

Análisis segmentario ecocardiográfico en pacientes con conexión auriculoventricular cruzada (*criss-cross*)

Jesús de Rubens Figueroa^a, Julio Erdmenger Orellana^a, Luis Muñoz Castellanos^b, Clara Vázquez Antona^a, Alfonso Buendía Hernández^c y Jesús Vargas Barrón^a

^aDepartamento de Ecocardiografía. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH). México.

^bDepartamento de Embriología. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH). México.

^cServicio de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez (INCICH). México.

El objetivo es describir las características ecocardiográficas utilizando el análisis morfológico segmentario del corazón en los pacientes con *criss-cross*.

Se estudió a 5 pacientes con diagnóstico de *criss-cross* (0,06% de los estudios). La media de edad fue 6 años y 3 meses. Todos los pacientes se presentaron en *situs solitus*. Las conexiones auriculoventriculares fueron 3 discordantes y 2 concordantes. Las conexiones ventriculoarteriales fueron 4 con doble salida del ventrículo derecho y una concordante. Dos pacientes cursaron con ventrículos superoinferiores. Las lesiones asociadas fueron comunicación interventricular en todos los pacientes, estenosis pulmonar, persistencia del conducto arterioso y comunicación interauricular en 3, uno con imperforación pulmonar y otro con hipoplasia del arco aórtico.

El análisis segmentario en estos pacientes puede ser estudiado adecuadamente por medio de la ecocardiografía transtorácica.

Palabras clave: *Cardiopatía congénita. Ventrículos superoinferiores. Criss-cross. Análisis segmentario.*

Echocardiographic Segmental Analysis in Patients With an Atrioventricular Criss-Cross

The aim of this study was to describe the echocardiographic characteristics of patients with an atrioventricular criss-cross who underwent segmental cardiac morphological analysis. The study involved five patients with a criss-cross heart (0.6% of the studies). The patients' average age was 6 years and 3 months. All patients presented with *situs solitus*. Three had a discordant atrioventricular connection and two had a concordant connection. In addition, four patients had a ventriculoarterial connection with a double-outlet right ventricle while one had a concordant connection. Two patients had superior-inferior ventricles. Other associated lesions included ventricular septal defect in all patients, pulmonary stenosis, persistent ductus arteriosus and atrial septal defect in three, pulmonary perforation in one, and a hypoplastic aortic arch in one. In these patients, segmental analysis can be carried out satisfactorily using transthoracic echocardiography.

Key words: *Congenital heart disease. Superior-inferior ventricles. Criss-cross heart. Segmental analysis.*

Full English text available from: www.revespcardiol.org

INTRODUCCIÓN

El corazón con conexión auriculoventricular (AV) cruzada (*criss-cross*) es una cardiopatía en la que los ventrículos tienen una posición espacial contralateral respecto a las aurículas con las que están conectados; los tractos de entrada ventriculares se cruzan, de ahí el nombre de *criss-cross*.

En 1961 se describieron varios casos de discordancia AV con o sin discordancia ventriculoarterial (VA); uno de esos casos se presentó en *situs solitus*

con dextrorrotación del asa cardiaca, lo que podría corresponder a la descripción de esta anomalía¹. En 1973, en México, se informó por primera vez de un paciente de 4 meses de edad en *situs solitus* con concordancia AV, discordancia VA y cruzamiento de las cámaras de entrada ventriculares, con ventrículo derecho (VD) anterosuperior y ventrículo izquierdo (VI) posterior e inferior, comunicación interventricular (CIV) y estenosis pulmonar (EP)². Estos casos se denominaron más tarde corazones en *criss-cross*³.

En los años siguientes, se describieron otros casos: 37 en *situs solitus*, 2 en *situs inversus* y 1 con isomerismo, la mayoría en concordancia AV^{4,5}. En cuanto a la conexión VA, la más frecuente fue la discordante transposición de las grandes arterias (TGA), seguida de la doble salida del VD (DSVD), asociada con EP y más rara aún con atresia pulmonar (AP)⁴⁻⁶.

Correspondencia: Dr. J. de Rubens Figueroa.
Juan Badiano, 1. Col. Sección XVIII. Delegación Tlalpan. CP 14080.
México DF. México.
Correo electrónico: derubens@hotmail.com

Recibido el 12 de diciembre de 2007.
Aceptado para su publicación el 16 de diciembre de 2008.

