

Levomorfismo atrial, ventrículo único con asa izquierda y trastornos de la conducción

Left atrial isomerism, L-looped single ventricle and conduction disorders

Diana I. Katekaru-Tokeshi¹, Karen P. Alvitres-Oré¹, Alberto A. Gálvez-Valverde²,
Moisés Jiménez-Santos^{3,4} y Eric Kimura-Hayama^{3,4*}

¹Servicio de Cardiología, Hospital Nacional Dos de Mayo, Lima, Perú; ²Departamento de Electrofisiología, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México; ³Departamento de Radiología, Servicio de Tomografía, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez, Ciudad de México, México; ⁴CT Scanner Lomas Altas, Ciudad de México, México

Presentación del caso

Mujer de 31 años con antecedente de cardiopatía congénita no corregida diagnosticada al mes de edad, con seguimiento irregular en otra institución, que ingresó a emergencias por disnea a pequeños esfuerzos.

En la exploración física presentó frecuencia cardíaca de 40 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 24 respiraciones por minuto, presión arterial de 100/60 mmHg, saturación de oxígeno del 75% y cianosis perioral. En la auscultación cardíaca destacaron un segundo ruido aumentado y un soplo holosistólico II/VI en el cuarto espacio intercostal izquierdo.

En el electrocardiograma se observó bloqueo auriculoventricular (BAV) completo con actividad ventricular de 43 latidos por minuto, y ritmo auricular ectópico con frecuencia de 136 latidos por minuto (Fig. 1).

El ecocardiograma transtorácico reveló que ambas aurículas se conectaban a un ventrículo morfológico izquierdo localizado a la derecha, que se comunicaba a través de un defecto ventricular de entrada pequeña con un ventrículo rudimentario (Fig. 1). La válvula

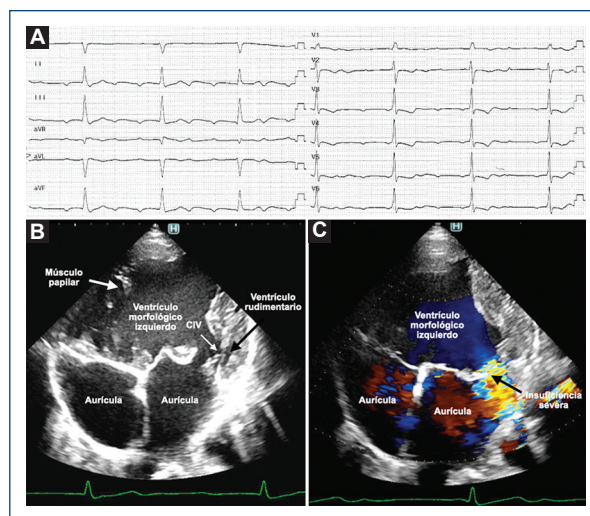


Figura 1. A: el electrocardiograma evidencia bloqueo auriculoventricular completo con ritmo auricular ectópico. B y C: el ecocardiograma transtorácico demuestra que ambas aurículas llegan a un ventrículo dominante de morfología izquierda localizado a la derecha, que a través de una comunicación interventricular (CIA) pequeña se conecta a un ventrículo rudimentario. La válvula auriculoventricular izquierda está engrosada y tiene insuficiencia grave.

*Correspondencia:

Eric Kimura-Hayama
E-mail: erickimura01@gmail.com

Fecha de recepción: 03-12-2024
Fecha de aceptación: 17-02-2025
DOI: 10.24875/ACM.24000225

Disponible en internet: 26-02-2026
Arch Cardiol Mex. 2026;96(1):75-77
www.archivoscardiologia.com

1405-9940 / © 2025 Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez. Publicado por Permayer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

