

Espectro anatómico entre el defecto de la tabicación atrioventricular completo y parcial. Evaluación con ecocardiografía bi y tridimensional

Clara A Vázquez-Antona,* Luis Muñoz-Castellanos,** F Javier Roldán G,* Julio Erdmenger Orellana,* Ángel Romero Cárdenas,* Jesús Vargas-Barrón*

Resumen

Introducción: Se ha descrito la existencia de una relación morfogenética entre las formas de defecto septal atrioventricular tipo A de Rastelli (DSAV) y de dos orificios valvulares. Entre ambas se presenta un espectro de grados según sea el tamaño de la comunicación interventricular entre los cortocircuitos intercordales, hasta llegar a la ausencia del defecto septal que caracteriza a la forma de dos orificios valvulares o forma parcial. **Material y métodos:** Se presentan 5 casos de defecto septal AV en los que mediante ecocardiografía bi y tridimensional se ejemplifica la variabilidad anatómica de esta cardiopatía. Se realizó ecocardiograma transesofágico y reconstrucción tridimensional con sistema Echo-Scan (versión 4.0 TomTec Gmb Munich, Germany). **Resultados:** El espectro anatómico estuvo constituido por un paciente con comunicación interventricular completamente cerrada; uno con comunicación parcialmente cerrada y los últimos tres con comunicación interventricular amplia, quienes presentaron grados variables de hipertensión pulmonar y mayor repercusión de la cardiopatía, mientras que en aquéllos con comunicaciones cerradas o parcialmente cerradas el comportamiento hemodinámico dependía del cortocircuito a nivel de la comunicación interauricular y de la insuficiencia de la válvula AV común. **Conclusiones:** El análisis ecocardiográfico tridimensional del espectro anatómico de DSAV entre los tipos mencionados define con precisión las característi-

Summary

ANATOMIC SPECTRUM BETWEEN COMPLETE AND PARTIAL ATRIOVENTRICULAR SEPTAL DEFECT. TWO AND THREE-DIMENSIONAL ECHOCARDIOGRAPHY APPROACH

Introduction: It has been postulated that there is a morphogenetic relation between the atrioventricular septal defect (AVSD) type A of Rastelli and the type of two separated orifices, thus so called partial forms, existent between both types a spectrum of anatomical forms in which interchordal spaces determinate the ventricular septal defects (VSD) size to forms in which the VSD is closed by fusion of the left septal valves to the crest of ventricular septum. **Methods:** We present five patients which illustrates the variability of the atrioventricular defect by means of two dimensional and three-dimensional echocardiography. In each case was made a transeosophagic echocardiogram using three-dimensional reconstruction with an Echo-Scan system (4.0 TomTec Gmb version, Munich, Germany). **Results:** It was observed the following spectrum of atrioventricular defect: one patient had a complete closure of the VSD by the insertion of the left septal valves to the interventricular septal crest. One patient has a partially closed VSD. The last 3 patients had a large VSD with a large shunt and high pulmonary pressure. In those patients in whom the VSD was completely or partially closed, the hemodynamic behavior depended of the interatrial shunt and

* Departamento de Ecocardiografía.

** Departamento de Embriología.

Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez", México.

Correspondencia: Dra. Clara A Vázquez Antona. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Col. Sección XVI, Tlalpan, 14080, México, D.F.). Teléfono: 52 (55) 55732911 ext. 1212 FAX 52 (55) 55730994 Correo electrónico: cvazquezant@yahoo.com.mx

Recibido: 21 de junio de 2007

Aceptado: 18 de octubre de 2007

cas anatómicas de los componentes valvulares y las estructuras septales para así comprender la transición entre las formas parciales y completas. Estas diferencias determinan la presentación y el curso clínico de los pacientes.

the regurgitation of the atrioventricular valve. They didn't present pulmonary hypertension, what allowed them to be less symptomatic. **Conclusions:** The three-dimensional echocardiographic study of the spectrum of AVSD type A of Rastelli, defines accurately the valve components and septal structures, so we can understand the transition between complete and partial forms. This difference determines the clinical evolution of the patients. (Arch Cardiol Mex 2008; 78: 40-51)

Palabras clave: Ecocardiografía. Ecocardiografía tridimensional. Canal atrioventricular común. Cardiopatías congénitas.

Key words: Echocardiography. Three-dimensional echocardiography. Atrioventricular septal defect. Congenital heart disease.

Introducción

El defecto de la tabicación atrioventricular se origina por la falta de desarrollo de los cojinetes endocárdicos atrioventriculares los cuales no se unen y no forman el tabique atrioventricular. Esta cardiopatía ha originado diversas controversias en términos de nomenclatura y clasificación. Se debe considerar que el componente esencial en estos defectos es la presencia de un solo anillo fibroso atrioventricular común con uno o dos orificios valvulares (*Fig. 1*). La variabilidad en su presentación está determinada por la relación entre las valvas anteriores izquierda y derecha con las estructuras septales atriales y ventriculares.^{1,2} Otros elementos que se presentan incluyen una comunicación interventricular en la porción de entrada, modificación geométrica del ventrículo izquierdo con acortamiento de la porción de entrada y extensión de la porción de salida, con el consecuente desplazamiento anterior de la aorta movida por el anillo fibroso común (desencuñamiento), así como alteraciones propias de las válvulas atrioventriculares, del sistema de conducción^{2a} y del esqueleto fibroso del corazón. Existen patrones bien reconocidos que combinan estas características y así se clasifican en las llamadas formas completa o de un orificio valvular y parcial o de dos orificios. Los intentos de relacionar la descripción morfológica de los dos tipos han llevado a considerar las formas transicionales o intermedias.

La válvula atrioventricular común está formada por cinco valvas, dos laterales (derecha e izquierda) dos valvas anteriores derecha e izquierda y una posterior común que puede o no estar divi-

dida (*Fig. 2*). La valva anterior izquierda es la llamada valva puente anterior en los tipos B y C de la clasificación de Rastelli y que tiene implicaciones en la corrección quirúrgica. En el tipo A las valvas anteriores se insertan sobre la cresta del septum interventricular, en el tipo B la valva anterior izquierda lo hace sobre el septum interventricular del lado derecho, en el músculo papilar cercano a la trabécula septomarginalis y en el tipo C, esa valva se inserta en músculo papilar de la pared lateral del ventrículo derecho. En los dos últimos tipos la valva anterior izquierda (valva puente anterior) cruza el tabique interventricular por encima de la comunicación. En la forma de dos orificios, también llamada forma parcial o incompleta, la valva anterior izquierda sella la comunicación interventricular junto con la división izquierda de la valva posterior común, mientras que la división derecha forma la valva septal de la válvula atrioventricular derecha.

La posibilidad de cortocircuitos a través del defecto de la tabicación atrioventricular es quizá, la variante anatómica más importante para determinar las manifestaciones clínicas. Estos cortocircuitos dependerán de la relación de las valvas anteriores con el borde inferior del septum interatrial, por un lado, y a la cresta del septum interventricular por el otro.