Lo más frecuente es la presentación en *situs solitus* auricular con aurícula derecha (AD) conectada al VD, que se encuentra a la izquierda con válvula tricúspide anterior y aorta izquierda, así como la aurícula izquierda (AI) conectada al VI, que se encuentra a la derecha con válvula mitral orientada en sentido posterior. Frecuentemente el *criss-cross* se asocia a ventrículos superoinferiores; esta relación ventricular puede presentarse en otras cardiopatías⁷.

En muchos casos el tamaño de los ventrículos (que es pequeño en muchas ocasiones) está condicionado por el tamaño del anillo de las válvulas AV^{8,9}.

La fisiología está determinada por la conexión AV y VA discordante o concordante y los defectos cardiacos asociados, como desplazamiento y/o cabalgamiento de la válvula AV izquierda, CIV (la cual siempre se presenta), EP valvular o subvalvular, VD pequeño y yuxtaposición de orejuelas^{7,10-12}. Otra de sus características hemodinámicas es que los sistemas venoso sistémico y pulmonar se cruzan al nivel AV sin mezclarse.

Por medio de la ecocardiografía bidimensional, en cortes subcostal y de cuatro cámaras, se puede identificar la morfología y la posición ventricular, las válvulas AV, las conexiones AV y VA y las características de los grandes vasos. La conexión de las arterias se ve mejor en la ventana paraesternal¹³.

MÉTODOS

De 8.567 estudios realizados en el laboratorio de ecocardiografía en un periodo de 5 años, se encontraron 5 casos con el diagnóstico de *criss-cross*.

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional y longitudinal en el que se analizó edad, sexo y síntomas; en el estudio ecocardiográfico se tomó en cuenta el método secuencial segmentario empleado en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas¹⁴: se determinó el *situs*, la conexión AV y VA (debido a que el nivel de implantación de las válvulas AV es difícil de definir en esta afección, la morfología de los ventrículos se definió por las características del aparato subvalvular, la banda moderadora y las trabeculaciones del VD), la posición espacial de los ventrículos y del tabique interventricular, las características de los vasos arteriales, el tamaño ventricular, otras lesiones cardiacas asociadas y la dirección del arco aórtico; con Doppler color se analizaron las características y la dirección de los flujos sanguíneos. En 3 casos se compararon los hallazgos ecocardiográficos con el estudio de cateterismo cardiaco para confirmar el diagnóstico.

Todos los estudios fueron realizados con un aparato de ecocardiografía Hewlett-Packard Agilent 5500, con transductores de 3 y 8 MHz.

Se excluyeron de este estudio los corazones con ventrículos superoinferiores que no presentaban *criss-cross*.

RESULTADOS

Los 5 casos con diagnóstico de *criss-cross* correspondieron al 0,06% de los 8.567 estudios realizados. Las edades oscilaron entre 1 mes y 20 años de edad (media, 6 años y 3 meses). Con respecto al sexo, eran 4 mujeres y 1 varón. Los signos clínicos que predominaron fueron soplo sistólico en el mesocardio en todos los pacientes, manifestaciones de insuficiencia cardiaca en 4 y cianosis en 3.

Con respecto al análisis segmentario ecocardiográfico, se presentaron los 5 pacientes en *situs solitus* y levocardia. En todos los pacientes los retornos venosos pulmonares fueron normales y no encontramos a ningún paciente con yuxtaposición de orejuelas.

Las conexiones AV fueron discordantes en 3 casos y concordantes en 2. La válvula tricúspide mostró insuficiencia en 2 casos (uno de ellos con displasia valvular) y en 3 fue normal. La válvula mitral presentó hipoplasia en 1 caso y cabalgamiento del anillo en 2. En 3 pacientes había tabique interventricular verticalizado y en 2 estaba horizontalizado, con ventrículos superoinferiores. El VI fue pequeño en 3 pacientes (figs. 1 y 2). En cuanto a la conexión VA, 4 pacientes presentaron DSVD y 1, concordancia con imperforación pulmonar (IP).

Las lesiones cardiacas asociadas fueron CIV amplia en todos los casos: en 1 paciente fue de tipo perimembranosa; en 2, de tipo subaórtica, y en 2, del tracto de entrada, uno de ellos con CIV múltiple. En 3 casos hubo EP de tipo mixto; persistencia del conducto arterioso en 3, y comunicación interauricular en 3 casos; 1 paciente tenía hipoplasia del arco aórtico. El arco aórtico fue izquierdo en 4 casos y derecho en 1 (tabla 1).

