecocardiograma Doppler bidimensional se realizó con un aparato Siemens Acuson CV 70 y transductor P9-4, que se colocó en posiciones paraesternal, apical, subcostal y supraesternal en diversas proyecciones; sólo se registró imagen fija en foto. El estudio mostró situs solitus con retorno venoso sistémico y pulmonar a sus respectivas aurículas; defecto septal auricular ostium secundum de 5 a 6 mm con cortocircuito unidireccional de derecha a izquierda. Ausencia de conexión atrioventricular derecha y defecto septal ventricular con cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha (*Fig. 2*). Dos cavidades ventriculares: la izquierda grande y la derecha pequeña; de la primera emergió la arteria pulmonar, que se encontró muy dilatada y con ramas confluentes, y de la segunda la aorta (*Fig. 3*). Las válvulas de las grandes arterias no mostraron alteraciones. La aorta describía un arco aórtico a la izquierda y se encontró un conducto arterioso.

Se estableció el diagnóstico de ausencia de conexión atrioventricular derecha (Atresia Tricuspídea clásica) con Vasos Transpuestos y Comunicación Interventricular (Atresia Tricuspídea tipo II-C de la clasificación de Edwards y Burroughs). Se continuó con tratamiento a base de



Fig. 1. Radiografía de tórax muestra cardiomegalia con crecimiento de ventrículo izquierdo, flujo pulmonar aumentado e infiltrado broncoalveolar.

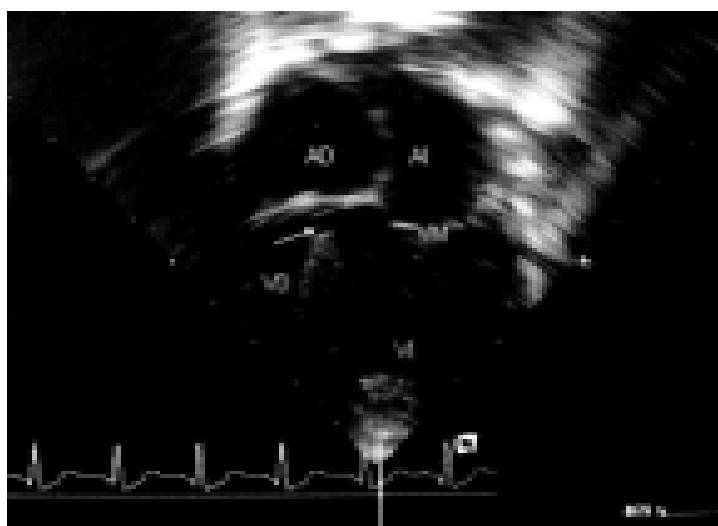


Fig. 2. Ecocardiograma: corte de cuatro cámaras que muestra ausencia de conexión atrioventricular derecha. Cavidad ventricular derecha pequeña y defecto septal ventricular (→). AD: Aurícula derecha. AI: Aurícula izquierda. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo.

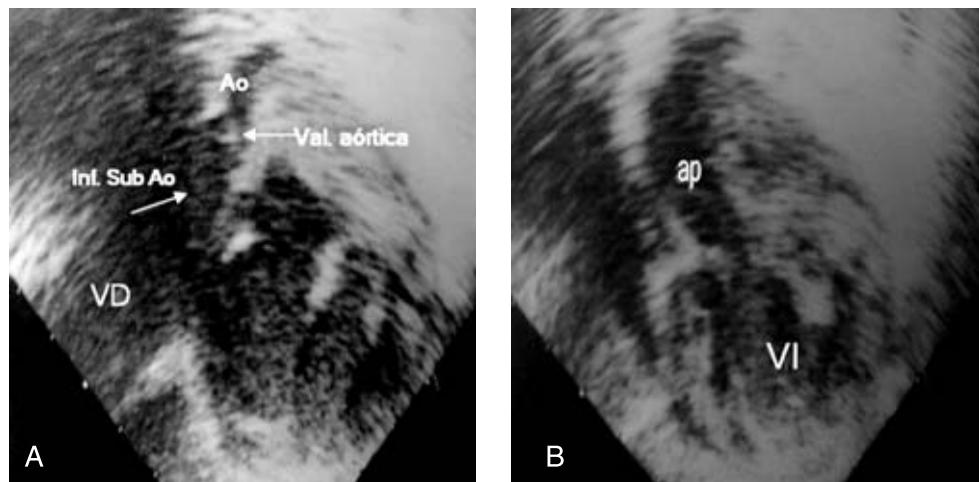


Fig. 3. A: Aorta (Ao) emerge del infundíbulo de ventrículo derecho (→). B: Arteria pulmonar (ap) emerge de ventrículo izquierdo (VI). Inf. Sub Ao: infundíbulo subaórtico. VD: Ventrículo derecho.