Se ha descrito la existencia de una relación morfogénica entre los tipos de defecto septal atrioventricular (DSAV) tipo A de Rastelli y de dos orificios valvulares³ (*Fig. 1*). Entre ambas se presenta un espectro de grados según sea el tamaño de la comunicación interventricular (CIV) entre los cortocircuitos intercordales, hasta llegar al cierre del defecto septal que caracteriza a la for-

ma de dos orificios valvulares o forma parcial.⁴ La ecocardiografía bidimensional ha demostrado ser útil en el estudio de los defectos de la tabicación atrioventricular, sin embargo requiere de la integración mental de los diferentes planos ortogonales para definir con precisión las características anatómicas. Se han utilizado recientemente los métodos de reconstrucción tridimensional (Eco3D) en el estudio de las cardiopatías congénitas ya que reflejan la anatomía intracardíaca, permitiendo definir detalles que son de utilidad para la integración del diagnóstico y la planificación del tratamiento.

El objetivo del presente trabajo es mostrar la correlación anatómica del espectro de transición entre las formas parcial y completa, a través de imágenes ecocardiográficas bi y tridimensionales y describir en piezas anatómicas los dos espectros extremos, un DSAV tipo A de Rastelli con CIV amplia y un DSAV parcial o de dos orificios, para definir así las semejanzas y diferencias entre ambas.

Material y métodos

Presentamos 5 casos en los que se ejemplifica mediante ecocardiografía transesofágica bi y tridimensional la variabilidad anatómica en las formas de DSAV. La adquisición para la reconstrucción tridimensional se realizó a partir de imágenes transesofágicas obtenidas con un transductor multiplanar de 5MHz, con método de rotación cada 3°, sincronizado con los ciclos cardíaco y respiratorio, en un equipo Hewlett-Packard Andora Mass Sonos 5500. La reconstrucción tridimensional se realizó con un sistema Echo-scan, versión 4.0 de TomTec GmbH (Munich, Germany). Las cardiopatías fueron analizadas en cortes sagitales, coronales y frontales con vistas atriales. Las válvulas redundantes obligaron a realizar proyecciones diferentes.

Se compararon las imágenes ecocardiográficas 2D y 3D y se correlacionaron con dos especímenes anatómicos para valorar su correspondencia. El análisis comparativo incluyó la calidad de las imágenes, la identificación de los componentes atrial y ventricular de la ausencia del septum atrioventricular, el tamaño de los defectos septales, las inserciones de las cuerdas tendinosas, en especial de la valva anterior izquierda (“valva puente”), la distribución de la válvula en los ventrículos y las lesiones asociadas.

Resultados

Este grupo de pacientes mostró el espectro del DSAV tipo A de Rastelli constituido por: un paciente con CIV completamente cerrada por la inserción de las valvas septales izquierdas en la cresta del septum; otro con CIV parcialmente cerrada, por inserciones incompletas de las valvas septales izquierdas y por un aneurisma de la valva anterior derecha. Los últimos tres pacientes tenían la CIV amplia, uno de ellos con displasia de la valva lateral izquierda y endocarditis bacteriana. Los pacientes con CIV amplia presentaron grados variables de hipertensión pulmonar y mayor repercusión de la cardiopatía, mientras que en aquéllos con CIV cerrada o parcialmente cerrada el comportamiento hemodinámico dependió del cortocircuito a nivel de la comunicación interauricular y del grado de insuficiencia de la porción izquierda de la válvula atrioventricular (Válvula AV), no hubo datos de hipertensión pulmonar severa lo que les permitió tener un mayor tiempo de evolución natural. Todos los pacientes presentaban ventrículos bien desarrollados, sin alteraciones de los músculos papilares ni obstrucciones a la vía de salida izquierda.

El espécimen anatómico de la forma completa mostró un anillo fibroso común dilatado y desplazado hacia delante, con desenuñamiento aórtico. Se analizaron además las cinco valvas de la válvula común en especial las valvas anteriores, que se insertaba en la cresta del tabique interventricular a través de cuerdas tendinosas separadas (Rastelli A), observando los espacios intercordales que conforman el componente de la CIV (Fig. 1A). El otro espécimen anatómico correspondió a un defecto septal AV de dos orificios en donde existe fusión entre las valvas anterior y posterior izquierdas sobre la cresta del tabique ventricular con CIV cerrada (Fig. 1B). Estos hallazgos tuvieron excelente correspondencia con las imágenes tridimensionales.

Caso 1: Paciente masculino de 7 años de edad. Desde el nacimiento se detectó soplo cardíaco; presentó disnea de grandes esfuerzos. A la exploración física se encontró sin cianosis, cierre de la válvula pulmonar palpable con soplo holosistólico grado II/IV en 4° espacio intercostal izquierdo (EII), con irradiación horizontal. El electrocardiograma mostró crecimiento biauricular y biventricular de predominio derecho, bloqueo AV de primer grado y bloqueo intermedio de la rama derecha del haz de His. La radiografía mostró cardiomegalia grado II, arco