Se realizó estudio hemodinámico en 3 casos, y coincidió con los diagnósticos ecocardiográficos.

No tenemos conocimiento de que alguno de los 5 pacientes haya fallecido en el seguimiento clínico.

DISCUSIÓN

El *criss-cross* es una malformación cardiaca congénita compleja y rara. Los ventrículos rotan alrededor de su eje longitudinal, sin movimiento concomitante de las aurículas, produciendo un cruce de los tractos de entrada. En la conexión cruzada AV, los ventrículos tienen una posición contralateral a las aurículas con las que están conectados. Esta alteración posicional se explica como consecuencia de un giro de la masa ventricular (después de que se ha establecido la conexión AV). Cuando el giro sobre

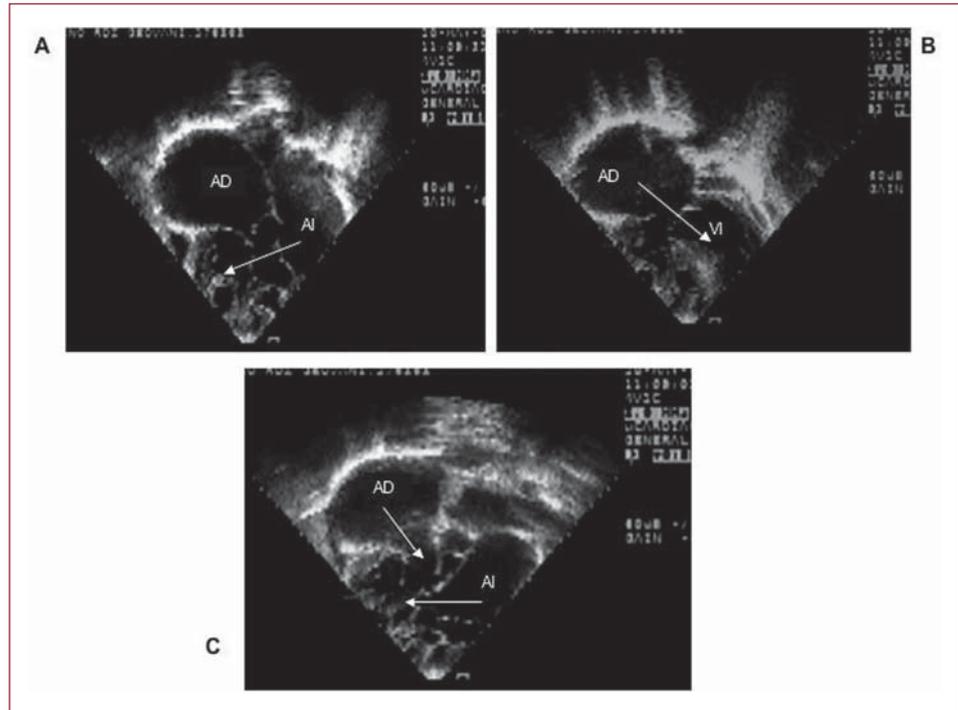


Fig. 1. Ecocardiografía bidimensional del paciente N.º 3 en proyección apical de cuatro cámaras. A: aurícula izquierda (AI) conectada a ventrículo derecho (VD) situado a la derecha con discordancia auriculoventricular y mitral cabalgada. B: aurícula derecha (AD) conectada al ventrículo izquierdo (VI), que se encuentra a la izquierda. C: entrecruzamiento auriculoventricular con ventrículos verticalizados.



Fig. 2. Ecocardiografía bidimensional y color del paciente N.º 5, en proyección subcostal. A: aurícula derecha (AD) conectada a un ventrículo superior (VS). B: aurícula izquierda (AI) conectada a un ventrículo inferior (VI), con concordancia auriculoventricular. C: ventrículo superior (VS) y ventrículo inferior (VI). D: doble vía de salida del ventrículo superior (VS) con aorta (Ao) derecha y arteria pulmonar (AP) izquierda.