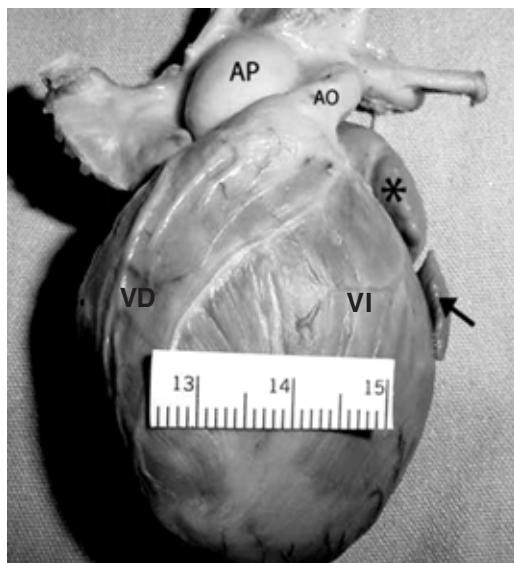


Fig. 4. Espécimen de necropsia: orejuelas al lado izquierdo de las grandes arterias. Orejuela derecha (*) superior y orejuela izquierda (→) inferior. Ap: Arteria pulmonar. Ao: Aorta. VD: Ventrículo derecho. VI: Ventrículo izquierdo.

digital y diurético. Al tercer día de estancia en hospital evolucionó con incremento en los signos de dificultad respiratoria e hipertermia, hipoxemia, auscultando estertores broncoalveolares bilaterales e hipoventilación de predominio derecho y hepatomegalia. Debido al deterioro hemodinámico y pulmonar, se colocó con ventilación asistida en terapia intensiva, se introdujo catéter central y se dio manejo con aminas. Al día siguiente presentó salida de secreciones sanguinolentas por cánula endotraqueal, que aumentaron en las horas siguientes,

mayor deterioro hemodinámico con palidez, llenado capilar lento, hipotensión y paro cardíaco. Previa autorización se realizó estudio de necropsia. Se llevó a cabo el análisis segmentario del espécimen en situ solitus con levoposición del corazón. En su vista externa anterior se visualizó anomalía en las grandes arterias alemerger la aorta de un infundíbulo anterior y derecho, a la derecha de la arteria coronaria descendente anterior. Al delimitar ésta, se notó un área de ventrículo derecho de menor tamaño en relación al área ventricular izquierda; la arteria pulmonar estaba dilatada y con una emergencia posterior a la aorta. En esta proyección se apreciaron las

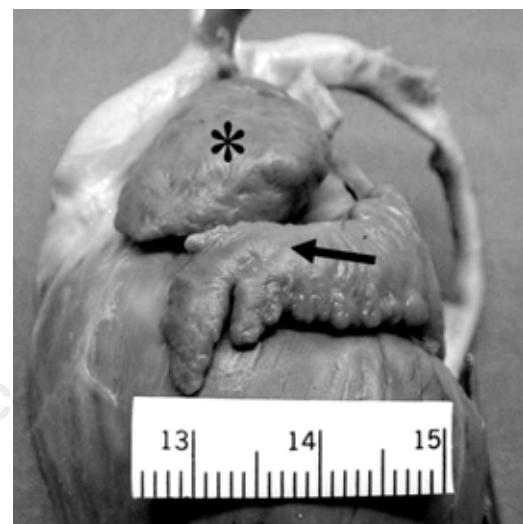


Fig. 5. Espécimen de necropsia: Vista lateral izquierda muestra la orejuela derecha (*) en posición superior respecto a la orejuela izquierda (→). Obsérvese la configuración anatómica diferente.