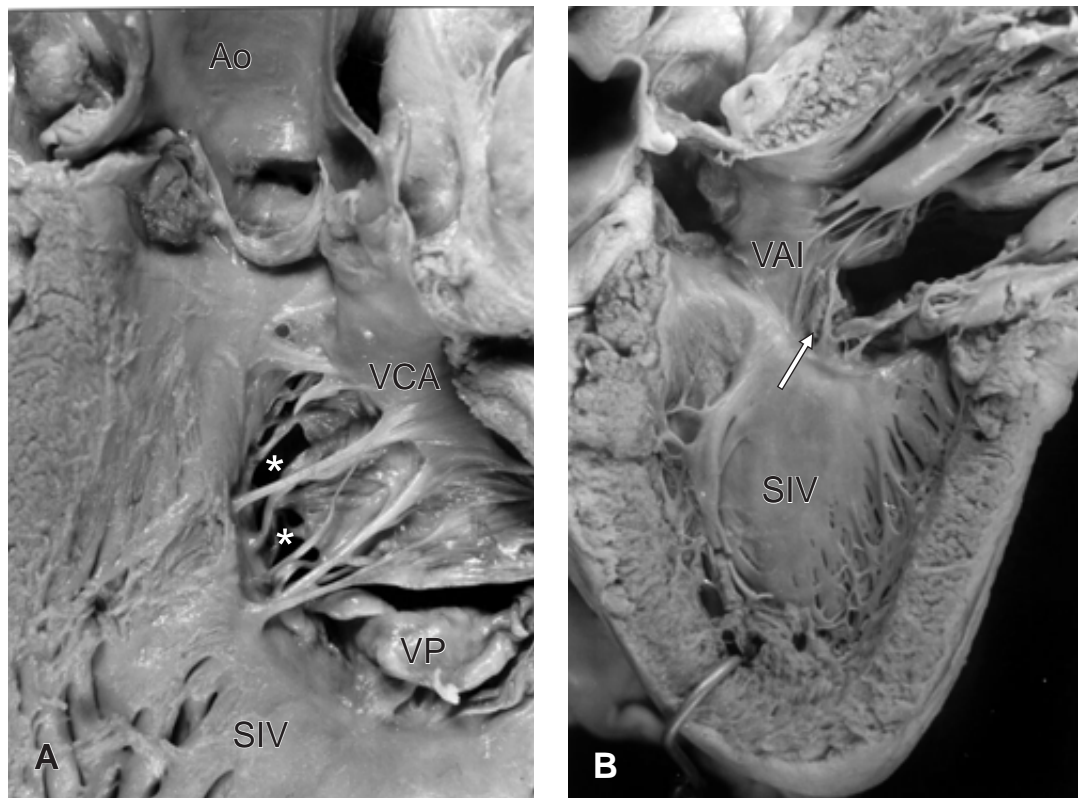


Fig. 1. (A). Vista de ventrículo izquierdo de un espécimen anatómico con canal atrioventricular común tipo A de Rastelli, en donde se observan los espacios intercordales (*) producidos por apoptosis y que conforman el componente de la comunicación interventricular. **(B)** Vista izquierda de un corazón con defecto septal atrioventricular de tipo dos orificios, con fusión entre las valvas anterior y posterior izquierdas sobre la cresta del tabique ventricular y en donde no existió apoptosis, por lo tanto no hay comunicación interventricular (flecha). Ao = Aorta. VCA = Valva común anterior, VAI = valva anterior izquierda, VP = valva posterior, SIV = septum interventricular.

de la pulmonar abombada y ramas pulmonares dilatadas.

En el ecocardiograma transtorácico se observó DSAV tipo A de Rastelli con insuficiencia moderada de la porción derecha de la válvula AV común y leve de la porción izquierda, comunicación interauricular ostium primum amplia y CIV de entrada con cortocircuito bidireccional. La presión sistólica de la arteria pulmonar fue de 90 mm Hg.

Se realizó ecocardiograma transesofágico y reconstrucción tridimensional que mostró la válvula atrioventricular común con escasas inserciones sobre la cresta del septum, que permitían un defecto septal ventricular amplio de la porción de entrada de 20 mm. El defecto atrial tipo ostium primum también era amplio. Las imágenes tridimensionales desde las vistas de los atrios definieron las cinco valvas de la válvula atrioventricular común, un solo anillo fibroso y el

“desenclavamiento” aórtico (*Fig. 2*). Fue llevado a corrección quirúrgica con técnica de un solo parche, quedando sin cortocircuitos residuales y leve insuficiencia de la válvula AV izquierda. Se egresó en buenas condiciones.

Caso 2: Paciente femenino de 6 años portadora de síndrome de Down. Se auscultó soplo cardíaco desde el nacimiento; a los 2 años de edad se propuso para cirugía correctiva, misma que fue pospuesta por decisión familiar. Un mes antes de su ingreso a este Instituto presentó cianosis peribucal y ungueal, disnea de medianos esfuerzos, ataque al estado general y síndrome febril. A la exploración física no se encontraron estigmas periféricos de endocarditis; a la auscultación se detectó soplo holosistólico en 4 EII con irradiación horizontal hacia axila y hepatomegalia. En la radiografía de tórax se observó cardiomegalia grado II con flujo pulmonar aumentado. El electrocardiograma mostró bloqueo AV

de primer grado, eje desviado a la izquierda y crecimiento biventricular de predominio derecho con crecimiento de atrio derecho.

A su ingreso el ecocardiograma transtorácico definió un situs solitus, DSAV tipo A de Rastelli. La válvula AV común con insuficiencia severa en su porción izquierda y moderada del lado derecho, además se detectaron vegetaciones en la porción izquierda de la válvula, así como conducto arterioso permeable con hipertensión arterial pulmonar severa y derrame pericárdico moderado.

El ETE con reconstrucción tridimensional confirmó el diagnóstico, mostró ventrículos de ta-

maño adecuado, insuficiencia de ambos lados de la válvula AV, vegetación en la valva anterior izquierda y otras más pequeñas adheridas a la cara izquierda del septum interatrial y en la orejuela izquierda, con derrame pericárdico significativo.

La reconstrucción tridimensional en cortes coronales no fue adecuada por los artefactos que producían las vegetaciones, por lo que la valoración se realizó en cortes frontales vistos desde las aurículas, los que definieron con precisión la displasia de la porción valvular izquierda y la vegetación (Figs. 3A y B).

