



# Cardiopatías Congénitas. Correlación Cardiovascular Clínico-Patológica

Iván Machado<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Cardiólogo

Correspondencia: Instituto de Medicina Tropical - Facultad de Medicina - Universidad Central de Venezuela.

Consignado el 31 de Diciembre del 2000 a la Revista Vitae Academia Biomédica Digital.

## RESUMEN

El aspecto exterior del bloque cardio-torácico y vísceras, es fundamental para el diagnóstico de las malformaciones congénitas cardiovasculares; permite sospechar y muchas veces diagnosticar el problema, con sus consecuencias anatómicas y fisiopatológicas que deben traducir una manifestación clínica en vida del paciente, complementada con el aspecto interior.

## DIAGNÓSTICO DE LAS CARDIOPATÍAS CONGÉNITAS POR EL ASPECTO EXTERIOR. MÉTODO DEDUCTIVO

El aspecto exterior del bloque cardio-torácico y vísceras, es fundamental para el diagnóstico de las malformaciones congénitas cardiovasculares; permite sospechar y muchas veces diagnosticar el problema lo cual es de gran ayuda para el cirujano; y al patólogo, le sirve además para determinar la técnica de disección según el tipo de malformación. El método deductivo es fundamental desde lo mas general hasta lo particular en la secuencia diagnóstica a seguir como se verá a continuación y es el método lógico, contrario al usual, como es la disección del corazón desde el comienzo, aislándolo de sus relaciones con las demás vísceras. Es de especial importancia en casos de anomalías del situs, malformaciones asociadas de los vasos pulmonares y sistémicos y de los pulmones. Se debe conservar el bloque completo pues

muchas veces el diagnóstico integral se hace después de varias observaciones repetidas en el tiempo por un conjunto de observadores.

## SECUENCIA DIAGNÓSTICA

- [Diagnóstico del situs y posición del apex](#)
- [Diagnóstico de las interrelaciones de las grandes arterias \(morfologías troncoconales\)](#)
- [Diagnóstico de las relaciones antrioventriculares](#)
- [Diagnóstico de las lateroposiciones](#)
- [Diagnóstico de las malformaciones asociadas](#)

### **Diagnóstico del situs y posición del apex**

El situs atrial se establece en la mayoría de los casos por la morfología de las orejuelas. La orejuela morfológicamente derecha se caracteriza por su forma triangular, base ancha, bordes lisos y vértice romo ([Fig.2.2.1-1-A](#)). La orejuela morfológicamente izquierda, se caracteriza por ser una estructura alargada, de base estrecha, bordes festoneados y vértice agudo ([Fig.2.2.1-1-B](#)). Existen problemas para el diagnóstico del situs atrial por el aspecto exterior: en casos de yuxtaposición derecha ó izquierda de las orejuelas ([Fig.2.2.1-2](#)), en las discordancias víscero-atriales (Capítulo 7) y en la agenesia ó aneurismas de las orejuelas<sup>2</sup>. Es de hacer notar, que el situs que interesa al cardiólogo, al cirujano y al patólogo cardiovascular es el situs atrial ya que este es el que lo precisa finalmente. El diagnóstico de la situación de las orejuelas lo hace usualmente el clínico con el ecocardiograma y en ciertos casos mediante el cineangiocardiograma. La yuxtaposición de las orejuelas la puede sospechar el clínico por la placa simple de torax, aunque se comprueba por el estudio cineangiocardiográfico<sup>3,4</sup>.

Para el diagnóstico del situs visceral, es necesario precisar: el lóbulo mayor del hígado, el segmento suprahepático de la vena cava inferior y secundariamente: los bronquios, pulmones y bazo. Algunas estructuras y vísceras como el arco aórtico<sup>5</sup>, estómago, e intestinos<sup>6</sup> son muy inconstantes en su posición para definir el situs visceral.

En base a lo mencionado, existen tres tipos de situs: 1. *Situs solitus*: en éste, la aurícula anatómicamente derecha (orejuela morfológica derecha), el lóbulo mayor del hígado y el segmento suprahepático de la vena cava inferior, están situados a la derecha. En éste situs, usualmente el bronquio situado a la derecha se caracteriza por ser corto, epiarterial y mas horizontal (características del bronquio anatómicamente derecho). El bronquio situado a la izquierda, es mas largo, hipoarterial y mas vertical<sup>7</sup> (características del bronquio anatómicamente izquierdo). Usualmente el pulmón derecho tiene tres lóbulos y el izquierdo solo dos.

2. *Situs inversus*: en éste, la aurícula anatómicamente derecha (orejuela morfológica derecha), el lóbulo mayor del hígado y la porción suprahepática de la vena cava inferior, están situados a la izquierda. Usualmente, en éste situs, el bronquio morfológicamente derecho está situado a la izquierda y viceversa; en igual forma el pulmón izquierdo tiene tres lóbulos y el derecho dos.

3. *Situs ambiguo*: Incluye dos variedades: A. Dextroisomerismo y B. Levoisomerismo.

A. *Dextroisomerismo*: Hay predominio de las estructuras derechas: isomerismo derecho de las orejuelas (ambas orejuelas, morfológicamente son derechas). El hígado tiende a ser central y simétrico, aunque ésta característica no es constante<sup>8</sup>, ([Fig.2.2.1-3](#)). Hay asplenia en la mayoría de los casos. El patrón broncopulmonar usualmente es de morfología derecha ([Fig.2.2.1-4](#)). Otros caracteres patológicos evidenciables por el aspecto exterior se analizarán en el Capítulo 6.

B. *Levoisomerismo*: Predominan las estructuras izquierdas: isomerismo izquierdo (ambas orejuelas, morfológicamente son izquierdas). El hígado es similar al del dextroisomerismo. Usualmente hay poliesplenía y el patrón broncopulmonar es de morfología izquierda ([Fig.2.2.1-5](#)). Otras patologías frecuentes en el levoisomerismo, observables por el aspecto externo, se verán en el Capítulo 6.

4. *Posición del apex*: Es muy importante definir la dirección del apex especialmente en los *situs solitus e inversus*, precisamente porque la dirección del mismo, permite establecer dos tipos diferentes de posición para cada uno:

4.1 En el *situs solitus* cuando el corazón en su mayor parte está en el hemitorax izquierdo y presenta el apex dirigido hacia la izquierda, es decir, el eje mayor base-apex se dirige de atrás hacia adelante y de derecha hacia la izquierda, se trata de un *corazón normalmente situado*, denominado también "levocardia"<sup>9</sup>, término éste último confuso por lo cual es necesario ser descriptivo usando una nomenclatura que no se preste a confusión: *situs solitus con apex a la izquierda ó situs solitus con corazón normalmente situado*.

4.2 En el *situs solitus* cuando el corazón se encuentra en su mayor parte en el hemitorax derecho y el apex se dirige hacia la derecha, es decir, el eje mayor base-apex se dirige de atrás hacia adelante y de izquierda hacia la derecha, se trata de una *dextroversión*, evitando el uso de términos como "dextrocardia"<sup>9</sup>, que es confuso, se debe denominar *situs solitus con dextroversión*.

4.3. En el *situs inversus*, cuando el corazón se encuentra en su mayor parte situado en el hemitorax derecho y el apex se dirige hacia la derecha, es decir el eje mayor base-apex lleva una dirección de atrás hacia adelante y de izquierda hacia la derecha, se denomina *dextrocardia*, siendo correcto el uso de terminología descriptiva como *situs inversus con dextrocardia*.

4.4. En el *situs inversus*, cuando el corazón se encuentra en su mayor parte situado en el hemitorax izquierdo y el apex se dirige hacia la izquierda, es decir, el eje mayor base-apex lleva una dirección de atrás hacia adelante y de derecha hacia la izquierda, se denomina *situs inversus con levoversion*.