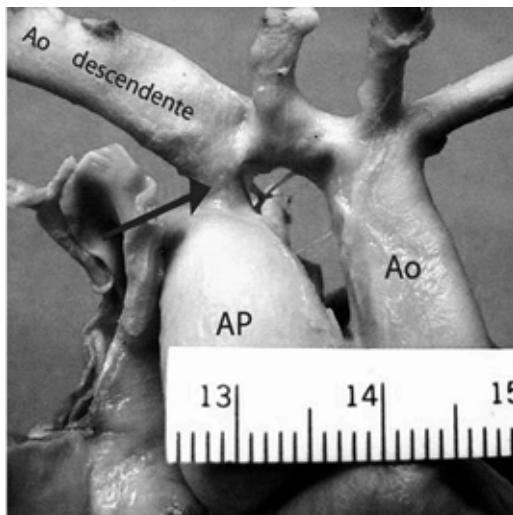


Fig. 6. Espécimen de necropsia: Relación de la arteria pulmonar (AP) y la aorta (Ao). Obsérvese un conducto arterioso (→).

orejuelas de ambas aurículas al lado izquierdo de las grandes arterias: una superior (*) y otra inferior (→) (Fig. 4). En proyección lateral, se apreció mejor la orejuela de morfología derecha superior (*) así como la orejuela de morfología izquierda inferior (→) (Fig. 5). En las grandes arterias, se encontró un conducto arterioso (→) (Fig. 6). Los retornos venosos sistémico y pulmonar fueron normales. En su vista interna, la aurícula derecha mostró el seno venoso coronaario normal, atresia de la válvula tricúspide con comunicación interauricular pequeña del tipo ostium secundum (→); orificio (*) de mayor tamaño que el de la comunicación interauricular y ésta separada del septum por una banda muscular (Fig. 7). La cavidad ventricular derecha era de tamaño reducido y como vía de entrada existía un defecto septal ventricular pequeño e hipertrofia de la pared ventricular. Del área infundibular emergía un vaso arterial que correspondió a aorta (Fig. 8).

Discusión

La aurículas del corazón tienen características propias que las identifican anatómicamente de recha e izquierda así como en sus orejuelas que son extensiones de ellas, con el mismo grosor de su pared pero en su vista externa las características morfológicas permiten identificarlas como derecha e izquierda en conexión con sus respectivas aurículas. Existen anomalías propias de las orejuelas al tener un origen y posición anormal

en relación a las estructuras cardíacas como es el caso de la yuxtaposición, cuando ambas orejuelas se sitúan del lado izquierdo o derecho del corazón. En el caso de yuxtaposición izquierda de la orejuela derecha, ésta emerge de la pared anterior adyacente al septum auricular y se sitúa a la izquierda del origen de las grandes arterias (Figs. 4 y 5). Esta anomalía se asocia en una alta incidencia de defectos cardíacos congénitos.¹



Fig. 7. Espécimen de necropsia: Obsérvese el septum auricular y la comunicación interauricular (CIA) pequeña y el orificio de la orejuela derecha de mayor tamaño (*).

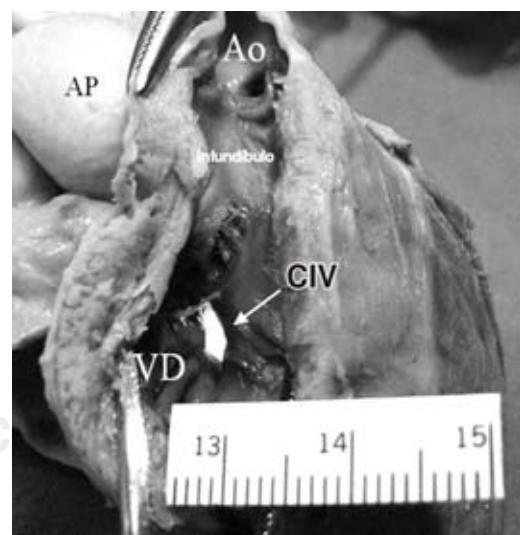


Fig. 8. Espécimen de necropsia: Cámara ventricular derecha (VD) y defecto septal ventricular como única vía de entrada (CIV). Obsérvese el área del infundíbulo y la emergencia del vaso arterial aorta (Ao). Ap: Arteria pulmonar.