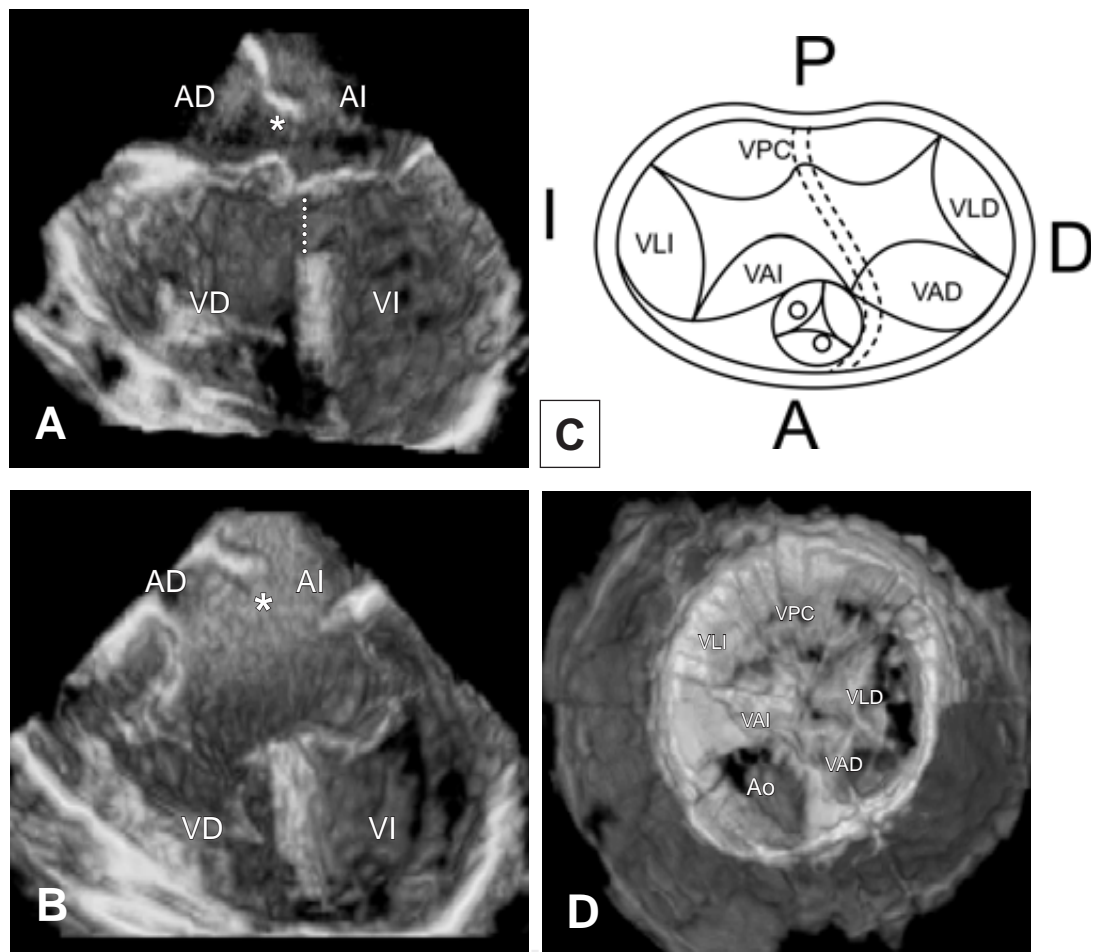


Fig. 2. (A) Imagen ecocardiográfica tridimensional en corte coronal durante la sístole en donde se observa la válvula atrioventricular común y las escasas inserciones sobre la cresta del septum que permiten un defecto septal ventricular amplio. El asterisco señala la comunicación interauricular tipo ostium primum; en (B) se observa la misma proyección en diástole. (C) Esquema que representa un defecto de la tabicación AV completo tipo A de Rastelli y muestra la distribución de las valvas, dos laterales, derecha e izquierda, dos anteriores derecha e izquierda y una posterior común y la correlación con las imágenes tridimensionales en corte frontal, (D) en donde se observa además el anillo fibroso común y el desencuñamiento aórtico, esta vista semeja la vista quirúrgica.

VPC = Valva común posterior (puente), VLI = valva lateral izquierda, VAI = valva anterior izquierda, VAD = valva anterior derecha, VLD = valva lateral derecha

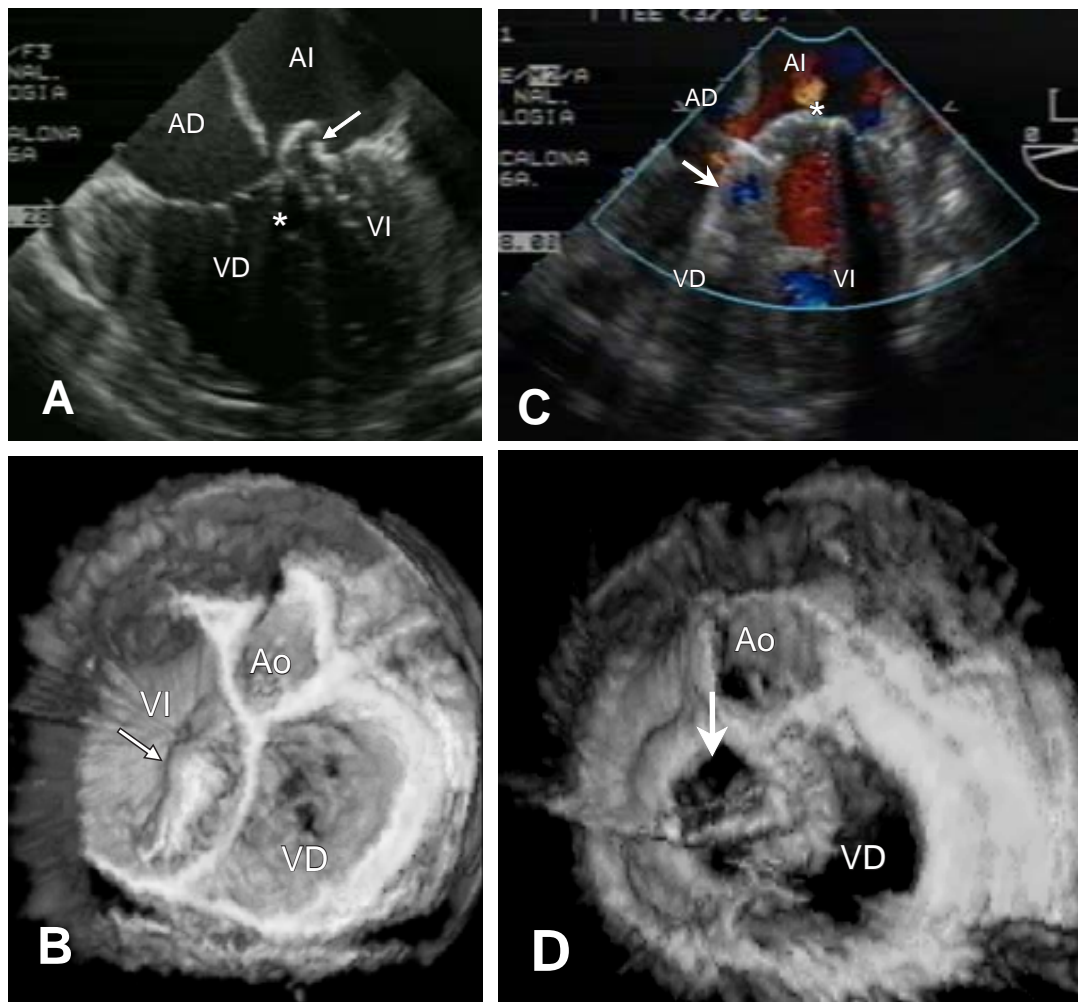


Fig. 3. (A) Ecocardiograma transesofágico bidimensional que muestra la válvula AV común con displasia de la valva anterior izquierda (flecha) y el defecto septal ventricular amplio (asterisco). (B) Imagen tridimensional en corte frontal visto desde las aurículas; muestra el anillo fibroso común con “desencañamiento” aórtico, obsérvese la displasia y vegetación en la valva anterior común (flecha). (C) Muestra las imágenes bidimensionales postquirúrgicas en donde se observa la prótesis mecánica y parte del parche colocado para el cierre de los defectos septales (flecha). (D) Imagen tridimensional postoperatoria vista desde las aurículas en donde se define la prótesis mecánica (flecha).

AD = Aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo, Ao = aorta

Se sometió a corrección quirúrgica en la que se encontró la valva anterior izquierda totalmente destruida, con afección del aparato subvalvular. Se realizó cambio valvular con prótesis St. Jude de 25 mm así como cierre de la CIA y de la CIV con parche de pericardio bovino (Figs. 3C y D). En el hemocultivo se aisló *Streptococcus viridans*. El reporte de patología fue de endocarditis infecciosa con colonias bacterianas por cocos grampositivos. La paciente falleció en el postoperatorio tardío.