4.5 El término *mesocardia* que significa un corazón central cuyo apex puede estar dirigido hacia la derecha ó hacia la izquierda, incluso ser vertical, raras veces está presente en el *situs solitus* ó *inversus*, siendo más frecuente en el *situs ambiguo* ([2.2.1.3](#))

En clínica, el diagnóstico del *situs* usualmente no es difícil, siendo fundamental el estudio radiológico simple de tórax. El ecocardiograma es de extraordinaria utilidad en la interpretación y definición del *situs*<sup>10</sup>. El estudio de las imágenes angiográficas, la resonancia magnética nuclear y la tomografía axial computarizada son de bastante utilidad en la identificación de las estructuras ya anotadas, básicas para el diagnóstico en el *situs ambiguo* y las malformaciones

congénitas asociadas a éste<sup>11</sup>, pero se deben tener conceptos claros para evitar confusiones y dogmas inapropiados.

### Diagnóstico de las interrelaciones de las grandes arterias (morfologías troncoconales)

El aspecto exterior del corazón, nos permite reconocer cuatro tipos diferentes:

1. Grandes arterias cruzadas: es la relación normal, en la cual el infundíbulo y tronco de la arteria pulmonar es anterior al infundíbulo y tronco de la aorta, ambas arterias, se cruzan en el espacio ([Fig.2.2.2-1A](#)).

2. Grandes arterias transpuestas: es la relación en la cual, el infundíbulo y tronco de la aorta (ascendente) es anterior al infundíbulo y tronco de la arteria pulmonar, la aorta emerge del ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar, del ventrículo anatómicamente izquierdo. Ambos vasos son paralelos. La aorta es derecha con respecto a la arteria pulmonar. ([Fig.2.2.2-1B](#)). Otras variedades de éste tipo, menos frecuentes, serán analizadas en el Capítulo 8.

3. Grandes arterias lado-a-lado: es la relación en la cual, ambos infundíbulos y sus respectivas arterias, están lado-a-lado en el plano frontal. La aorta emerge del ventrículo anatómicamente derecho y la arteria pulmonar del ventrículo anatómicamente izquierdo ([Fig.2.2.3-1](#)). Existen variedades anatómicas menos usuales que no se corresponden con ésta descripción y serán analizadas posteriormente en el Capítulo 8.

4. Tronco común: en ésta morfología, un solo vaso emerge del corazón, dando origen a la circulación coronaria, pulmonar y sistémica. Las variedades anatómicas del mismo, evidenciables por el aspecto exterior del corazón, serán analizadas mas adelante (8.1.4), ([Fig.2.2.4-1](#)).

La información clínica es importante para la sospecha diagnóstica del tipo de morfología troncoconal, pero la placa simple de torax, el ecocardiograma y la imagen cineangiocardiográfica son los determinantes del diagnóstico definitivo en vida del paciente.

### Diagnóstico de las relaciones antrioventriculares

1. Concordantes: en éstas, la posición de las aurículas y los ventrículos coinciden del mismo lado respectivamente, es decir, la aurícula anatómicamente derecha es homolateral con el ventrículo anatómicamente derecho, estén ó no conectados a través de su válvula. Por ejemplo: en el *situs solitus*, con atresia tricuspídea y relación atrioventricular concordante, la aurícula y ventrículo anatómicamente derechos, aunque no conectados, presentan relaciones atrioventriculares concordantes (están del mismo lado). Obviamente las relaciones atrioventriculares concordantes pueden presentarse tanto en el *situs solitus* como en el *inversus*. En el *situs ambiguo*, no existe concordancia ó discordancia atrioventricular, ya que hay isomerismo auricular.

2. Discordantes: en éstas, las aurículas no son homolaterales con sus ventrículos respectivos, es decir, la aurícula anatómicamente derecha está del mismo lado que el ventrículo anatómicamente izquierdo, esté ó no conectada con dicho ventrículo. Por ejemplo: en el *situs inversus*, la aurícula anatómicamente derecha (situada a la izquierda), está en relación (aunque no necesariamente conectada) con el ventrículo anatómicamente izquierdo situado del mismo lado.

El diagnóstico de las relaciones atrioventriculares, por el aspecto exterior del corazón, se puede inferir (tomando en cuenta el *situs atrial*), por las morfologías troncoconales. En los corazones con grandes arterias cruzadas, transposición de grandes arterias y en las grandes arterias lado-a-lado, el ventrículo anatómicamente derecho está situado casi siempre (Capítulo 9) del mismo lado de la aorta ascendente. En los casos de tronco común, la convexidad de la porción ascendente del vaso único, sugiere la ubicación del ventrículo anatómicamente derecho (8.1.4).

En las grandes arterias cruzadas, la arteria pulmonar anterior, dirigida de abajo hacia arriba, de delante hacia atrás y orientada de derecha a la izquierda, sugiere que el ventrículo anatómicamente derecho está situado a la derecha, además en ésta morfología, la porción ascendente de la aorta, se halla también situada a la derecha. En la transposición de las grandes arterias, la aorta anterior, situada a la derecha de la arteria pulmonar, así como su porción ascendente sugieren que el ventrículo anatómicamente derecho se halla situado a la derecha. En las grandes arterias lado-a-lado, la aorta y su porción ascendente, situada a la derecha de la arteria pulmonar, sugieren usualmente la ubicación derecha del ventrículo anatómicamente derecho. En el tronco común, la convexidad derecha del vaso único ascendente, sugiere la ubicación derecha del ventrículo anatómicamente derecho. Esta descripción correspondería a los casos de *situs solitus* y concordancia atrioventricular.

En las grandes arterias cruzadas (normalmente relacionadas), la emergencia de la arteria pulmonar a la izquierda, así como la porción ascendente de la aorta del mismo lado sugieren la ubicación a la izquierda del ventrículo anatómicamente derecho. En forma similar, en la transposición de grandes arterias y en las grandes arterias lado-a-lado la emergencia de la aorta así como su porción ascendente, a la izquierda, sugieren la situación izquierda del ventrículo anatómicamente derecho. En el tronco común, la convexidad izquierda de la porción ascendente del vaso único, sugiere la situación izquierda del ventrículo anatómicamente derecho. Esta descripción correspondería al *situs solitus* con discordancia atrioventricular.

En el *situs inversus*, se sigue un método similar en cada morfología troncoconal para ubicar la situación del ventrículo anatómicamente derecho y relacionarlo con la aurícula anatómicamente derecha situada a la izquierda en éste *situs*.

Las relaciones atrioventriculares se diagnostican en clínica por el estudio de las morfologías unipolares del electrocardiograma, que permiten ubicar casi siempre a los ventrículos. Con los RX y el ecocardiograma, se diagnostican usualmente las morfologías troncoconales y por ende las relaciones atrioventriculares. El cineangiograma confirma el diagnóstico.

### **Diagnóstico de las lateroposiciones**

La arteria pulmonar o la aorta, emergen, separadas por el septum interventricular, una de cada ventrículo. Así, en cada una de las tres morfologías troncoconales con dos arterias, una de éstas emerge del ventrículo anatómicamente derecho y la otra del ventrículo anatómicamente izquierdo, es decir, están en "ortoposición"<sup>12</sup>.