TABLA 1. Características ecocardiográficas de los pacientes con criss-cross

Caso	Edad	Sexo	Situs	CAV	TIV	VIP	CVA	CIV	EP	PCA	Lesiones	AAo
1	2 años, 9 meses	F	S	D	V		DSVD	TE	Sí	Sí	CM, CIA	I
2	8 años, 3 meses	F	S	D	V	Sí	DSVD	PM	Sí			I
3	20 años	M	S	D	V		DSVD	TE	Sí		CM	I
4	4 meses	F	S	C	H		C	SubAo, PM		Sí	IP, CIA	d
5	1 mes	F	S	C	H	Sí	DSVD	SubAo, T		Sí	HAAo, CIA	I

AAo: arco aórtico; C: concordancia; CAV: conexión auriculoventricular; CIA: comunicación interauricular; CIV: comunicación interventricular; CM: cabalgamiento mitral; CVA: conexión ventriculoarterial; d: derecho; D: discordancia; DSVD: doble vía de salida del ventrículo derecho; EP: estenosis pulmonar; F: femenino; H: horizontal; HAAo: hipoplasia del arco aórtico; I: izquierdo; IP: imperforación pulmonar; M: masculino; PCA: persistencia del conducto arterioso; PM: perimembranosa; S: *solitus*; SubAo: subaórtico; T: trabecular; TE: tracto de entrada; TIV: tabique interventricular; V: vertical; VIP: ventrículo izquierdo pequeño.

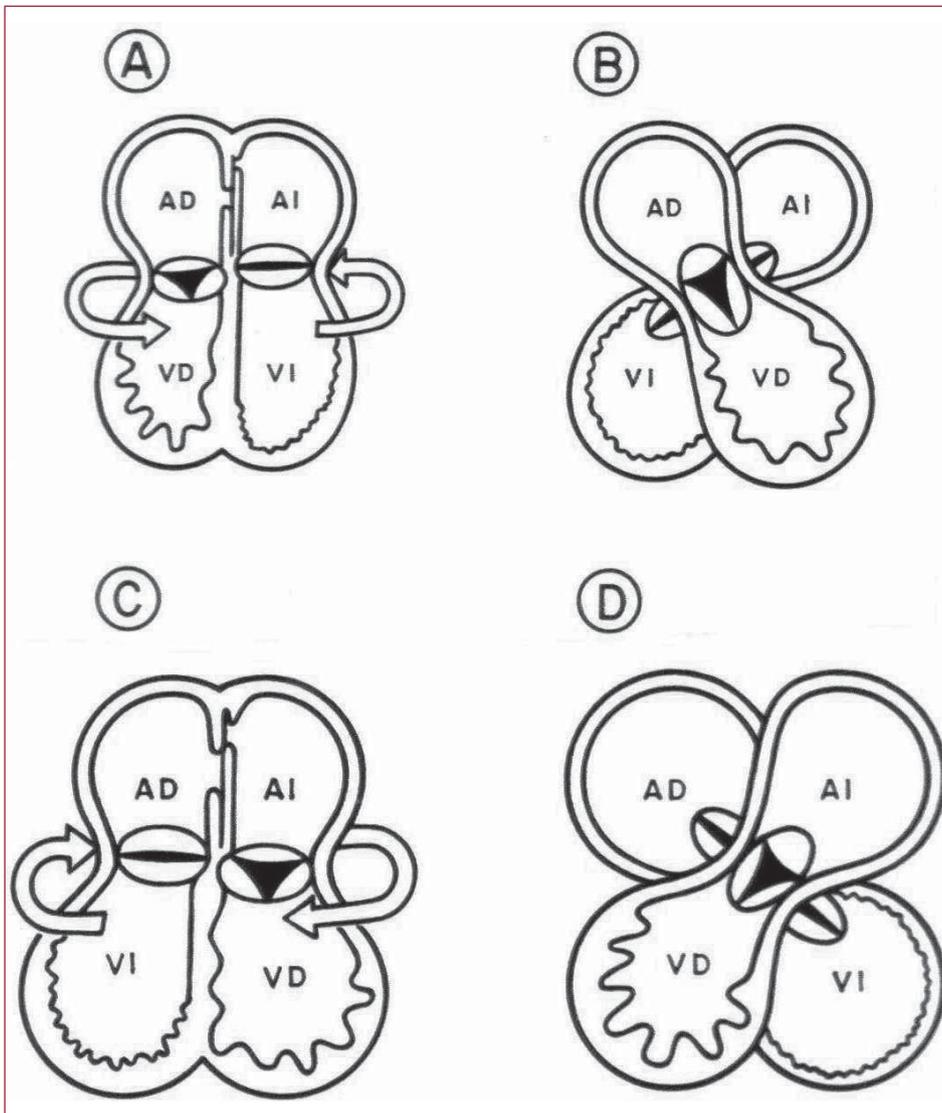


Fig. 3. Vista anterior (desde el observador). Esquema de las cámaras cardíacas que ilustra el mecanismo patogénico (giro ventricular) que origina el *criss-cross*. A: concordancia auriculoventricular (AV); el sentido del giro ventricular es antihorario. B: concordancia AV con relación espacial discordante: aurícula derecha (AD) a la derecha conectada a un ventrículo derecho (VD) que se encuentra a la izquierda y la aurícula izquierda (AI) a la izquierda conectada a un ventrículo izquierdo (VI) que se encuentra a la derecha. C: discordancia AV; el sentido del giro ventricular es horario. D: discordancia AV con relación espacial concordante: AD a la derecha conectada a un VI a la izquierda y la AI a la izquierda conectada con un VD que se encuentra a la derecha.