Caso 3: Paciente femenino de 45 años de edad, quien es enviada de otro hospital por historia de un año de evolución con deterioro de su clase funcional, disnea de mínimos esfuerzos y palpitaciones. A la exploración física se le auscultó un soplo de insuficiencia mitral con segundo ruido intenso. El electrocardiograma mostró eje desviado a la izquierda, crecimiento biauricular e hipertrofia biventricular de predominio derecho. En la radiografía de tórax se encontró cardiomegalia grado III, ramas pulmonares dilatadas y congestión pulmonar.

El ETE mostró defecto de la tabicación atrioventricular con defectos septales amplios e insuficiencia de la porción izquierda de la válvula común severa con hipertensión arterial pulmonar severa. El ecocardiograma tridimensional en corte coronal en vista de cuatro cámaras definió la válvula atrioventricular común con inserciones de la valva anterior izquierda sobre el septum interventricular, lo que corresponde a Rastelli tipo A; este hallazgo se corroboró en cortes con vistas desde los atrios (Fig. 4).

Caso 4: Paciente masculino de 15 años de edad al que se detectó un soplo cardíaco desde los 8 años, sin realizarse otros estudios. Dos años después durante una revisión médica se observó cardiomegalia. Se mantuvo asintomático cardiovascular. A la exploración física presentó soplo sistólico en foco mitral y otro expulsivo pulmonar II/IV y 2º ruido con desdoblamiento fijo con componente pulmonar normal. El electrocardiograma mostró ritmo auricular bajo, eje desviado a la izquierda y bloqueo incompleto de rama derecha del haz de His. La radiografía de tórax con cardiomegalia grado III. El ecocardiograma transtorácico diagnosticó CIA ostium primum de 20 mm, válvula AV común con inserciones sobre la cresta del septum interventricular y con un aneurisma que contribuía al cierre parcial de

la comunicación interventricular lo que sólo permitía un cortocircuito ligero a este nivel. Además se observó insuficiencia moderada a severa de la porción izquierda de la válvula AV. El ETE bi y tridimensional confirmó los hallazgos previamente reportados y definió los detalles anatómicos del aneurisma que cerraba casi en su totalidad la CIV (Fig. 5). La insuficiencia del lado izquierdo de la válvula AV común era severa y se originaba en la “hendidura mitral”; además se registró insuficiencia aórtica mínima. Estos hallazgos fueron confirmados durante la cirugía que consistió en cierre de la comunicación interauricular con parche de pericardio bovino y plastia mitral con plicatura del anillo “mitral”. La evolución postoperatoria adecuada.

Caso 5: Paciente femenino de 17 años de edad, asintomática durante los primeros años de vida. A los 14 años presentó disnea de grandes esfuerzos que fue progresiva. Dos años después se le detectó soplo cardíaco. Presenta además palpitaciones súbitas, sin relación con la actividad. A la exploración física presentó soplo sistólico en 4 EII con irradiación a la axila y otro soplo suave en foco pulmonar, con segundo ruido desdoblado con componente pulmonar reforzado. La radiografía de tórax con cardiomegalia I-II a expensas de cavidades dere-

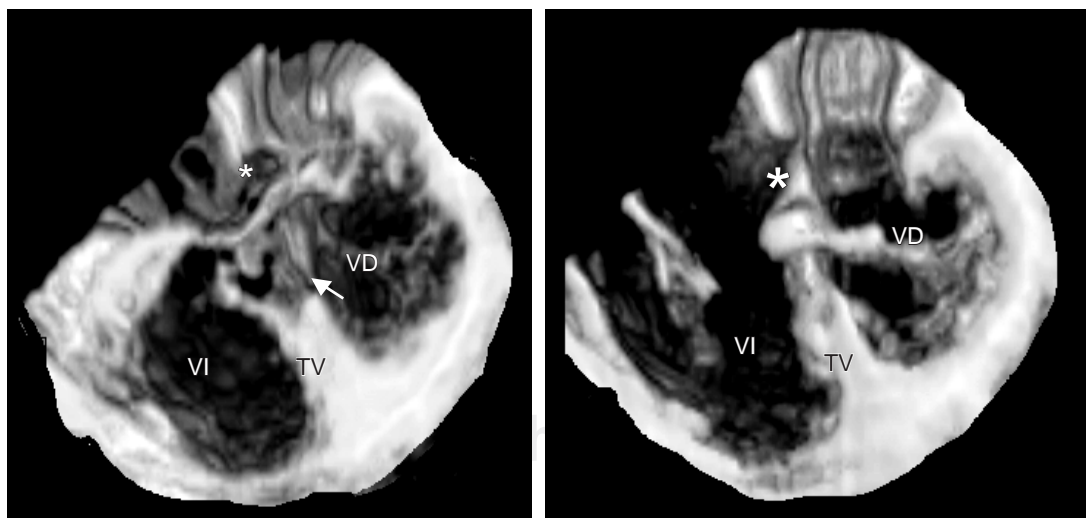


Fig. 4. Imágenes ecocardiográficas tridimensionales en cortes coronales en vista de cuatro cámaras que muestra la válvula atrioventricular común en sístole (A) y diástole (B). Obsérvese en la imagen de la izquierda las inserciones sobre el septum interventricular (Rastelli tipo A), que ocluyen parcialmente el defecto septal. Se puede ver además la comunicación interauricular tipo ostium primum (asterisco).

VD = Ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo, Ao = aorta TV = septum interventricular