Cuando hay desplazamiento de ambas arterias hacia la derecha ó hacia la izquierda del septum interventricular, se denomina "lateroposición". En los casos en que dicho desplazamiento se efectúa hacia el ventrículo anatómicamente derecho, se denomina "dextroposición" , cuando lo hace hacia el ventrículo anatómicamente izquierdo, se denomina "levoposición" , independientemente de la situación espacial de los ventrículos. Los conceptos sobre dobles

cámaras de salida de los ventrículos, serán expuestos en el capítulo respectivo (Capítulo 10). Esta terminología, aunque presenta implicaciones embriológicas, nos es muy útil en el estudio del aspecto externo del corazón para la sospecha diagnóstica, basados en la relación de las grandes arterias con la arteria coronaria descendente anterior, cuyo trayecto descendente, señala la presencia del tabique interventricular, cuando éste existe ([Diagnóstico de las malformaciones asociadas](#)). La sospecha diagnóstica de dextro ó levoposición, se hará tomando en cuenta el situs atrial ([Diagnóstico del situs y posición del apex](#)) y las relaciones atrioventriculares ([Diagnóstico de las relaciones atrioventriculares](#)), ésta última se ha establecido previamente por la morfología troncoconal ([Diagnóstico de las interrelaciones de las grandes arterias \(morfologías troncoconales\)](#)). El ejemplo mas simple, sería un situs solitus con grandes arterias cruzadas, relaciones atrioventriculares concordantes y ambas arterias desplazadas hacia la derecha de la coronaria descendente anterior, lo cual sugiere "dextroposición" (doble cámara de salida del ventrículo anatómicamente derecho) ([Fig.2.2.4.1-A](#)). En un caso similar, pero con ambas arterias desplazadas hacia la izquierda de la coronaria descendente anterior, sugeriría "levoposición" (doble cámara de salida del ventrículo anatómicamente izquierdo) ([Fig. 2.2.4.1-B](#)). El diagnóstico patológico de dobles cámaras de salida de los ventrículos se confirma por el estudio interno del corazón (Capítulo 10.1).

En clínica, las lateroposiciones, se presentan usualmente como malformaciones complejas, frecuentemente cianógenas ó con hipertensión pulmonar, con ó sin insuficiencia cardíaca, según los caracteres anatómico-funcionales. El ecocardiograma sugiere el diagnóstico y el cineangiocardiograma biplanar lo confirma.

### Diagnóstico de las malformaciones asociadas

El aspecto exterior del corazón y grandes vasos (arteriales y venosos), permite el diagnóstico de malformaciones asociadas ó únicas; simples ó complejas. Muchos de los hallazgos sugerirían la técnica de disección a emplear en casos específicos. Los casos mas frecuentes de diagnóstico por el aspecto externo serían:

1. Persistencia del conducto arterioso (PCA), se observa como un vaso de calibre y longitud variables, el cual une la concavidad del cayado aórtico en su porción cercana al inicio de la aorta descendente con el inicio de la rama izquierda de la arteria pulmonar. Es el sitio usual para los casos con arco aórtico a la izquierda ([Fig.2.2.5.1-1](#)). Cuando el arco aórtico está a la izquierda, pero el conducto arterioso está a la derecha, éste une a la arteria subclavia derecha con la rama derecha de la arteria pulmonar, eventualidad ésta rara que encontramos una vez en más de 650 casos de PCA estudiados en la clínica, confirmados por estudio hemodinámico y/o cirugía. Cuando el arco aórtico está a la derecha y el PCA del mismo lado, el conducto une la concavidad del cayado aórtico con el inicio de la rama derecha de la arteria pulmonar. Eventualidad ésta muy rara. Cuando el arco aórtico está situado a la derecha y el PCA a la izquierda, el conducto une la subclavia izquierda con la rama izquierda de la arteria pulmonar, lo cual es mas frecuente y se encuentra en algunos casos de Fallot y algunas otras malformaciones troncoconales. El grosor externo del conducto arterioso, no siempre está en relación directa con el diámetro interno, en ocasiones está obliterado (ligamento arterioso) y externamente su calibre es importante, en estos casos usualmente es fibroso a la palpación.

2. La coartación aórtica (CoAo) se presenta como una estrechez localizada ó segmentaria en la porción terminal del cayado aórtico ó inicial de la aorta descendente ([Fig.2.2.5.2-1](#)). El conducto

permeable ó el ligamento arterioso que lo sustituye, puede relacionarse con la porción proximal, distal ó con la porción coartada de la aorta. La dilatación aórtica postcoartación, se observa de preferencia en las estrecheces localizadas.

## MANIFESTACIONES

Las alteraciones hemodinámicas de las distintas malformaciones determinan cambios en el aspecto exterior del corazón que hacen posible la sospecha diagnóstica: las dilataciones ó hipoplasias de las diferentes estructuras, pueden presentarse aisladas ó combinadas. Cuando estos cambios son discretos, su diagnóstico depende mucho de la experiencia del observador.

- [En las aurículas](#)
- [En los ventrículos](#)
- [Manifestaciones hemodinámicas en las grandes arterias](#)

### En las aurículas

1. En la sobrecarga de volumen, se observa crecimiento de la aurícula y su correspondiente orejuela. La aurícula derecha está aumentada de tamaño en: a) Las comunicaciones interauriculares (CIA) ([Fig.2.3.1.1-1](#)), en las cuales, el crecimiento de la aurícula derecha guarda usualmente relación con el tamaño del defecto, excepto en la aurícula única donde se esperaría un crecimiento importante de la "aurícula derecha" (porción derecha de la aurícula única, en el *situs solitus*). Otras características del aspecto externo en los otros tipos de CIA, serán vistas en el Capítulo 14. b) En el DVPAT, la aurícula derecha está importantemente aumentada de tamaño. El tipo de drenaje venoso pulmonar anormal, se determina además por las características señaladas ([Diagnóstico de las malformaciones asociadas](#) y 12.1.1). En el DVPAP, el crecimiento de la aurícula derecha es menos notorio que en el DVPAT, dependiendo en parte del tamaño del defecto interauricular. c) En la insuficiencia tricuspídea, la aurícula derecha, puede estar importantemente dilatada dependiendo de la magnitud de la regurgitación. Se puede encontrar como malformación aislada, aunque es excepcionalmente rara. Lo frecuente, es cuando está asociada a otros defectos: ostium primum + hendidura de la tricúspide (15.1.3), en algunas estenosis tricuspídeas congénitas (16.1.1.2 y 16.1.1.3), en ciertos tipos de Enfermedad de Ebstein (16.1.3), en la agenesia de las valvas de la tricúspide ("unguarded" tricuspid orifice)<sup>16</sup>, en el prolapso de la tricúspide (16.1.6.1) y en las etapas evolutivas finales de la hipertensión intraventricular derecha (estenosis pulmonar valvular ó hipertensión pulmonar severas). Existen muy raros casos de dilatación idiopática de la aurícula derecha<sup>17</sup>. d) En la comunicación ventrículo izquierdo-aurícula derecha<sup>18</sup> (15.1.5). en estos, la aurícula derecha está particularmente dilatada. e) La desembocadura anómala de una arteria coronaria generalmente la derecha ó una de sus ramas en la aurícula derecha ó en el seno coronario, así como la ruptura de un aneurisma congénito del seno de Valsalva en la aurícula derecha. Otros caracteres patológicos propios de cada malformación, serán vistos a propósito de los ventrículos ([En los ventrículos](#)) y grandes arterias ([Manifestaciones hemodinámicas en las grandes arterias](#)).

2. Las manifestaciones patológicas de aumento de presión de la aurícula derecha, son más difíciles de reconocer solo por el crecimiento de ésta; es fundamental interpretarlo en función del resto de las estructuras. Se encuentra evidencia de aumento de presión en la aurícula derecha, en los casos donde el paso de sangre de la aurícula hacia el ventrículo respectivo está dificultado

lo cual se acentúa particularmente en el momento de la sístole auricular, tal como sucede en: a) Estenosis tricuspídeas congénitas especialmente cuando la comunicación interauricular es pequeña ó hay orificio oval permeable (OOP). La aurícula derecha además está hipertrófica lo cual exteriormente se puede inferir por la apariencia convexa de la aurícula. b) Atresia tricuspídea: en éstos casos el diagnóstico es fácil de establecer pues el surco atrioventricular correspondiente es muy marcado ([Fig. 2.3.1.2-1](#)); el grado de hipertrofia de la aurícula derecha guarda relación con el tamaño de la comunicación interauricular. Cuando ésta es pequeña, o se trata de un OOP, la aurícula está dilatada e hipertrofica. Cuando el defecto interauricular es grande, la aurícula derecha, generalmente no está aumentada, en estos la sobrecarga de presión en vida del paciente no es importante<sup>19</sup>, por lo cual no hay exigencia tampoco para la hipertrofia . c) En los casos de hipertensión intraventricular derecha importante ya sea por *obstrucción a la salida del ventrículo derecho* (cualquier variedad de estenosis pulmonar) ó por *hipertensión arterial pulmonar*, la hipertrofia de las paredes del ventrículo derecho, constituye, en vida del paciente, un obstáculo al vaciamiento de la aurícula derecha.