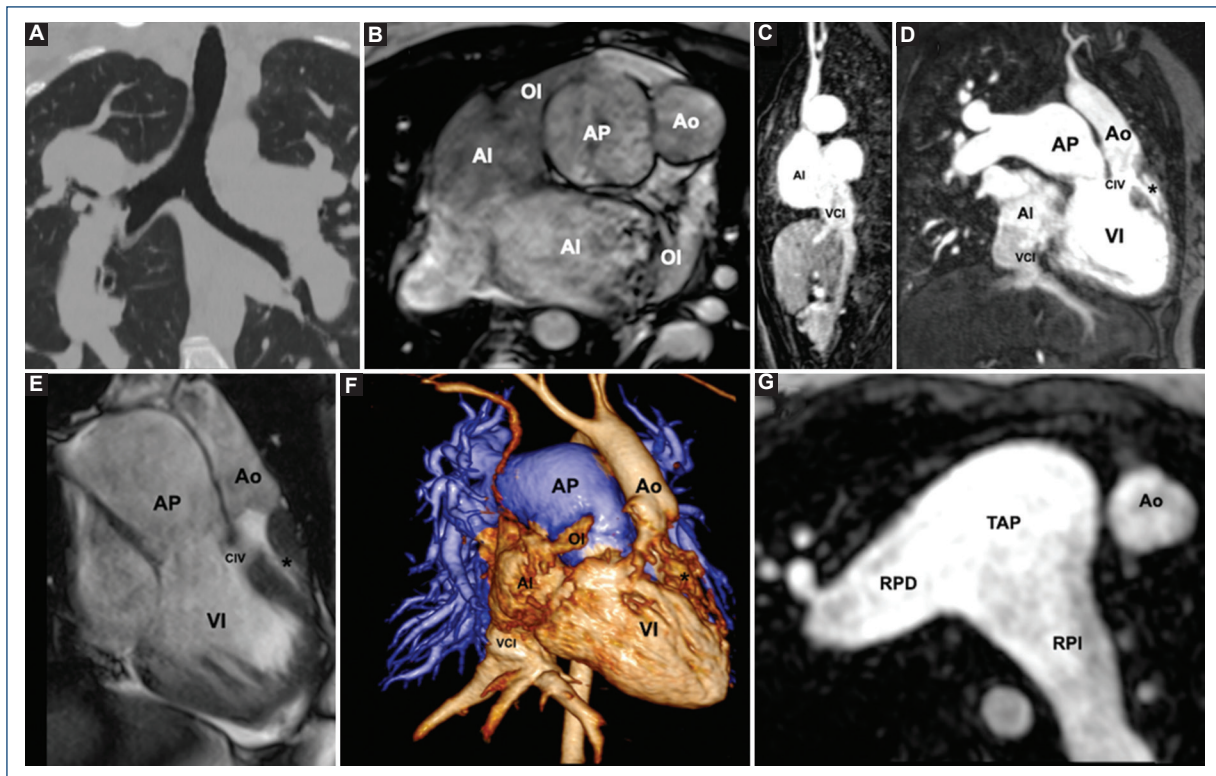


Figura 2. A: tomografía de tórax sin contraste que demuestra el *situs solitus* bronquial. B: resonancia magnética cardíaca. Ambas aurículas tenían orejuelas digitiformes que indican levoisomerismo atrial. C: vena cava inferior (VCI); D: ventrículo morfológico izquierdo (VI) dominante que se conecta con un ventrículo rudimentario (asterisco) a través de una comunicación interventricular (CIV), conexión ventriculoarterial discordante, con relación lado a lado entre la aorta (Ao) y la arteria pulmonar (AP). E y F: discordancia ventriculoarterial. G: dilatación grave del tronco de la arteria pulmonar (TAP) y sus ramas. AI: aurícula izquierda; OI: orejuela izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; RPI: rama pulmonar izquierda.

auriculoventricular izquierda estaba engrosada y tenía insuficiencia grave (Fig. 1). La fracción de eyección del ventrículo izquierdo fue del 69%.

En la tomografía de tórax sin contraste se evidenció *situs solitus* bronquial, y el bronquio derecho tenía una bifurcación proximal y era más corto con respecto al bronquio izquierdo con bifurcación distal (Fig. 2).

La paciente era alérgica al contraste yodado, por lo que se solicitó una resonancia magnética cardíaca, que demostró levoisomerismo atrial debido a la presencia de orejuelas digitiformes en ambos lados (Fig. 2), y permitió descartar una interrupción de la vena cava inferior (Figs. 2 C y D). Además, confirmó la presencia de un ventrículo rudimentario de morfología derecha en posición izquierda (Figs. 2 D y E) con un ventrículo morfológicamente izquierdo dominante, con discordancia ventriculoarterial y comunicación interventricular (Figs. 2 D y E). También se observó una dilatación masiva de la arteria pulmonar

compatible con hipertensión pulmonar grave (Figs. 2 F y G).