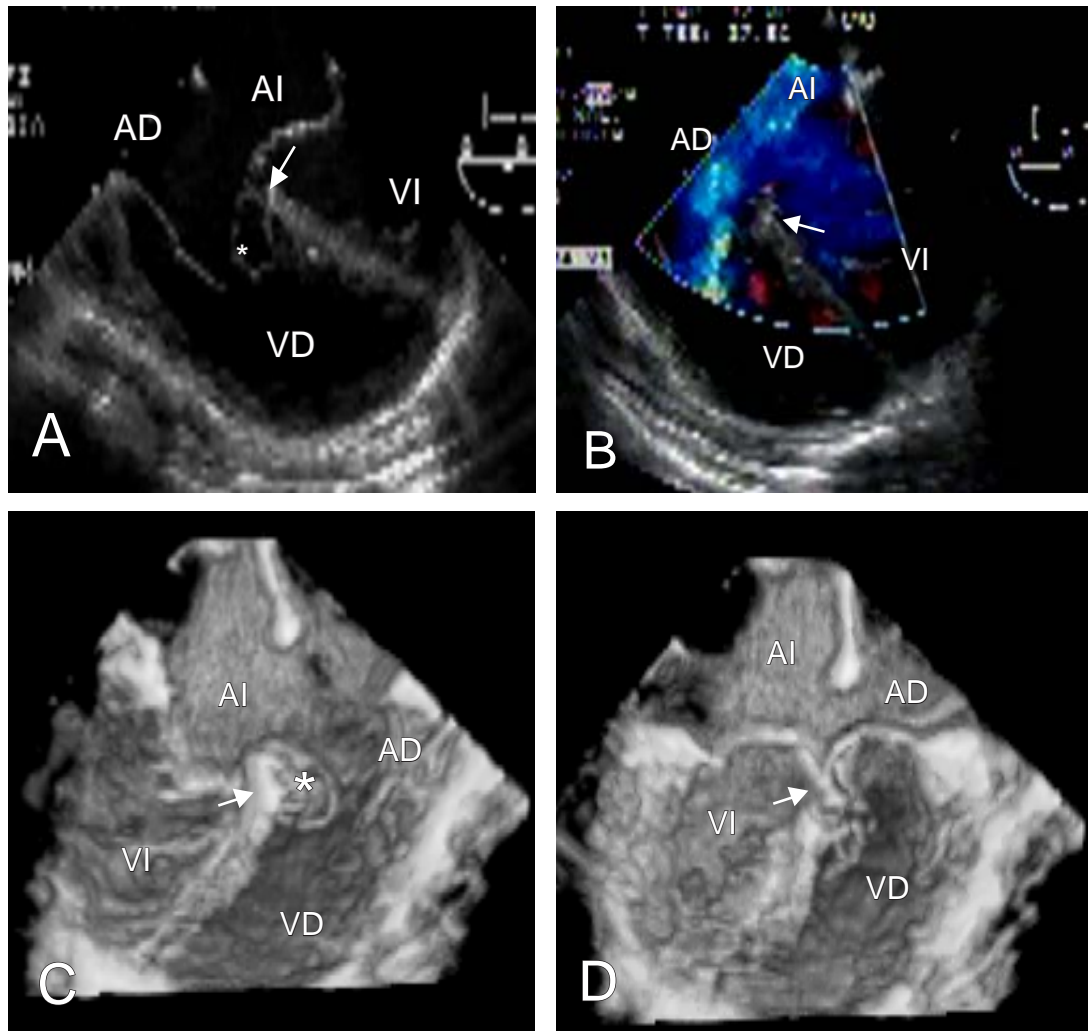


Fig. 5. Imágenes ecocardiográficas bi y tridimensionales que muestran en (A) la válvula atrioventricular común con aneurisma de la valva anterior derecha (asterisco) que cierra casi en su totalidad la comunicación interventricular (flecha) lo que se confirma con Doppler color, en donde sólo se observa cortocircuito arteriovenoso por la comunicación interauricular tipo ostium primum. (C) y (D) Imágenes tridimensionales en cortes coronales desde una vista posterior que muestran el detalle anatómico de las inserciones de la valva anterior izquierda sobre la cresta del septum, cerrando la CIV y el aneurisma de la valva anterior derecha en las diferentes fases el ciclo cardíaco.

AD = Aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo

chas con dilatación del cono de la pulmonar y flujo pulmonar aumentado.

El ETE bi y tridimensional mostró un defecto interatrial tipo ostium primum amplio, un solo anillo atrioventricular con dos orificios, la valva anterior izquierda insertada en la cresta del septum interventricular cerrando en su totalidad el defecto interventricular (Fig. 6). Con Doppler codificado en color se observó insuficiencia leve a ambos lados de la válvula AV común. La presión sistólica de arteria pulmonar

se calculó en 43 mm Hg. La paciente está pendiente de tratamiento quirúrgico.

Discusión

Para comprender la anatomía de esta cardiopatía congénita, se debe considerar que la región atrioventricular es una estructura tridimensional, que abarca no sólo las dos dimensiones a nivel de las válvulas atrioventriculares, sino que posee profundidad y que los componentes atrial y ventricular se extienden por arriba y abajo del

plano valvular. Existen variantes morfológicas de las cuales dependerá la repercusión hemodinámica y por lo tanto las manifestaciones clínicas, y que serán importantes para determinar el plan quirúrgico. Estas variantes dependerán de las características propias de válvula atrioventricular, principalmente de las valvas, cuerdas tendinosas y músculos papilares, del tamaño de

los defectos septales, de la posición de la válvula AV en los ventrículos que determina la dominancia ventricular^{5,6} y de la posibilidad de obstrucción de la vía de salida del ventrículo izquierdo, en ocasiones originada por el alargamiento anterior que tiende a estrecharlo, por mayor desplazamiento inferior de la válvula atrioventricular y en algunos casos por la inva-