3. El crecimiento de la aurícula derecha por sobrecarga mixta (presión y volumen), se reconoce por el aumento importante de tamaño de la misma y por alteraciones del tamaño y forma de los ventrículos que mas adelante analizaremos (2.3.2). a) En las malformaciones con cortocircuito por encima del plano atrioventricular (CIA, DVPAP y DVPAT) se presenta insuficiencia cardíaca derecha y/o hipertensión pulmonar en forma temprana ó tardía según la malformación, lo cual determina dilatación del anillo tricuspídeo y regurgitación desde el ventrículo derecho hacia la aurícula derecha con la consiguiente sobrecarga de ésta última. b) En la estenosis pulmonar valvular apretada, en fase tardía, puede aparecer dilatación del ventrículo derecho por insuficiencia del mismo y consecuentemente, dilatación de la aurícula derecha; en éstos casos la insuficiencia tricuspídea, por dilatación del anillo y falta de coaptación de las valvas es lo usual, lo cual contribuye a la regurgitación y por consiguiente a la dilatación de la aurícula derecha. c) En algunas variedades anatómicas de enfermedad de Ebstein ([16.1.3.2](#)) en las cuales hay estenosis e insuficiencia del orificio tricuspídeo. En ésta malformación y en los casos muy raros de enfermedad de Ühl<sup>20</sup>, la aurícula derecha presenta dilatación muy severa, casi aneurismática.

4. La sobrecarga de volumen de la aurícula izquierda, se manifiesta en el aspecto exterior , por aumento del tamaño de la misma. La orejuela izquierda muestra realmente, mas alargamiento que dilatación. La magnitud del agrandamiento de la aurícula izquierda, depende del volumen de sangre que maneja, el cual a su vez está en relación con el tamaño del defecto. Las malformaciones que producen sobrecarga de volumen, son: a) los cortocircuitos arterio-venosos a nivel del plano atrioventricular y por debajo del mismo. a.1) Los cortocircuitos arterio-venosos a nivel del plano atrioventricular son fundamentalmente, el ostium primum asociado a hendidura de la válvula mitral ([15.1.2](#)) en el cual el cortocircuito está por encima del plano atrioventricular, pero existe insuficiencia mitral, la cual produce dilatación de la aurícula y ventrículo izquierdos. En éstos casos, además, existe crecimiento de la aurícula y ventrículo derechos por estar el cortocircuito situado por encima del plano atrioventricular. a.2) En el defecto del canal atrioventricular de la variedad completa (AVC) hay también crecimiento importante y precoz de las cuatro cavidades cardíacas. La válvula atrioven tricular única determina en casi todos los casos insuficiencia importante de la misma ([15.1.4](#)). a.3) En la variedad llamada "transicional" de los defectos del canal AV<sup>21</sup> ([15.1.3](#)), la cual es muy rara, así como en la comunicación interventricular grande, basal medio-posterior<sup>22</sup> ó tipo canal AV ([15.1.6](#)) las cuatro cavidades, en forma similar están aumentadas. b) En los cortocircuitos por debajo del plano atrioventricular: b.1)

comunicación interventricular aislada, b.2) asociada a insuficiencia valvular aórtica, b.3) ventana aorto-pulmonar (en sus etapas iniciales), b.4) persistencia del conducto arterioso, b.5) tronco común en algunas de sus variedades y en etapas precoces de su evolución. En b.1, b.2, y b.4 el crecimiento de las cavidades derechas, es relativamente tardío, dependiente del tamaño del defecto, presencia de hipertensión pulmonar y/o insuficiencia cardíaca congestiva (ver capítulos correspondientes). c) En la insuficiencia mitral congénita (16.1.6): c.1) hendidura aislada de la válvula mitral, la cual cuando es importante, puede producir una dilatación significativa de la aurícula y ventrículo izquierdos. c.2) En ciertos prolapsos de la válvula mitral con insuficiencia severa de la misma. d) En el aneurisma del seno de Valsalva roto en aurícula izquierda y ciertas "fístulas" coronarias drenando en esa cavidad<sup>23,24</sup>. En éstas, el ventrículo izquierdo presenta también sobrecarga de volumen, dependiendo de la magnitud del cortocircuito arterio-arterial. e) La dilatación idiopática de la aurícula izquierda, es una malformación muy rara<sup>25</sup>, en la cual sólo esta cavidad está aumentada de tamaño. f) la insuficiencia mitral secundaria a la dilatación del anillo mitral como consecuencia de la insuficiencia ventricular izquierda, es bastante frecuente. g) En los raros casos de drenaje de la vena cava superior izquierda directamente a la aurícula izquierda<sup>26</sup>.

5. En las sobrecargas de presión de la aurícula izquierda, es difícil inicialmente reconocer el crecimiento de la aurícula, la cual puede presentar aumento de la presión sistólica (onda "a" en el trazado de presión) sin aumento demostrable del tamaño. La repercusión hemodinámica sobre la aurícula izquierda, es variable: a) en ciertos tipos anatómicos de estenosis mitral congénita<sup>27</sup>, de la variedad anillo normal y valvas soldadas, se encuentran dilatación e hipertrofia de la aurícula izquierda. b) en las hipertrofias ventriculares izquierdas severas (estenosis aórticas, coartaciones de la aorta, miocardiopatía hipertrófica, etc.) la aurícula izquierda presenta grados variables de sobrecarga de presión que la hacen aumentar de tamaño en proporción a la disminución de la distensibilidad del ventrículo izquierdo. c) En la mayoría de las variedades anatómicas de estenosis mitral congénita (16.1.4.2) y en las atresias de la válvula mitral (16.1.5.2) a pesar de haber sobrecarga de presión en ésta cavidad, la aurícula izquierda usualmente está "hipoplásica". d) En el cor triatriatum (24.1) se puede ver crecimiento de la aurícula izquierda, es decir, de la porción ó compartimiento superior a la membrana que divide a la aurícula izquierda, la cual puede presentar sobrecarga de presión cuando el orificio de la membrana que comunica la porción superior e inferior de la aurícula izquierda, es pequeño y no hay defecto interauricular, en otros casos la aurícula es de tamaño normal. En éstas malformaciones existe además crecimiento de la aurícula y ventrículo derechos por sobrecarga de presión. El ventrículo izquierdo es a menudo extremadamente pequeño ó hipoplásico, en los casos de estenosis ó atresia mitral.

6. Las sobrecargas mixtas de la aurícula izquierda, se manifiestan en el aspecto externo del corazón, por crecimiento de ésta aurícula. No hay ninguna característica especial que permita identificarlas. Es la observación del resto de las estructuras, lo que permite su análisis. Ejemplos de las mismas son: a) En las malformaciones valvulares aórticas (estenosis, insuficiencia ó ambas) en etapas avanzadas cuando aparece la insuficiencia ventricular izquierda. b) En etapas avanzadas de la insuficiencia mitral, cuando el ventrículo izquierdo muy dilatado hace insuficiencia y aumenta la presión diastólica final de éste, lo cual se traduce por dificultad en el vaciamiento de la aurícula izquierda durante la diástole ventricular, produciéndose sobrecarga mixta. c) En algunas etapas evolutivas de la coartación aórtica aislada ó asociada a patología mitral y/o valvular aórtica.