Hemos reportado previamente casos de malformaciones cardíacas complejas; sin embargo, este es el primer caso con esta anomalía que no fue diagnosticada en vida mediante el estudio de ecocardiograma y que se encontró durante la necropsia.² El ecocardiograma que se practicó no fue grabado y sólo se registró en fotografía por lo que no fue posible su análisis dinámico retrospectivo. Se estableció el diagnóstico específico de la cardiopatía compleja de este caso; sin embargo, hay que considerar otras posibles anomalías asociadas que pueden ser detectadas con el estudio de ecocardiograma, ya que tiene importancia su diagnóstico temprano antes de practicar procedimientos terapéuticos que involucren al septum auricular cuando se realiza cateterismo cardíaco para septostomía con balón (Rashkind) o en caso de operación de Mustard, Senning y anastomosis de Fontan. Las características ecocardiográficas se basan en alteraciones del plano del septum auricular y la visualización del apéndice auricular derecho mal posicionado.^{3,4} La cavidad auricular derecha pequeña, vista en casos de conexión ventrículo arterial anómala, crea dificultades técnicas durante la cirugía en el manejo de la aurícula; por

otro lado, la posición izquierda cercana de las orejuelas ha facilitado la anastomosis entre ellas y al parecer este es un procedimiento seguro, efectivo y menos invasivo que la septectomía Blalok-Hanlon.^{5,6} La yuxtaposición izquierda de la orejuela de la aurícula derecha se halla más frecuentemente en casos de anomalías troncoconales y de obstrucción en la salida de la aurícula derecha, como en la estenosis tricuspídea o en ausencia de conexión atrioventricular derecha (atresia tricuspídea clásica).^{7,8} Esta condición es la que se presentó en nuestro caso; y se debe tener en cuenta al ser descubierta durante la cirugía de reparación biventricular de transposición de grandes arterias por su frecuente asociación con anomalía en la válvula tricúspide.⁹

Conclusión

La yuxtaposición izquierda del apéndice auricular se debe tener presente en todo niño con anomalía en las válvulas atrioventriculares y troncoconales, debido a que se puede diagnosticar con el ecocardiograma.

Su presencia puede tener implicaciones en la decisión de procedimientos quirúrgicos de algunas malformaciones cardiovasculares.

Referencias

- MUÑOZ CL, DE LA CUEVA R, ZAVALET A D, KURI NM: *Juxtaposition of the atrial appendages*. Arch Inst Cardiol Méx 1989; 59(4): 375-382.
- GONZÁLEZ RL, LÓPEZ CG: *Anomalías cardiovasculares en Pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES*. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2003; 20: 3-9.
- LEE ML, WU MH, WANG JK, CHIU IS, LUE HC: *Echocardiographic features of left juxtaposed atrial appendages associated with dextro-transposition of the great arteries*. Pediatr Cardiol 1996; 17(1): 63-66.
- ANJOS RT, HO SY, ANDERSON RH: *Surgical implications of juxtaposition of the atrial appendages. A review of forty-nine autopsied hearts*. J Thorac Cardiovasc Surg 1990; 99(5): 897-904.
- RICE MJ, SEWARD JB, HAGLER DJ, EDWARDS WD, JULSRUD PR, TAIK AJ: *Left juxtaposed atrial appendages: diagnostic two-dimensional echocardiographic features*. J Am Coll Cardiol 1983; 1(5): 1330-1336.
- KANEKO Y, OKABE H, NAGATA N, KOBAYASHI J, KANEMOTO S: *Anastomosis of the left juxtaposed atrial appendages in a patient with tricuspid atresia*. Ann Thorac Surg 1998; 65(6): 1783-1784.
- LAI WW, RAVISHANKAR C, GROSS RP, KAMENIR SA, LÓPEZ L, NGUYEN KH, ET AL: *Juxtaposition of the atrial appendages: a clinical series of 22 patients*. Pediatr Cardiol 2001; 22(2): 121-127.
- VAN PRAAGH S, O'SULLIVAN J, BRILL S, VAN PRAAGH R: *Juxtaposition of the morphologically right atrial appendage in solitus and inversus atria: a study of 35 postmortem cases*. Am Heart J 1996; 132 (2 Pt 1): 382-390.
- LEU MR, CHIU IS, HUNG CR, WU MH: *Surgical implications of juxtaposed atrial appendages and the associated anomalies*. Ann Thorac Surg 1992; 54(1): 134-136.