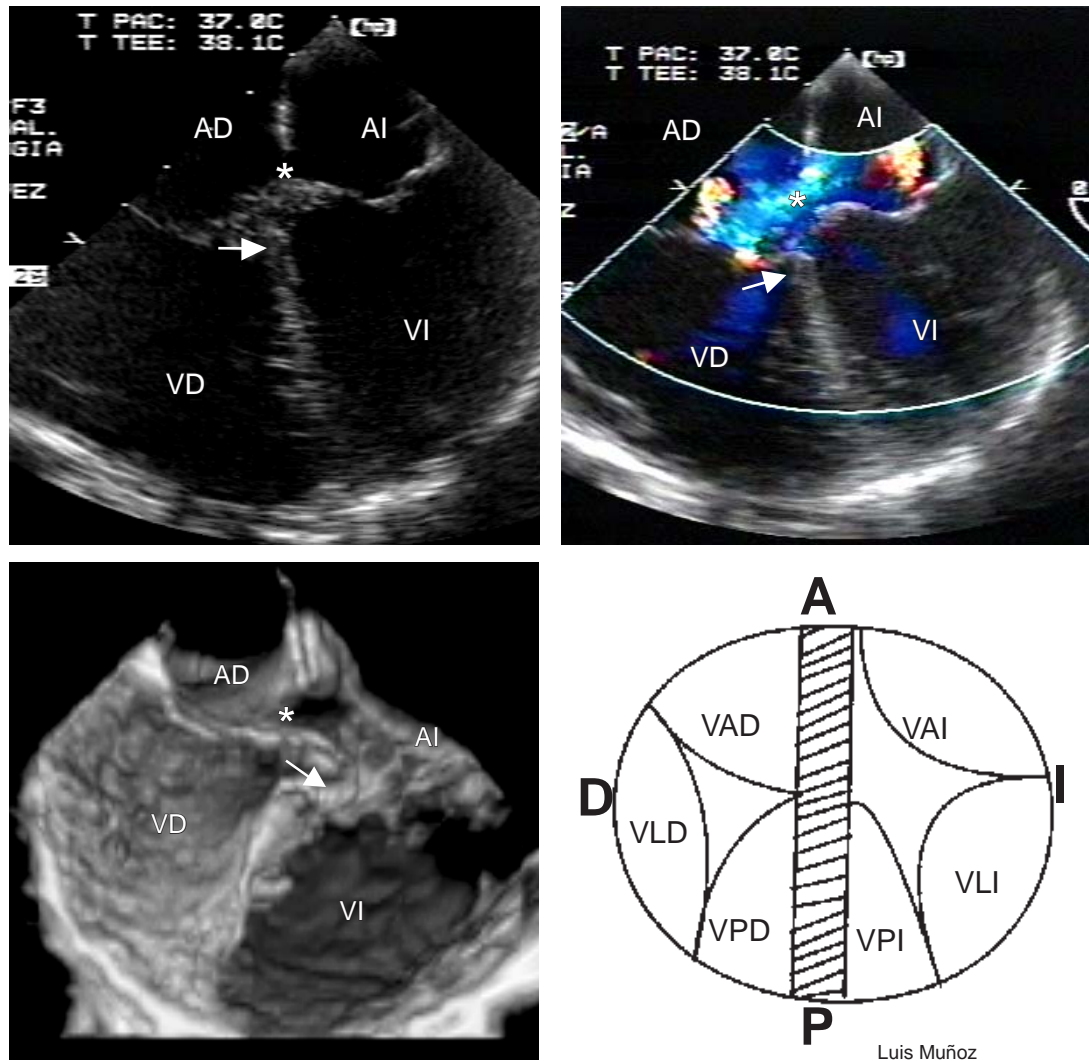


Fig. 6. Se observan imágenes ecocardiográficas bi y tridimensionales en cortes coronales que definen el anillo atrioventricular común con dos orificios valvulares, con la comunicación interventricular cerrada por la inserción de la valva anterior izquierda al tabique ventricular (flecha), como se muestra con Doppler color. El cortocircuito arteriovenoso sólo es a través de la comunicación interauricular. El esquema representa la vista auricular de esta cardiopatía en donde la valva anterior izquierda sella la comunicación interventricular junto con la división izquierda de la valva posterior común, dando lugar a la llamada "hendidura mitral" que es en realidad la comisura entre las valvas septales anterior y posterior izquierdas, mientras que la división derecha forma la valva septal de la válvula atrioventricular derecha

AD = Aurícula derecha, AI = aurícula izquierda, VD = ventrículo derecho, VI = ventrículo izquierdo, VAD = valva anterior derecha, VAI = valva anterior izquierda, VLD = valva lateral derecha, VLI = valva lateral izquierda, VPD = valva posterior derecha, VPI = valva posterior izquierda

sión de las cuerdas tendinosas de la valva anterior izquierda que se insertan en él.^{7,8}

En la llamada forma parcial o con dos orificios valvulares la comunicación interventricular se encuentra cerrada por la unión de la valva anterior izquierda y la porción izquierda de la valva posterior común mediante un rafe de tejido conectivo, mientras que en la forma completa del tipo A de Rastelli la comunicación interventricular se abre formando los espacios intercordales. La presencia de estas inserciones valvares o cuerdas tendinosas a nivel septal hace la diferencia entre el canal atrioventricular común con uno o dos orificios.

Como observamos en el presente trabajo, se ha demostrado que existe una similitud de inserción entre la valva anterior izquierda en el tipo "A" de Rastelli y las valvas anteriores izquierda y derecha cuando existen dos orificios separados; ambas se unen en la cresta del tabique interventricular. Desde el punto de vista morfogénico se infiere que la válvula atrioventricular común tiene como antecedente previo a la forma de dos orificios, en la que la comunicación interventricular es ocluida por las valvas septales; si ocurre apoptosis en el tejido intercordal y quedan intactas las cuerdas tendinosas, la CIV se hace patente en los espacios intercordales creados con lo que se transforma en una válvula AV común tipo "A"³ (Fig. 1).

Se ha reportado cierre espontáneo de la comunicación interventricular en la mitad de los casos en quienes al momento del diagnóstico el defecto es restrictivo, es decir tiene un gradiente mayor a 30 mm Hg, sin embargo se desconocen los mecanismos de cierre.⁹ En nuestra experiencia no hemos podido confirmar estos hallazgos. Estos detalles anatómicos son importantes para el planteamiento quirúrgico; en la forma de dos orificios valvulares la corrección está dirigida principalmente al cierre de la comunicación interauricular ostium primum y a la plastía de la "hendidura mitral",¹⁰ que en realidad es la comisura entre las valvas septales anterior y posterior izquierdas y que es causante de diversos grados de insuficiencia. Se ha observado que cuando existen dos orificios valvulares la insuficiencia es más importante que en la forma completa, como lo observamos en uno de nuestros pacientes. En estos casos la repercusión hemodinámica dependerá del cortocircuito a nivel atrial y del grado de insuficiencia de la válvula AV izquierda.

En las formas completas o con un orificio valvular común, la corrección quirúrgica está dirigida al cierre de los defectos septales y a la plastía de la válvula común para formar dos orificios.^{9,11} Aquí es muy importante determinar la "calidad" del tejido valvular que estará en relación con la deficiencia del tejido valvar, con las comisuras y con la posición de los músculos papilares, ya que de esto dependerá la funcionalidad de la válvula AV izquierda,^{12,13} el grado de insuficiencia¹⁴ o en su caso, de estenosis. En algunas ocasiones cuando existe displasia de la válvula o ésta se ve afectada por otras variantes como la endocarditis bacteriana, se imposibilita la realización de una plastía adecuada, lo que obliga a un cambio valvular como sucedió en uno de nuestros pacientes. Hay que recordar que la forma "trivalva" de la válvula AV izquierda favorece la insuficiencia residual, por lo que su valoración es importante durante el estudio de control intraoperatorio; de igual manera puede presentarse insuficiencia de la valva AV derecha debido a que la displasia de su valva septal que es pequeña origina una amplia comisura anteroseptal.

El ecocardiograma bidimensional en sus diferentes modalidades proporciona información morfológica y hemodinámica suficiente para el diagnóstico de esta cardiopatía, para la valoración intraoperatoria y durante el seguimiento; actualmente las técnicas ecocardiográficas de reconstrucción tridimensional han demostrado ser particularmente útiles para definir la morfología de la válvula común y sus inserciones, determinar el nivel de los cortocircuitos y estimar el tamaño de los ventrículos. La reconstrucción tridimensional ha sido propuesta como una nueva técnica capaz de simular la visualización intraoperatoria de las estructuras cardíacas, lo que permite el mejor entendimiento de la anatomía.¹⁵⁻¹⁸