En clínica, el diagnóstico de crecimiento de las aurículas no ofrece dificultades. En los RX se evidencia fácilmente y en el ECG se puede además, diferenciar el tipo de sobrecarga. Estos estudios permiten la mayor parte de las veces, diagnosticar el tipo de malformación (p.ej. en el DVPAT, la imagen en "8" en la placa simple de tórax en posición frontal lo identifica). El ecocardiograma es también fundamental para el diagnóstico en éstos casos.

### En los ventrículos

La ubicación del borde anterior del septum interventricular, externamente, está definido por el trayecto de la arteria coronaria descendente anterior (DA), la cual, cuando está desplazada hacia la izquierda (en el situs solitus y concordancia atrioventricular) indica crecimiento del ventrículo derecho ([Fig.2.3.2-1](#)). El desplazamiento hacia la derecha de ésta coronaria, indica crecimiento del ventrículo izquierdo ([Fig.2.3.2-2](#)). En el crecimiento mixto (ventrículos derecho e izquierdo), la DA puede ser mas ó menos central ó desplazarse hacia uno de los dos lados cuando predomina uno u otro ventrículo.

1. En la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho hay dilatación predominante de éste ventrículo la cual se manifiesta en el aspecto exterior, por el mencionado desplazamiento hacia la izquierda de la DA . Además, hay rotación horaria del corazón sobre el eje longitudinal con abombamiento y flacidez del ventrículo derecho, desplazamiento mas ó menos importante del ventrículo izquierdo hacia la izquierda y atrás. Se encuentra este tipo de sobrecarga en los casos donde hubo corto-circuito arteriovenoso por encima del plano atrioventricular tales como: a) Comunicación interauricular en cualquiera de sus variedades, en el DVPAP y DVPAT. b) Anomalías de desembocadura de las arterias coronarias (usualmente la derecha) en aurícula derecha ó en seno coronario. c) Insuficiencia tricuspídea congénita (16.1.6.1). d) En la enfermedad de Ühl donde además de la severa dilatación del ventrículo derecho, hay disminución marcada del grosor de la pared ("parchment right ventricle"20 (24.1). e) La insuficiencia valvular pulmonar usualmente es por agenesia parcial ó total de las sigmoideas.

2. La sobrecarga de presión del ventrículo derecho, se reconoce por discreto desplazamiento de la DA, convexidad marcada de la región infundibular (tracto de salida) en contraste con el resto del ventrículo. Esta región abomba y es de consistencia dura lo cual es un signo indirecto de la hipertrofia de la región. Este tipo de hipertrofia se encuentra en las siguientes afecciones: a) obstrucción a la salida del ventrículo derecho: a.1) estenosis pulmonar valvular, en estos se observa externamente, un surco mas ó menos importante, circular, a nivel del anillo valvular pulmonar, que sugiere la constricción de la válvula. ([Fig.2.3.2.2-1](#)). a.2) Estenosis subvalvular pulmonar, la cual es frecuente como "hipertrofia reacional" a la anterior, pero hay casos raros de estenosis localizada y única en esa región (19.2.1) ó como sucede en algunos casos de tetralogía de Fallot en los cuales la estenosis valvular es muy discreta ó inexistente y hay estrechez del infundíbulo casi ó exclusivamente (20.1.1.2). a.3) La estenosis "subinfundibular" del ventrículo derecho (19.2.1) son malformaciones del músculo ventricular que se localizan en cualquier sitio entre el apex del ventrículo derecho y el borde inferior de la cresta supraventricular. a.4) La estenosis supravalvular de la arteria pulmonar es rara, es mas frecuente las a.5) estenosis de rama de la arteria pulmonar y/o estenosis periféricas de las mismas (19.1.1.2.), las cuales producen sobrecarga de presión del ventrículo derecho y mas específicamente de su cámara de salida. b) La hipertensión pul- monar idiopática ó la secundaria, produce hipertrofia del ventrículo derecho, inicialmente mas acentuada en la cámara de salida, región infundibular, la cual es progresiva, tiene las mismas características anotadas anteriormente (2.), pero no se observa

"constricción" externa del anillo valvular pulmonar, sino dilatación de éste. En la hipertensión pulmonar idiopática, la hipertrofia se inicia en la cámara de salida del ventrículo derecho y secundariamente pasa al resto de las paredes ventriculares. Finalmente, la aurícula derecha aumenta: hipertrofia y dilatación ([Manifestaciones hemodinámicas en las grandes arterias](#)). La aurícula y ventrículo izquierdos son normales. Por razones hemodinámicas, bioquímicas, etc., y con el concurso del tiempo, la hipertrofia de la cámara de salida del ventrículo derecho, aumenta, se hace general a todo el ventrículo y finalmente aparece la dilatación por sobrecarga de volumen (1.) al iniciarse la insuficiencia ventricular derecha. c) En algunas variedades anatómicas de tetralogía de Fallot con "hipoplasia" del infundíbulo que presentan la luz muy estrecha, pero las paredes muy engrosadas, a las cuales se suma por aposición la cresta supraventricular horizontal y desplazada hacia adelante, formándose así una gruesa masa muscular en la región infundibular que produce los mismos caracteres anotados anteriormente (2.). d) La sobrecarga de presión del ventrículo derecho adopta caracteres patológicos diferentes cuando es debida a *hipertensión venocapilar*

3. Las sobrecargas mixtas del ventrículo derecho, se presentan en dos sentidos opuestos: a partir de una sobrecarga de presión que a la larga hace insuficiencia ventricular derecha (1.) ó a partir de una sobrecarga de volumen que desarrolla precoz ó tardíamente una sobrecarga de presión por la hipertensión pulmonar secundaria. En el primer caso al comienzo se encuentra solo convexidad a nivel de la cámara de salida del ventrículo derecho (sobrecarga de presión) y posteriormente hipertrofia y dilatación del resto del ventrículo. En el segundo caso los datos de sobrecarga de volumen son notorios desde el comienzo: dilatación de aurícula y ventrículo derechos y progresivamente aparecen los signos de hipertrofia de la cámara de salida del ventrículo derecho (convexidad externa de esa zona), cuando la hipertensión pulmonar está presente. Así que dependiendo del momento cuando se hace el estudio necrópsico, es posible inferir con aproximación, en qué etapa hemodinámica se encontraba un caso determinado, según el predominio de unos u otros de los signos patológicos de sobrecarga mixta del ventrículo derecho. Esta inferencia se obtuvo por lo demás, por correlaciones clínico-patológicas y hemodinámicas con biopsia de los pequeños vasos pulmonares<sup>28-30</sup>.

4. En ciertos casos, hay "hipoplasia" del ventrículo derecho, lo cual se reconoce por el aspecto exterior, por un desplazamiento importante de la coronaria descendente anterior hacia la derecha con una disminución marcada de la superficie externa del ventrículo. En éstos, el ventrículo izquierdo está siempre aumentado de tamaño. El surco atrioventricular derecho, es pronunciado y se manifiesta por un hendidura más o menos profunda. Las diferentes patologías donde se observa la hipoplasia ventricular derecha son: a) La atresia de la válvula tricúspide (16.1.2), b) La estenosis tricuspídea congénita, se acompaña además de la disminución del área del ventrículo derecho, de hipertrofia severa de la pared la cual se evidencia por convexidad externa importante especialmente en la región infundibular. ([Fig. 2.3.2.4-1](#)). c) En algunos casos la hipoplasia del ventrículo derecho no está asociada a problemas de la tricuspíde como los descritos anteriormente, ocurre como una malformación aislada ó formando parte de defectos independientes.