el eje longitudinal ventricular es antihorario en conexiones AV concordantes, la AD situada a la derecha queda conectada con el VD que se encuentra espacialmente en posición anterior e izquierda; esto determina una relación AV discordante (fig. 3A y B). Cuando las conexiones AV son discordantes, el giro es horario, por lo que la AI situada a la izquierda se conecta con el VD que se encuentra en posición anterior y derecha, lo que determina una relación AV concordante¹⁵⁻¹⁷ (fig. 3C y D).

Este trastorno se puede interpretar como el cruce de sangre venosa sistémica y pulmonar sin mezcla a nivel de las válvulas AV³.

Frecuentemente en el corazón con *criss-cross* los ventrículos están relacionados arriba y abajo (superoinferiores), desplazando en el plano horizontal la masa ventricular, pero no es condición *sine qua non* de esta afección; en nuestro estudio sólo 2 de los 5 casos presentaron ventrículos superoinferiores.

La conexión VA debe describirse por separado de la relación de las cámaras y las arterias con la conexión AV¹⁷. La conexión VA es muy variable; lo habitual en la literatura es la discordante seguida de la DSVD. La relación VA puede ser concordante o discordante y rara vez se presenta AP¹⁸. La DSVD fue la más frecuente en nuestro estudio y tuvimos 1 caso con IP (tabla 1). También se han mencionado alteraciones en las arterias coronarias como la falta de desarrollo o ausencia de la descendente anterior izquierda¹⁹.

Hasta 1999 se habían publicado 97 pacientes con corazón en *criss-cross*, y sólo 14 presentaron doble discordancia²⁰.

Se puede establecer un diagnóstico anatómico y fisiológico completo en este tipo de patología usando el ecocardiograma bidimensional complementado con otros métodos diagnósticos, como la resonancia magnética, en caso necesario^{21,22}.

El tipo de conexión AV o VA y las características de las lesiones asociadas (CIV, EP, cabalgamiento mitral y ventrículos pequeños) son la causa de las manifestaciones clínicas y hemodinámicas en estos pacientes con *criss-cross*, que también son guía para la corrección quirúrgica¹⁶.

Una de las dificultades para el cirujano es localizar la rama del haz de His en la reparación de la CIV. La reparación quirúrgica biventricular es la opción en algunos de los casos de *criss-cross*; en los que se acompañan de DSVD o TGA, con buen tamaño de ambos ventrículos, la reparación debe ser acompañada con parche en el defecto septal ventricular y un *switch* auricular o arterial; en caso de EP, debe realizarse una fistula sistemicopulmonar; sin embargo, el tamaño del VD y el desplazamiento de la válvula tricúspide pueden ser limitaciones para una buena evolución quirúrgica^{9,23}. En los casos en que no se pueda realizar una reparación quirúrgica biventricular, la cirugía propuesta a estos pacientes es paliativa, con la técnica de Glenn y Fontan modificada para la reparación definitiva¹³.

Esta afección puede entenderse mejor si observamos los defectos en forma independiente, ya que los corazones en *criss-cross* tienen como característica múltiples lesiones concomitantes y rara vez ocurren en presentación aislada¹⁹.

En conclusión, en los pacientes con corazón en *criss-cross* la secuencia de conexiones y relaciones espaciales de las cámaras cardíacas, así como la asociación de anomalías, puede diagnosticarse por medio del cuidadoso y sistemático estudio segmentario con ecocardiografía transtorácica bidimensional codificada en color.