Como se demostró en el presente trabajo, el análisis ecocardiográfico tridimensional de las cinco valvas, en especial la valva anterior izquierda, ayuda a definir el espectro desde la forma parcial o de dos orificios hasta la forma completa tipo A, mostrando grados variables de inserciones de la valva sobre la cresta del septum interventricular, lo que determina el cortocircuito a través de la comunicación interventricular y por lo tanto la evolución clínica de los pacientes. La válvula común puede ser definida en cortes frontales y en vistas de cuatro cámaras

o coronales. La vista desde los atrios es especialmente útil ya que define con precisión las cinco valvas, valora la coaptación de la válvula, observada desde la superficie superior,¹⁹ además simula la vista quirúrgica, proyecciones que no se logran con el eco bidimensional. En ocasiones la reconstrucción del corazón no es posible a nivel de la válvula atrioventricular debida a la aparición de “estructuras” grises producidas por reverberaciones valvulares, que obstaculizan la vista de la válvula como observamos en la paciente que presentó displasia valvular y endocarditis bacteriana. Las válvulas redundantes o que prolapsan obligan a realizar diferentes angulaciones, por lo que las mediciones de la superficie de las valvas puede modificarse. En los últimos años se han desarrollado nuevas técnicas para la realización de la ecocardiografía transtorácica tridimensional en tiempo real, que han demostrado ser útiles, ya que proporcionan información adicional inmediata que complementa al estudio bidimensional,

con la ventaja de invertir menor tiempo en la reconstrucción, además de no ser un estudio invasivo.²⁰

Conclusiones

Este trabajo presenta evidencias que apoyan el concepto teórico de que morfogénicamente la válvula atrioventricular común tiene como antecedente previo a la forma de dos orificios, en la que la comunicación interventricular es ocluida por las valvas septales; si ocurre apoptosis en el tejido intercordal y quedan intactas las cuerdas tendinosas, la CIV se hace presente, con lo que se transforma en la forma completa tipo A de Rastelli.

El análisis con ecocardiografía tridimensional define con precisión las características de los componentes valvulares y las estructuras septales, con ello se puede comprender la transición entre las formas completas y parciales. Estas diferencias determinan la presentación y el curso clínico de los pacientes.

Referencias

1. ANDERSON RH, BAER EJ, HO SY, RIGBY ML, EBELS T: *The morphology and diagnosis of atrioventricular septal defects*. *Cardiol Young* 1991; 1: 290-305.
2. RASTELLI G, KIRKLIN JW, TITUS JL: *Anatomic observations on complete form of persistent common atrioventricular canal*. *Am Heart J* 1958; 56: 779-794.
- 2a. DE MICHELI A, MEDRANO G: Las manifestaciones eléctricas del *canalis atrioventricularis communis* y de la malformación de Ebstein. *Arch Inst Cardiol Mex* 1972; 42: 773-787.
3. MUÑOZ-CASTELLANOS L, VÁZQUEZ-ANTONA CA, KURI NIVON M: *Defecto septal atrioventricular. Transición anatómica de sus tipos*. (Abstract) *Arch Cardiol Mex* 2005; 75: S4-35.
4. GRECH V, BAILEY M, MERCIÉCA V: *Spontaneous Resolution of the Septal Defects in Atrioventricular Septal Defect*. *Pediatr Cardiol* 2001; 22: 302-305.
5. VAN SON JA, PHOON CK, MPHIL, SILVERMAN NH, HAAS GS: *Predicting Feasibility of Biventricular Repair of Right-Dominant Unbalanced Atrioventricular Canal*. *Ann Thorac Surg* 1997; 63: 1657-1663.
6. COHEN MS, JACOBS ML, WINBERG PM, RYCHIK J: *Morphometric analysis of unbalanced common atrioventricular canal using two-dimensional echocardiography*. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1017-1023.
7. LIM DS, ENSIGN GJ, A LUDOMIRSKY, MOORADIAN SJ: *Echocardiographic Predictors for Subaortic Stenosis After Repair of ventricular Septal Defect*. *Am J Cardiol* 2003; 91: 900-903.
8. OSHIMA Y, YAMAGUCHI M, YOSHIMURA N, OKA S, OOTAKI Y: *Anatomically Corrective Repair Of Complete Atrioventricular Septal Defects and Major Cardiac Anomalies*. *Ann Thorac Surg* 2001; 72: 424-429.
9. DUNLOP KA, MULHOLLAND HC, CASEY FA, CRAIG B, GLADSTONE DJ: *A Ten year review of atrioventricular septal defects*. *Cardiol Young* 2004; 14: 15-23.
10. KURALAY E, ÖZAL E, DEMIRKILIC U, CINGÖZ F, TATAR H: *Left Atrioventricular Valve Repair Technique in Partial Atrioventricular Septal Defects*. *Ann Thorac Surg* 1999; 68: 1746-1750.
11. NAJM HK, COLES, ENDO M, STEPHENS D, REBEYKA IM, WILLIAMS WG, FREEDOM RM: *Complete Atrioventricular Septal Defects Results of Repair, Risk Factors, and Freedom From Reoperation*. *Circulation* 1997; 96: II311-II315.
12. GÜNTHER T, MAZZITELLI D, HAEHNEL CJ, HOLPER K, SEBENING F, MEISNER H: *Long-Term Results After Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects: Analysis of Risk Factors*. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 754-760.
13. TWEDDELL JS, LITWIN SB, BERGER S, FRIEDBERG DZ, THOMAS JP, FROMMENLT PC, ET AL. *Twenty-Year Experience With Repair of Complete Atrioventricular Septal Defects*. *Ann Thorac Surg* 1996; 62: 419-424.
14. FORTUNA RS, ASHBURN DA, DE OLIVERIRA, BURKHART HM, KONSTANTINOV IE, COLES JG, ET AL:

- Atrioventricular septal defects; effect of bridging leaflet division on early valve function.* Ann Thorac Surg 2004; 77: 895-902.
15. TANTENCO MV, BATES JR, RYAN T, CADWELL R, DARRAGH R, ENSING GJ: *Dynamic three-dimensional echocardiography reconstruction of congenital cardiac septation defects.* Pediatr Cardiol 1997; 18(3): 184-190.
 16. SCHWARTZ SL, CAO QL, AZEVEDO J, PANDIAN NG: *Simulation of intraoperative visualization of cardiac structures and study of dynamic surgical anatomy with real-time three-dimensional echocardiography.* Am J Cardiol 1994; 73: 501-517.
 17. VOGUEL M, PANDIAN N, MARX G, FULTON D, AZEVEDO J: *Transthoracic real-time Three-dimensional echocardiography in 100 pediatric and adult patients with heart disease: Clinical utility of unique new views unavailable in 2-dimensional echocardiography.* Circulation 1993; 88(4) Suppl 1: 1870.
 18. VOGUEL M, HO SY, LINCOLN C, YACOB MH, ANDERSON RH: *Three-Dimensional echocardiography can simulate intraoperative visualization of congenitally malformed hearts.* Ann Thorac Surg 1995; 60(5): 1282-1288.
 19. ACAR P, LASKARI C, RHODES J, PANDIAN N, WARNER K, MARX G: *Three-dimensional echocardiography analysis of valve anatomy as a determinant of mitral regurgitation after surgery for atrioventricular septal defects.* J Am Cardiol 1999; 83: 745-749.
 20. SINGH A, ROMP RL, NANDA NC, RAJDEV S, MEHMOOD F, BAYSAN O, ET AL: *Usefulness of live/real time three-dimensional transthoracic echocardiography in the assessment of atrioventricular septal defects.* Echocardiography 2006; 23: 598-608.