5. Las sobrecargas de volumen del ventrículo izquierdo se manifiestan en el aspecto exterior del corazón, por el desplazamiento extremo de la coronaria descendente anterior hacia la derecha y agrandamiento global del ventrículo izquierdo. El corazón presenta rotación antihoraria sobre el eje longitudinal, por lo cual la superficie anterior del ventrículo izquierdo, ocupa una porción

importante de la cara anterior. Estas morfologías están estrechamente relacionadas con lo visto a propósito de la aurícula izquierda ([En las aurículas](#)) pues el crecimiento del ventrículo izquierdo, está intimamente relacionado con los cambios morfológicos de la misma. En casos de crecimiento (dilatación) inicial del ventrículo izquierdo, p.ej. en la insuficiencia aórtica, la aurícula izquierda puede estar normal ó poco dilatada. Cuando el crecimiento inicial es de la aurícula izquierda por recibir un volumen mayor de sangre por las venas pulmonares, p.ej. en los cortocircuitos arterio-venosos por debajo del plano atrioventricular, la sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo es inmediata, pero el aumento de tamaño del mismo puede seguir al aumento de la aurícula izquierda. Las causas de crecimiento del ventrículo izquierdo por sobrecarga de volumen son variadas, las podemos sistematizar en: a) cortocircuitos arterio-venosos por debajo del plano atrioventricular: tales como la comunicación interventricular, persistencia del conducto arterioso, etapas tempranas de la ventana aorto-pulmonar y de ciertos tipos de tronco común y otras, en las cuales hay un aumento importante de la circulación pulmonar y por ende del retorno venoso a la aurícula y ventrículo izquierdos. b) La insuficiencia aórtica congénita, la cual como fenómeno aislado es rara, pero se observa acompañando algunos casos de aorta bivalva, como complicación de la endocarditis infecciosa en una lesión congénita aórtica previa ó iatrogénica (postoperatorio de la valvulotomía aórtica). La comunicación interventricular supracristal ó interinfundibular, presenta en su evolución, casi siempre en forma tardía, insuficiencia sigmoidea aórtica (17.1.1.). c) Los cortocircuitos arterio-venosos a nivel del plano atrioventricular presentan sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo junto con alteraciones anatómicas y hemodinámicas de otras estructuras. Como se dijo a propósito de la aurícula izquierda y de los ventrículos ([En las auriculas](#)), todos los defectos del canal atrioventricular originan sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo. d) La insuficiencia mitral aislada ([En las auriculas](#)). e) Las anomalías de desembocadura ("fístulas") de las arterias coronarias en cavidades derechas, sobrecargan al ventrículo izquierdo por aumento de la circulación pulmonar (23.3), en igual forma la ruptura de un aneurisma del seno de Valsalva congénito en cualquiera de las cavidades derechas ([En las auriculas](#)). f) Mas raros aun, son las anomalías de desembocadura de la coronaria izquierda ó una de sus ramas así como la ruptura de un aneurisma congénito del seno de Valsalva en cualquiera de las cavidades izquierdas<sup>31,32</sup>, constituyendo cortocircuitos arterio-arteriales. g) Las miocardiopatías "congénitas"<sup>33,34</sup> del tipo de la miocardiopatía dilatada presenta usualmente dilatación global del corazón y en la fibroelastosis endocárdica la dilatación es casi siempre, solo de las cavidades izquierdas. h) La insuficiencia ventricular izquierda secundaria a cualquiera de las causas enumeradas, produce un crecimiento aún mas importante.

6. En las sobrecargas de presión del ventrículo izquierdo, el desplazamiento de la coronaria descendente anterior hacia la derecha, es menos notorio y contrasta con la superficie externa del ventrículo que es convexa en forma difusa ([Fig.2.3.2.6.-1](#)) y su consistencia aumentada lo cual se debe en parte a la hipertrofia importante de las paredes. Con la evolución y en tiempo variable, dependiendo de la índole e importancia de la malformación, aparecen alteraciones anatómicas en el resto de las cavidades. Las sobrecargas de presión del ventrículo izquierdo se encuentran en las siguientes situaciones: a) La estenosis aórtica congénita en cualquiera de sus variedades: valvular, supravalvular y subvalvular (19.3). b) En la coartación aórtica como defecto principal (21.2). c) En ciertas miocardiopatías "congénitas" como la miocardiopatía hipertrófica, obstructiva ó no obstructiva<sup>35,36</sup>.

7. En las sobrecargas mixtas se observa externamente, crecimiento del ventrículo izquierdo en mayor proporción que en la anterior (6.), la coronaria descendente anterior está más desplazada hacia la derecha y hay rotación antihoraria del corazón sobre su eje longitudinal, así que el ventrículo izquierdo ocupa una mayor área de la cara anterior del corazón. Esto depende en gran parte de la magnitud de las lesiones que incrementan el volumen del ventrículo izquierdo. Se encuentran en diferentes malformaciones: a) estenosis aórtica complicada con insuficiencia de cualquier etiología como se vió anteriormente (5.), a.1) en la estenosis aórtica de larga evolución en la cual el ventrículo izquierdo se hace insuficiente. b) insuficiencia mitral asociada a estenosis aórtica. b.1) insuficiencia mitral complicando a la coartación aórtica, b.2) ruptura de una cuerda tendínea de la válvula mitral como complicación de la valvuloplastia aórtica con balón en las cuales sucede dilatación aguda del ventrículo izquierdo. c) el conducto arterioso persistente asociado a estenosis aórtica.

8. En la "hipoplasia" del ventrículo izquierdo, se observa externamente, una disminución marcada del área externa de dicho ventrículo, el desplazamiento de la coronaria descendente anterior es muy marcado hacia la izquierda, la superficie anterior del corazón está ocupada en casi su totalidad por el ventrículo derecho. La aurícula izquierda está generalmente disminuida ("hipoplásica") y la aurícula derecha dilatada. Como hecho aislado, la hipoplasia del ventrículo izquierdo, es excepcional; generalmente forma parte de un conjunto de malformaciones que se conocen con el nombre de "hipoplasia del corazón izquierdo"<sup>37</sup> en el cual se encuentra: estenosis ó atresia mitral con estenosis ó atresia aórtica, coartación aórtica, persistencia del conducto arterioso, etc. (16.1.4 y 16.1.5).

El reconocimiento clínico de las sobrecargas ventriculares, es relativamente sencillo con los datos clínicos, radiológicos, electro y ecocardiográficos y confirmados por el estudio angiográfico; en lo cual se insistirá a propósito de cada una de dichas malformaciones.

#### Manifestaciones hemodinámicas en las grandes arterias

Las grandes arterias (pulmonar y aorta), presentan modificaciones variadas de acuerdo al tipo de alteración hemodinámica que ocurre en el corazón ó en ellas mismas por malformaciones cardiovasculares.