BIBLIOGRAFÍA

- Lev M, Rowlett UF. The pathologic anatomy of mixed levocardia. A review of thirteen cases of atrial or ventricular inversion with or without corrected transposition. *Am J Cardiol.* 1961;8:250-5.
- Franco Vázquez JS, Pérez Treviño C, Gaxiola A. [Corrected transposition of the great arteries with extreme counterclockwise torsion of the heart]. *Extrait des Acta Cardiologica (Bruxelles).* 1973;28:636-43.
- Anderson RH, Shinebourne AE, Gerlis ML. Criss-cross atrioventricular relationship producing paradoxical atrioventricular concordance or discordance. Their significance to nomenclature of congenital heart disease. *Circulation.* 1974;50:176-80.
- Attie F, Muñoz Castellanos L, Ovseyevitz J, Flores-Delgado I, Testelli RM, Buendía A, et al. Crossed atrioventricular connections. *Am Heart J.* 1980;99:163-72.
- Anderson RH, Lie JT, Sieg K, Hagler DJ, Ritter DG, Davis GD. A criss-cross heart. Detailed anatomic description and discussion of morphogenesis. *Mayo Clin Proc.* 1977;52:569-75.
- Shneeweiss A, Shem Tov A, Blieden LC, Deutsch V, Neufeld HN. Criss-cross heart — a case with horizontal septum, complete transposition, pulmonary atresia and ventricular septal defect. *Pediatr Cardiol.* 1982;3:325-8.
- Hery E. Echocardiographic findings in superior-inferior cardiac ventricles. *Am J Cardiol.* 1989;63:1385.
- Van Mill G, Moulart A, Harinck E, Wenink A, Oppenheimer AD. Subcostal two dimensional echocardiographic recognition of a criss-cross heart with discordant ventricle arterial connections. *Pediatr Cardiol.* 1982;3:319-23.
- Marino B, Sanders PS, Pasquini L, Giannico S, Parness AI, Colan DS. Two-dimensional echocardiographic anatomy in criss cross heart. *Am J Cardiol.* 1986;58:325-33.
- Anderson RH. Abnormal positions and relationships of the heart. En: Anderson RH, Baker JE, McCartney JF, Rigby LM, Shinebourne E, Tynan M, editores. *Paediatric cardiology.* 2.ª ed. London: Livingstone; 2002. p. 1586-93.
- Sieg K, Hegler DJ, Ritter DG, McGoon DC, Maloney JD, Seward JB, et al. Straddling right atrioventricular valve in criss-cross atrioventricular relationship. *Mayo Clin Proc.* 1977;52:561-8.
- Snider AR, Serwer AG, Ritter BS. *Echocardiography in pediatric heart disease.* 2.ª ed. St. Louis: Mosby; 1997. p. 571-5.
- Carminati M. Cross-sectional echocardiography study of criss-cross hearts and supero-inferior ventricles. *Am J Cardiol.* 1987;59:114-8.
- Tynan MJ, Becker AE, McCartney FJ, Quero JM, Shinebourne EA, Anderson RH. Nomenclature and classification of congenital heart disease. *Br Heart J.* 1979;41:544-53.
- Patiño BE, Muñoz Castellanos L, Calderón CJ, Ramírez S, García MJ, Buendía HA. Aspectos clínicos de criss-cross: A propósito de un caso. *Arch Cardiol Méx.* 2006;76:197-201.
- Attie F, Zabal C, Buendía A. *Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* 1.ª ed. México: Panamericana; 1993. p. 353-62.
- Anderson RH. Criss-cross hearts revisited. *Pediatr Cardiol.* 1982;3:305-13.
- Zach M, Singer H, Löser H, Hagel KJ. The horizontal interventricular septum: three cases with different ventriculo-arterial connections. *Eur J Cardiol.* 1980;11:269-82.
- Angelini P, López A, Lufschanowski R, Nemeth AM, Flamm DS. Coronary arteries in criss-cross heart. *Tex Heart Inst J.* 2003;30:208-13.
- Cabrera DA, Alcibar VJ, Rienzu IM-A, Carbonero RD, Portillo Barreda M-C, Miranda GJ-M, et al. Corazón en *criss-cross* con discordancia auriculoventricular y ventriculo arterial. *Rev Esp Cardiol.* 2000;53:1121-2.
- Robinson JP, Kumpeng V, McCartney JF. Cross sectional echocardiographic and angiographic correlation in criss-cross hearts. *Br Heart J.* 1985;54:61-7.
- Araoz AP, Reddy PG, Thompson DP, Higgins BC. Magnetic resonance angiography of criss-cross heart. *Circulation.* 2002;105:537-8.
- Danielson GK, Tabry IF, Ritter DG, Fulton RE. Surgical repair of criss-cross heart with straddling atrioventricular valve. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;77:847-51.