La paciente rechazó procedimientos invasivos, como cateterismo cardíaco derecho o implante de marcapasos. Comenzó tratamiento con sildenafil y ha sido seguida de forma ambulatoria en el servicio de cardiología de nuestro hospital.

Discusión

Las cardiopatías congénitas asociadas a BAV son la transposición de grandes arterias congénitamente corregida, los defectos septales auriculoventriculares, el síndrome de heterotaxia con isomerismo atrial izquierdo y el ventrículo único con asa izquierda^{1,2}.

Curiosamente, nuestra paciente presentó tanto levoisomerismo atrial como ventrículo funcionalmente único con asa cardíaca izquierda, que pueden explicar el BAV.

El levoisomerismo atrial se define como la presencia de dos aurículas morfológicas izquierdas con apéndices digitiformes, y suele formar parte del síndrome de heterotaxia con poliesplenia³. Sin embargo, el caso que presentamos es inusual, ya que nuestra paciente no tenía compromiso del bazo ni interrupción de la vena cava inferior, e interesantemente existía una disarmonía con el *situs solitus* bronquial y abdominal.

El sistema de conducción eléctrico en los pacientes con levoisomerismo atrial está malformado. El nodo sinusal puede estar ausente, ectópico o hipoplásico, y el nodo auriculoventricular es anormal. Además, una comunicación interventricular puede predisponer a un daño del sistema auriculoventricular con el tiempo, como un BAV completo³.

El ventrículo en asa izquierda ocurre cuando el tubo cardiaco primitivo gira hacia la izquierda en lugar de hacia la derecha (asa derecha) como es habitual. Este giro anormal hace que el ventrículo anatómicamente izquierdo se sitúe a la derecha y el ventrículo morfológico derecho se localice a la izquierda⁴.

En los ventrículos en asa izquierda existen dos nodos auriculoventriculares, uno posterior hipoplásico y otro anterior que da lugar a un haz de His anormalmente situado con una vía de conducción alargada, haciéndolo más susceptible a la fibrosis y al trauma, y en consecuencia al desarrollo de BAV completo⁴.

Por lo tanto, en un paciente adulto joven con cardiopatía congénita y BAV completo, el levoisomerismo atrial y el ventrículo único en asa izquierda deben considerarse en el enfoque diagnóstico y terapéutico.

Conclusiones

Presentamos un caso infrecuente de levoisomerismo atrial que es disarmónico con *situs solitus* bronquial y abdominal, ventrículo funcionalmente único con asa izquierda y BAV completo. Este caso refuerza la importancia de correlacionar e interpretar los hallazgos clínicos, electrocardiográficos y de imagen en los pacientes con una cardiopatía congénita compleja.

Financiamiento

La presente investigación no ha recibido ninguna beca específica de agencias de los sectores públicos, comercial o con ánimo de lucro.

Conficto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad, consentimiento informado y aprobación ética. Los autores han seguido los protocolos de su centro sanitario/institución para acceder a los datos de las historias clínicas. Se ha obtenido el consentimiento informado de los pacientes y se cuenta con la aprobación del Comité de Ética. Se han seguido las recomendaciones de las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no se utilizó algún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción ni la creación de contenido de este manuscrito.

Referencias

1. Hernández-Madrid A, Paul T, Abrams D, Aziz P, Blom N, Chen J, et al. Arrhythmias in congenital heart disease: a position paper of the European Heart Rhythm Association (EHRA), Association for European Paediatric and Congenital Cardiology (AEPC), and the European Society of Cardiology (ESC) Working Group on Grown-up Congenital heart disease, endorsed by HRS, PACES, APHRS, and SOLAECE. *Europace*. 2018;20:1719-53.
2. Baruteau AE, Pass R, Tambo JB, Behaghel A, Pennec S, Perdreau E, et al. Congenital and childhood atrioventricular blocks: pathophysiology and contemporary management. *Eur J Pediatr*. 2016;175:1235-48.
3. García O, Mehta A, Pickoff A, Tamer D, Ferrer P, Wolff G, et al. Left isomerism and complete atrioventricular block: a report of six cases. *Am J Cardiol*. 1981;48:1103-7.
4. Simmons MA, Rollinson N, Fishberger S, Qin L, Fahey J, Elder R. Modern incidence of complete heart block in patients with L-looped ventricles: does univentricular status matter? *Congenit Heart Dis*. 2015;10:E237-42.