1. Arteria pulmonar. Las alteraciones de ésta arteria, se observan según el tipo de malformación cardiovascular y sus caracteres hemodinámicos: la arteria puede ser de calibre normal, hipoplásica ó dilatada. Estas 3 posibilidades son independientes de las morfologías troncoconales (con dos arterias) que pueden presentarse. Nos referimos primero a su emergencia del ventrículo anatómicamente derecho. a) Cuando la arteria pulmonar es de calibre normal<sup>38</sup>, pueden haber alteraciones hemodinámicas discretas que no repercuten en el calibre de éste vaso ó simplemente, la arteria pulmonar no está involucrada en el problema. b) La hipoplasia es la disminución uniforme del calibre del tronco de la arteria pulmonar ó de sus ramas. En algunos casos, la hipoplasia es sólo del tronco de la arteria pero no de sus ramas, debido a que el origen embriológico de las ramas de la arteria pulmonar (6º arco aórtico) es diferente al del tronco; otras veces la explicación de ésta diferencia de calibre, estriba en la presencia de un conducto arterioso persistente que dilata una ó ambas ramas ó el antecedente de una anastomosis quirúrgica. Usualmente la hipoplasia es secundaria a la severa disminución del volumen de sangre que circula por el vaso. Cuando está hipoplásica, existen las siguientes posibilidades: b.1) Estenosis muy severa (puntiforme) ó atresia de la arteria pulmonar,

significando con éste término, cualquier tipo de interrupción anatómica entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar (19.1.1., 19.1.2. y 19.2.1.). b.2) En situaciones como la estenosis ó atresia tricuspídea en las cuales el volumen de sangre que entra al ventrículo derecho está muy disminuido ó ausente, puede haber hipoplasia de la arteria pulmonar, especialmente en la estenosis tricuspídea (16.1.1.); en ésta malformación, el infundíbulo del ventrículo derecho así como el tronco hipoplásico de la arteria pulmonar presentan un inusitado alargamiento tanto en patología humana como en la experimental ([Figs. 2.3.3.1-1A y B](#)). En la atresia de ésta válvula, existen variedades anatómicas (16.1.2.2.) con atresia pulmonar e hipoplasia del tronco. c) Con arteria pulmonar dilatada, hay varias posibilidades: c.1) la arteria pulmonar presenta dilatación uniforme en toda su extensión, incluyendo las ramas principales, c.1.1.) en ésta situación se debe pensar en cortocircuitos arterio-venosos ó sea aumento de volumen circulante a través de la arteria pulmonar. Hay mayor dilatación de ésta arteria en los cortocircuitos por encima del plano atrioventricular, que los situados por debajo del mismo (Capítulos 12, 14, 15, 17 y 21.1). c.1.2) En la hipertensión pulmonar secundaria a los cortocircuitos arriba mencionados, la arteria pulmonar está dilatada en mayor proporción por el incremento de volumen y de presión. El crecimiento de las cavidades cardíacas que acompañan a los cortocircuitos, dependen como hemos dicho, de la ubicación del ó de los defectos septales. c.1.3) En la hipertensión pulmonar primaria ó idiopática, la dilatación de la arteria pulmonar es precoz y su repercusión es solamente en las cavidades derechas. c.1.4) Se encuentra dilatación difusa de la arteria pulmonar, en los raros casos de estenosis periféricas de las ramas de la misma. c.1.5) Finalmente, hay dilatación difusa de la arteria pulmonar, en la dilatación idiopática de la misma; los cuales son poco frecuentes en necropsia pues ésta malformación no constituye per se causa de muerte, su diagnóstico se hace con los RX y el resto de estudios clínicos, electrocardiográfico y ecocardiográfico. Es menester tenerla en cuenta como diagnóstico de descarte, el cual además de la ausencia de otros defectos, se caracteriza por el hallazgo histopatológico sugestivo de las paredes de la arteria pulmonar (23.5.1). c.2) La dilatación de la arteria pulmonar, puede estar localizada a un segmento de la misma, frecuentemente se trata de una dilatación post-estenótica en casos de estenosis pulmonar valvular ([Fig.2.3.3.1-2](#)). En la estenosis valvular pulmonar, se observa externamente, en el sitio correspondiente al anillo de incisión de las válvulas, una constrección; esto corresponde a la terminación del infundíbulo y comienzo del tronco de la arteria pulmonar. No es frecuente la dilatación supraestenótica en casos de estenosis sub-valvular. En la gran mayoría de los casos de estenosis sub-infundibular de la arteria pulmonar (estenosis intracavitaria del ventrículo derecho) (19.2.1.) se encuentra dilatación proximal del tronco de la arteria pulmonar. En la estenosis de una de las ramas principales, se puede ver en algunos de ellos, dilatación post-estenótica.

2. En la aorta, al igual que en la arteria pulmonar, las manifestaciones hemodinámicas repercuten en esa arteria según la malformación ó malformaciones existentes. a) La aorta puede ser de calibre normal cuando las alteraciones hemodinámicas son discretas ó no está involucrada en el ó los defectos. b) puede estar disminuida de calibre: b.1) como es el caso de los cortocircuitos arterio-venosos por encima del plano atrioventricular (1.) en las cuales el volumen de sangre que llega al ventrículo izquierdo y a la aorta, está disminuido. b.2) En algunas estenosis mitrales congénitas (variedad anillo normal, valvas soldadas) hay también disminución del volumen de sangre hacia la aorta. b.3) La aorta "hipoplásica", es decir, cuando el calibre de ésta arteria está muy disminuido comparado con los patrones normales para la edad38. Las causas son diversas: b.3.1.) En la estenosis mitral congénita severa, la aorta es hipoplásica en grado variable según la disminución del volumen de sangre que le llega a este vaso. Además de éste último, otros factores que explicarían la hipoplasia de la aorta serán analizados mas adelante

(16.1.4.). b.3.2) En la atresia mitral, la hipoplasia es más acentuada que los anteriores. En la estenosis y atresia de la mitral es frecuente como malformaciones asociadas la estenosis ó atresia de la aorta, coartación aórtica, persistencia del conducto arterioso, etc. ("síndrome de hipoplasia del corazón izquierdo"), siendo la hipoplasia aórtica, uno de sus componentes ([En los ventrículos](#)). c) La dilatación de la aorta se puede encontrar en:

c.1) forma difusa, cuando hay un aumento del volumen sanguíneo que circula hacia la aorta ascendente: c.1.1) En los cortocircuitos veno-arteriales cuando hay estenosis pulmonar como en la tetralogía de Fallot, en la cual a mayor obstrucción a la salida del ventrículo derecho, hay mayor dilatación de la aorta ascendente (20.1.1.) y en general, en el resto de malformaciones troncoconales con estenosis pulmonar (20.1) siendo el tronco común, de la llamada variedad IV39 su máxima expresión ([Fig.2.3.3.2-1](#)) (20.1.4.2.). c.1.2) En los cortocircuitos arterio-venosos por debajo del plano atrioventricular presentan dilatación de la porción ascendente de la aorta en: c.1.2.1) todos los casos de persistencia del conducto arterioso con repercusión hemodinámica , por manejar la aorta ascendente un volumen de sangre aumentado. c.1.2.2) En la ventana aortopulmonar durante ciertas etapas hemodinámicas (20.1.4.1). c.1.2.3) En la comunicación interventricular con insuficiencia aórtica. c.1.2.4) En la insuficiencia aórtica aislada (muy rara), ó complicando a la estenosis valvular, post-quirúrgica ó por endocarditis infecciosa.

En los aumentos de presión dentro de la aorta se observa también dilatación difusa, como en la coartación aórtica ([Fig.2.2.5.2-1](#)) y en la interrupción del istmo de la aorta (21.3).

En la aorta ascendente puede haber sobrecarga de volumen y presión como sucede en la coartación aórtica asociada a insuficiencia de la válvula aórtica. El grado de dilatación de la ascendente, dependerá de la magnitud de las alteraciones hemodinámicas. c.2) El aumento del calibre de la aorta (dilatación) puede ser localizada a una porción de la misma, tal sucede en: c.2.1) la estenosis valvular aórtica, en las cuales se encuentra dilatación post-estenótica muy característica, que se observa en el comienzo de la ascendente. Mucho se ha especulado y se ha tratado de correlacionar la ubicación central ó excéntrica del orificio estenótico con la dilatación localizada a la pared derecha de la aorta ascendente ó uniforme a toda la circunferencia de la misma. c.2.2) En algunos casos de estenosis subvalvular aórtica localizada (19.4) se puede observar cierto grado de dilatación post-estenótica. c.2.3) En la estenosis supravalvular de la aorta (19.3.2) se puede ver la imagen de "reloj de arena" ó una dilatación supraestenótica, en el tercio medio de la aorta ascendente ([Fig.2.3.3.2-3](#)). c.2.4) Algunos casos de aneurisma congénito de un seno de Valsalva, pueden presentar cierto grado de dilatación en la "raíz" aórtica y c.2.5) en casos muy raros de anomalías de las arterias coronarias (Capítulo 23).

El reconocimiento en vida de éstas alteraciones de las grandes arterias, se hace usualmente por la clínica y la radiología, ratificándose por el cineangiograma; serán analizadas en los capítulos respectivos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Arteaga Martínez M, Fernández Espino R.: Cardiopatías Congénitas. Diagnóstico morfológico. Ediciones Norma SA, Madrid. pag.3, 1986.
2. Aytac A, Oram A, Olga R, Demircioglu F, Saylam A.: Intrapericardial aneurysm of the left atrial appendix. J. Cardiovasc. Surg., 21:509-512, 1980.

3. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF.:Angiocardiography of Congenital Heart Disease. MacMillan Publishing Company, pag.19-25, 1984.
4. Deutsch V, Shem-Tov A, Yahini JH, Neufeld HN. Juxtaposition of atrial appendages: Angiocardiographic observations. Am J Cardiol. 34:240-244,1974.
5. Perloff JK.: Physical Examination of the Heart and Circulation. Philadelphia, W.B.Saunders Company, 1982.
6. Perloff JK. The cardiac malpositions. Pags. 20-48
7. Landing BH, Lawrence TK, Payne Jr. VG, Wells TR. Bronchial anatomy in syndromes with abnormal visceral situs, abnormal spleen and congenital heart disease. Am J. Cardiol. 28:456-462, 1971.
8. Anselmi G.: Síntesis Viscerales,Posiciones del Corazón, Relaciones Auriculoventriculares y Arterioventriculares. Espino Vela, J. (editor) México, 1979. pag.104.
9. Van Praagh R, Van Praagh S, Vlad P, Keith JD.: Diagnosis of the anatomic types of congenital dextrocardia. Am J Cardiol 15:234-247, 1965. 10. Huhta JC, Smallhorn JF, Macartney KJ.: Two dimensional echo cardiographic diagnosis of situs. Brit Heart J. 48:97-108, 1982.
10. Wang J, Li Y, Chiu I, Wu M, Chang Y, Hung Ch, Lue H.: Usefulness of magnetic resonance imaging in the assessment of venoatrial connections, atrial morphology, bronchial situs, and other anomalies in right atrial isomerism. Am J Cardiol 74:701-704,1994.
11. De la Cruz MV, Da Rocha P.: An ontogenetic theory for the explanation of congenital malformations involving the truncus and conus. Am Heart J. 51:782-805,1956.
12. Cabrera Duro A, Menchaca EP.: Anomalías de las venas sistémicas y del seno coronario. En: Cardiología Pediátrica. Clínica y cirugía. Sanchez PA. (editor). Salvat Editores SA. Tomo I. pag.275-283. 1986.
13. Kabani SS, Feldman M, Angelini P, Leachman RD, Cooley DA.:Single left superior vena cava draining into the left atrium. Ann Thorac Surg 16:518- ,1964.
14. Wilson JG.: Embryology of the heart and major vessels. En: Development and Structure of the Cardiovascular System.
15. Luisada AA (editor). An American College of Cardiology Monograph. McGraw-Hill Book Company,Inc. 1961, pag.3-19.
16. Kanjuh VI, Stevenson JE, Amplatz K , Edwards JE.: Congenitally unguarded tricuspid orifice with co-existence pulmonary atresia. Circulation 30:911-917, 1964.
17. Banki H.: Congenital Malformations of the Heart and Great Vessels. Urban & Schwarzenberg. 1977, pag.226. 18. Eliot RS, Edwards JE.: Pathology of congenital heart disease. En: The Heart, Hurst JW, Logue RB. (editores). McGraw-Hill Book Company. 1970, pag.595.
18. Anselmi G, Muñoz-Armas S, Salazar A, Anselmi A, Pisani F, Blanco P.: Electrocardiographic patterns of right atrial overloading in some congenital heart conditions. Am J Cardiol. 21:628-638, 1968.
19. Anderson RH, Macartney FJ, Shinebourne EA, Tynan M. (edit.) Uhl's anomaly and related malformations. En: Paediatric Cardiology. Vol.2, pags. 731-734. Churchill Livingstone, 1987.
20. Dupuis C, Cachaner J, Pernot C, Quero-Jimenez M, Rey Ch. (éditeurs): Canal atrio-ventriculaire. En: Cardiologie Pédiatrique. Pags. 151-163. Flammarion Médecine-Sciences, 1981.
21. De la Cruz MV, Christie F, Perez-Olea J, Anselmi G, Reinhold M.: Clasificación anatómo-embriológica de las comunicaciones interventriculares aisladas. Arch. Inst. Cardiol. Mexico. 29:195-214, 1959.
22. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF. (editors): Congenital aneurysms of the sinus of Valsalva. En: Angiocardiography of Congenital Heart Disease. pags. 422-430. Macmillan Publishing Company, 1984.
23. Idem. pags.405-421.
24. Idem. pags.327-331.
25. Konstam MA, Levin BW, Strauss HW, McKusick KA.: Left superior vena cava to left atrial communication diagnosed with radionuclide angiography and with differential right to left shunting. Am J Cardiol

43:149-, 1979.

26. Mata LA, Anselmi G, Velasco E, Monroy G, Espino Vela J.: Estenosis mitral congénita. Estudio de 2 casos con comprobación necrópsica. Arch Inst Cardiol México. 30:319-1960.
27. Rabinovitch M, Haworth SG, Castañeda AR, Nadas AS, Reid LM. Lung biopsy in congenital heart disease: a morphometric approach to pulmonary vascular disease. Circulation 58:1107-1122, 1978.
28. Rabinovitch M, Keane JF, Murray K et. al.: Quantitative pulmonary wedge angiography (QPWA) in assessing pulmonary vascular disease (PWD) in congenital heart defects (CHD) Circulation 58:11-68, 1978.
29. Rabinovitch M, Keane JF, Norwood WI, Castañeda AR, Reid L. Vascular structure in lung tissue obtained at biopsy correlated with pulmonary hemodynamic findings after repair of congenital heart defects. Circulation 69:655-667, 1984
30. Lurie PR.: Anomalies of the coronary arteries. En: Paediatric Cardiology, Anderson RH, Macartney F,J, Shine-bourne EA, Tynan M. (editores). Vol.2, pags.1073-1085.Churchill Livingstone, 1987.
31. Freedom RM, Culham JAG, Moes CAF.(Editores): Angiocardiography of Congenital Heart Disease. pag.425. Macmillan
32. Publishing Company, 1984. 33. Machado H I, Anselmi G, Suarez C, Febres C, Machado A I.: Diagnóstico diferencial de la fibroelastosis endocárdica y la miocardiopatía dilatada. En prensa.
33. McKinney,B.: Pathology of the Cardiomyopathies. pags.11-47. Butterworth, 1974.
34. Panza JA, Maron BJ.: Relation of electrocardiographic abnormalities to evolving left ventricular hypertrophy in hypertrophic cardiomyopathy during childhood. Am J Cardiol. 63:1258-1265, 1989.
35. Savage DD, Siedes SF, Clark CE, Henry WL, Maron BJ, Robinson FC, Epstein SE.: Electrocardiographic findings in patients with obstructive and non obstructive hypertrophic cardiomyopathy. Circulation 58:402-408, 1978.
36. Lev M.: Pathologic anatomy and interrelationship of hypoplasia of the aortic tract complexes. Lab Invest 1:61 1952.
37. De la Cruz MV, Anselmi G, Romero A, Monroy G.: A qualitative and quantitative study of the ventricles and great vessels of normal children. Am Heart J. 60:675-690, 1960.
38. Collet RW, Edwards JE: Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types. Surg Clin North Am 29:1245-1270, 1949.